

CASO CLINICO PATOLOGICO

REVISTA ARGENTINA DE DERMATOLOGÍA

Propiedad de la Asociación Argentina de Dermatología
ISSN 1851-300X | Número de Propiedad Intelectual 20459734

Xantogranulomatosis juvenil diseminada. a propósito de un caso

JUVENILE DISSEMINATED XANTOGRANULOMA. A CASE REPORT



Abr - Jun 2015 | Vol. 96 N°2

Caso clínico patológico
Rev. argent. dermatol. 2015; 96 (2): 88 – 94.
Publicado en línea 2015, Junio / Published online June 2015 .
Xantogranulomatosis juvenil diseminada. A propósito de un caso

Autores | Contacto

AD Pérez-Elizondo * y F Perea-Martínez **

* Dermato-oncólogo. Hospital para el Niño. Instituto Materno-Infantil del Estado de México.

**Jefe del Departamento de Dermatología del Hospital de Alta Especialidad PEMEX.

E-mail: antoniodavid64@gmail.com

Los autores no presentan conflicto de interés económico alguno.

Recibido: 03-05-2015

Aceptado para su Publicación: 03-06-2015

RESUMEN

Se presenta una femenina de dos años y tres meses de vida, con dermatosis congénita diseminada, caracterizada por varias tumoraciones sésiles bien definidas, mayores de 1-2 cm de tamaño, duras al tacto, compatibles con xantogranuloma múltiple sin involucro patológico interno.

PALABRAS CLAVES

Xantogranuloma juvenil diseminado; Neoformación; Histiocitosis.

SUMMARY

A female of two years-old with congenital disseminated dermatosis, characterized by several distinct sessile and firm tumors larger than 1-2 cm, was compatible with multiple xanthogranuloma, no internal disease appears get involved.

KEY WORDS

Juvenile disseminated xanthogranuloma; Skin tumor; Histiocytosis.

INTRODUCCIÓN

El xantogranuloma juvenil corresponde a una histiocitosis de células no Langerhans, de naturaleza benigna y autorresolutiva en un intervalo variable, que oscila entre los 6 meses y 7 años. Se observa en niños pequeños desde el nacimiento o durante los primeros dos años de edad; rara vez en la población adulta. Desde el punto de vista anátomo-patológico se caracteriza por la proliferación dérmica aberrante de macrófagos repletos de lípidos, sin relación demostrada con alteraciones metabólicas. Se ha señalado una mayor frecuencia de leucemia mielogénica crónica juvenil, en casos diseminados aislados o asociados con neurofibromatosis tipo I, especialmente la variante micronodular^{1,2,3}.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se presenta una paciente femenina de dos años y tres meses de edad, en el Servicio de Dermatología del Hospital para el Niño, del Instituto Materno-Infantil en el Estado de México. A la exploración física se observan varias neoformaciones sobreelevadas sésiles, hemiesféricas, bien definidas, duras a la palpación, del color de la piel o rosado-amarillentas de escasos 1-2 cm de diámetro; se localizan en cara, cuello y tronco; asintomáticas (**Figs 1,2,3**). No hay tendencia a la agrupación y confluencia. Los padres niegan antecedentes perinatales y personales patológicos de interés; afirman su aparición congénita con estabilidad en número y tamaño. Antes fue tratada en varias ocasiones por un médico particular, con preparados queratolíticos a base de ácidos salicílico y láctico, sospechando la existencia de verrugas vulgares diseminadas, aunque sin respuesta terapéutica alguna. La protocolización del caso solicitando analítica sanguínea, exudado faríngeo, placa simple de tórax y examen general de orina: no mostró ninguna alteración. Previo aseo con torunda alcoholada e infiltración anestésica de una de las lesiones, se realiza una toma biopsia con sacabocado desechable de 6 mm, para estudio histopatológico.

Se informa un denso infiltrado dérmico, mal definido de histiocitos fusiformes festoneados y poligonales de citoplasma eosinofílico, sin epidermotropismo ni extensión anexial con escasos linfocitos y neutrófilos, además de algunas células gigantes multinucleadas tipo cuerpo extraño, sin atipias. Se sugiere el diagnóstico de xantogranuloma juvenil (**Figs 4 y 5**). De acuerdo con el resultado y la correlación clínico-patológica, se explica a los familiares la naturaleza benigna y probablemente resolutive del padecimiento de manera espontánea. Insistieron en la eliminación quirúrgica de cada una de las lesiones, bajo anestesia local por razones cosméticas. Se recomendó vigilancia periódica cada 6-8 meses; algunas tumoraciones redujeron su volumen, otras desaparecieron hacia los cinco años de edad sin intervención alguna^{4,5}.

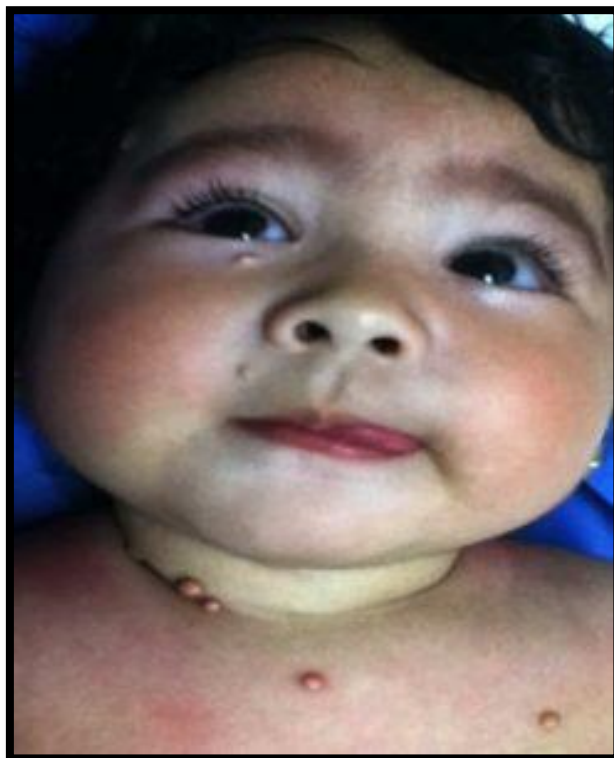


Fig 1: lesiones noduliformes en cara, cuello y tórax anterior.



Fig 2: neoformaciones sésiles del color de la piel y amarillentas.



Fig 3: detalle lesional.

