

**ARTICULO ORIGINAL**

**REVISTA ARGENTINA DE DERMATOLOGÍA**

Propiedad de la Asociación Argentina de Dermatología

ISSN 1851-300X | Número de Propiedad Intelectual 20459734

# Lesión papuloide localizada en mama

**PAPULOID LESION LOCALIZED IN MAMMA**



**Oct - Dic 2010 | Vol. 91 N°4**

Artículo Original

Rev. argent. dermatol. 2010; 91 (4):22 - 28

Publicado en línea 2010, Diciembre / Published online 2010 December

Lesión papuloide localizada en mama

#### Autores | Contacto

V Estrella <sup>\*</sup>, E Buscemi <sup>\*\*</sup>, S Habermacher <sup>\*</sup>, A Bergero <sup>\*</sup> y R Fernández Bussy <sup>\*\*\*</sup>.

\* Jefe de Trabajos Prácticos en Dermatología. Universidad Nacional de Rosario.

\*\* Médica Concurrente de 3 años. Carrera de Especialización en Dermatología. Universidad Nacional de Rosario.

\*\*\* Profesor Titular. Cátedra de Dermatología. Universidad Nacional de Rosario.

Hospital Provincial del Centenario. Urquiza 3101. Rosario. Santa Fe.

#### Correspondencia:

**Los autores declaramos no poseer ningún tipo de conflicto de interés**

#### RESUMEN

Se comunica un caso de xantogranuloma juvenil localizado en mama.

#### PALABRAS CLAVE:

Xantogranuloma juvenil.

#### SUMMARY

A case of juvenile xanthogranuloma localized in a breast skin is reported.

#### KEY WORDS:

Juvenile xanthogranuloma.

## CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino de 17 años de edad, sin antecedentes patológicos de importancia. Consulta por presentar una lesión tumoral en mama derecha. Al examen físico presenta una tumoración papulosa, hemisférica, de 5 mm de diámetro, de límites netos, color amarillento, superficie lisa y consistencia duroelástica ([Figs 1 y 2](#)).



Fig. 1



Fig. 2

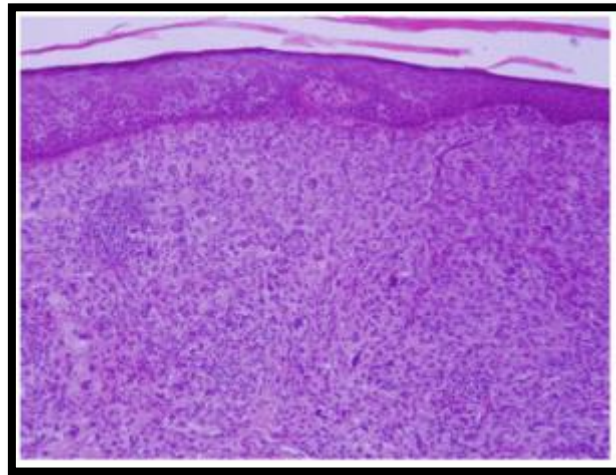
**Figs 1 y 2: pápula rojo amarillenta, de consistencia firme, lesión única localizada en mama.**

Se realizan exámenes de laboratorio: rutina: s/p, colesterol: 198 mg%, triglicéridos: 103 mg% y examen oftalmológico normal.

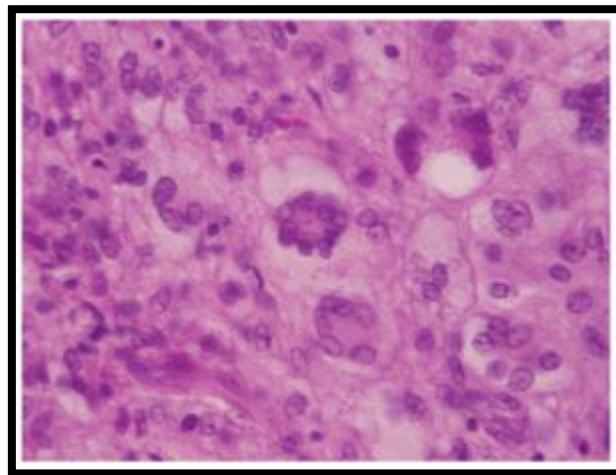
Se efectuó biopsia excisional, en la histología se describe en la panorámica: epidermis ligeramente aplanada y dermis ocupada por una proliferación, principalmente integrada por histiocitos y en proporción linfocitos.

A mayor aumento se puede ver el histiocito con núcleos centrales y el citoplasma vacuolado, que corresponde a una célula de Touton (Figs 3 y 4).

Diagnóstico: xantogranuloma juvenil.



**Fig 3:** epidermis ligeramente aplanada, dermis ocupada por una proliferación, principalmente integrada por histiocitos y en menor proporción por linfocitos.



**Fig 4:** se puede ver el histiocito con núcleos centrales y el citoplasma vacuolado, que corresponde a una célula de Touton.

## COMENTARIO

El xantogranuloma juvenil se encuentra dentro de un grupo de enfermedades heterogéneas, originadas por una proliferación neoplásica de células no fagocíticas mononucleares en los tejidos. Además se la denomina histiocitosis no X o histiocitosis Tipo II, anteriormente llamado nevoxantoendotelioma. El término xantogranuloma juvenil fue propuesto por Helwig Hackney en 1954 y reemplazó al de nevoxantoendotelioma usado desde 1912 por Mc Donough, dado que no hay evidencias que sea un nevo de origen epitelial. Otros nombres antes usados fueron: xantoma juvenil, endotelioma cutis y endotelioma simple.<sup>1,2</sup>

Es un tumor relativamente benigno, frecuente en la infancia, secundario a una proliferación de células histiocíticas, que resuelve espontáneamente en un período variable. Se ubica dentro del grupo de las histiocitosis tipo II y en la actualidad, se la incluye en el grupo de las histiocitosis derivadas de células dendríticas.<sup>3</sup>

El 50% de los casos se presenta antes de los seis meses de edad y un 30% se halla al nacer. Otros suelen aparecer entre los tres y cuatro años; se han reportado casos excepcionales en adultos y afecta ambos sexos por igual.

Su etiología es aún desconocida, son tumores formados por una acumulación de histiocitos maduros, diferentes de las células de Langerhans, con un grado progresivo de lipidización y ausencia de trastorno metabólico.<sup>1</sup>

Si bien algunos estudios sugieren que las células derivan de dendrocitos dérmicos, trabajos recientes sostienen que el monocito plasmocitoide es el precursor más probable y que el colesterol es el principal lípido en estas lesiones.

Afecta principalmente la piel, las lesiones aparecen en forma súbita, pueden ser solitarias o múltiples, se presentan como pápulas rojo amarillentas de 0,5 a 1 cm de diámetro, de consistencia firme, que avivan a un rojo amarronado. Con el tiempo si son de mayor tamaño, pueden formar placas y eventualmente ulcerarse.<sup>4</sup>

Las lesiones son únicas en el 75% de los casos, se localizan con mayor frecuencia en la cabeza, cuello, parte superior del tronco y las superficies extensoras de las extremidades superiores e inferiores; las mucosas se comprometen en ocasiones y las lesiones viscerales son muy raras. Como manifestaciones extracutáneas: la más frecuente es la afectación ocular, además en menor incidencia SNC, pulmón e hígado.<sup>5</sup> Se desencadena generalmente por un estímulo traumático o infeccioso, posiblemente secundario a la producción de citoquinas.<sup>1</sup>

Clínicamente se distinguen dos formas: de pequeños y de grandes nódulos.

La variedad de pequeños nódulos o micronodular es la más frecuente, tiene varias lesiones hemisféricas de 2 a 5 mm de diámetro, de consistencia firme, dura a la palpación, de color variable, del castaño al amarillo o rosa. A la vitropresión el color se vuelve anaranjado, se localizan en la mitad superior del cuerpo: cara, cuello, cuero cabelludo, tronco y más raro en miembros.<sup>3</sup>

El compromiso ocular es la manifestación extracutánea más típica, se ve en un 10% de los casos, los nódulos en iris ocasionan hemorragia en la cámara anterior y glaucoma secundario. En el 20% de los casos se relaciona con neurofibromatosis tipo I y en raras ocasiones, con afección del sistema nervioso central, anemia y leucopenia.<sup>6,7</sup>

La forma de grandes nódulos o pápulonodular, se caracteriza por una o varias lesiones de 1 a 2 cm de diámetro, de consistencia firme, de color rojo traslúcido con telangiectasias en su superficie.

También puede comprometer las mucosas; esta forma clínica puede relacionarse raramente con afectación visceral (pulmón, riñón, pericardio, colon, ovarios y testículos). Se considera la forma más frecuente en los adultos, aunque sus manifestaciones extracutáneas son muy raras.<sup>8</sup>

La histopatología es variable según el momento evolutivo. En las lesiones crónicas es característica la presencia de un infiltrado polimorfo con eosinófilos, plasmocitos y neutrófilos, células xantomizadas, elementos multinucleados y células de Touton (características del xantogranuloma juvenil, es una célula gigante con núcleo festoneado).<sup>9,10</sup>

En las lesiones antiguas, el diagnóstico histológico puede ser difícil, puesto que el infiltrado es progresivamente sustituido por fibrosis.

Por técnicas de inmunohistoquímica los histiocitos son positivos para: CD 68, HAM-56, Vimentina, Factor XIIIa, Lisosima y CD 4, siendo negativos para: MAC 387, Cictina muscular lisa, CD34 y CD 1 a.<sup>9,10</sup>

El diagnóstico se establece con las características clínicas y se confirma histológicamente con la biopsia de la lesión. Se acompaña con exámenes de laboratorio: hemograma completo, hepatograma, perfil lipídico, velocidad de eritrosedimentación, glucemia y uremia.

Diagnósticos diferenciales: debemos realizarlo con el xantoma tuberoso, mastocitoma, histiocitosis de Langerhans, histiocitosis benigna cefálica, histiocitoma eruptivo generalizado, moluscos contagiosos y nevo de Spitz.<sup>11,12,13</sup>

Se ha observado asociado a otras patologías, las más frecuentes son: neurofibromatosis tipo I, enfermedad de Niemann Pick, leucemia mieloide, diabetes mellitus y mastocitosis.<sup>14</sup> La enfermedad mieloproliferativa más frecuentemente hallada es una variante de leucemia mielomonocítica o leucemia mieloide crónica tipo juvenil (LMC), con mala evolución y desenlace fatal en la mayoría de los pacientes.<sup>11,15</sup>

El xantogranuloma juvenil evoluciona espontáneamente, en un período que oscila entre los tres y seis años. En general es asintomático, aunque en ocasiones dependiendo de su localización o tamaño, puede presentar algún síntoma. Es autorresolutivo, por lo que el pronóstico es benigno. Las lesiones residuales pueden dejar hipopigmentación y leve atrofia cutánea. Esto no ocurre en las lesiones oculares, ya que no tienen tendencia a la autolimitación y requieren tratamiento.<sup>15,16</sup>

El estado general del paciente es muy bueno, el desarrollo psicofísico es normal; no se observan trastornos metabólicos asociados. Sólo el pronóstico se verá ensombrecido cuando queden secuelas oculares.

En los pacientes con afectación extracutánea se ha experimentado con quimioterapia, radioterapia, corticosteroides y ciclosporina. Aunque puede haber remisión espontánea, es difícil pronosticar la respuesta del tratamiento.<sup>3</sup>

El diagnóstico de este caso, en la lesión única, se realizó con la histología de la biopsia excisional, que ayudó a realizar el tratamiento. Desde el punto de vista estético, el resultado fue excelente y la evolución favorable.

En la actualidad la paciente se encuentra sin manifestaciones ni alteraciones extracutáneas.

## REFERENCIAS

1. Larralde M, Echeverría C y Santos Muñoz A. ¿Cuál es su diagnóstico? Lesiones pardo-amarillentas. Xantogranuloma Juvenil. Dermatol Argent 1999; 5: 158-160.

2. Grees SA, Zardini M, Navacchia D y Valle LE. Xantogranuloma Juvenil diseminado con buftalmos, hipema, aumento de la presión ocular, en una niña de 4 meses de edad. *Dematol Argent* 2010; 3: 208-211.
3. Buján MM, Sosa G, Cervini AB, Laterza A y Pierini AM. Xantogranuloma juvenil: experiencia en un hospital pediátrico. *Dematol Argent* 2010; 4: 262-267.
4. Figueroa Murcia CE, Salazar PB, Calb I y Grinspan Bozza N. *Arch Argent Dermatol* 2010; 60: 31-33.
5. Ortega V, Leroux MB, Sánchez A, Bergero A y Fernández Bussy R. Xantogranuloma Juvenil. A propósito de un caso. *Rev Argent Dermatol* 2006; 87: 128.
6. Setter EK y High WA. Langerhans cell histiocytosis: A review of the current recommendations of the Histiocyte Society. *Pediatr Dermatol* 2008; 22: 40-43.
7. Crocker AC. Síndromes de Histiocitosis. En: Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolf K, Freedberg IM y Austen KF. *Dermatología en Medicina General. Segunda Edición.* Editorial Médica Panamericana. Buenos Aires. 1980; 1195-1204.
8. Laterza AM. Síndromes histiocíticos. En: Pueyo de Casabé T y Máximo JA. *Dermatología infantil en clínica pediátrica. Primera Edición.* Artes Gráficas. Buschi SA. Buenos Aires. 1999; 430-439.
9. Sinwell RU, Francis N, Slater DN y Mayou SC. Is disseminated juvenile xanthogranulomatosis benign cephalic histiocytosis? *Pediatr Dermatol* 2005; 22: 40-43.
10. Wollina U, Burgdorf WH y Haroske GJ. Disseminated juvenile xanthogranuloma. *Dtsch Dermatol Ges* 2006; 4: 45-48.
11. Newell GB, Orville JS y Mullins F. Juvenile xanthogranuloma and neurofibromatosis. *Arch Dermatol* 1973; 107: 262.
12. Rodríguez Nevado I y De Argila Fernández Durán D. Lesión nodular en cuero cabelludo. *Piel* 2002; 17: 81-82.
13. Aristizábal A, Ruiz AC y Vizcarra F. Histiocitosis tipo II (síndrome hemofagocítico más xantogranuloma juvenil). *Rev Asoc Colomb Dermatol* 2003; 11: 347-350.
14. Vega J, Torrelo A, Mediero IG y Zambrano A. Xantogranuloma juvenil múltiple y neurofibromatosis tipo I. Presentación de dos casos y revisión de la literatura. *Actas Dermosifiliogr* 2001; 92: 211-214.
15. Perez Wilson J y de Moragas JM. El Xantogranuloma juvenil y su asociación con la neurofibromatosis. Revisión de la literatura. *Dermatología (Chile)* 1990; 6: 82-85.
16. Kubota Y, Kiryu H, Nokayamma J y Koga T. Histopathologic maturation of juvenile xanthogranuloma in a short period. *Pediatr Dermatol* 2001; 18: 127-130.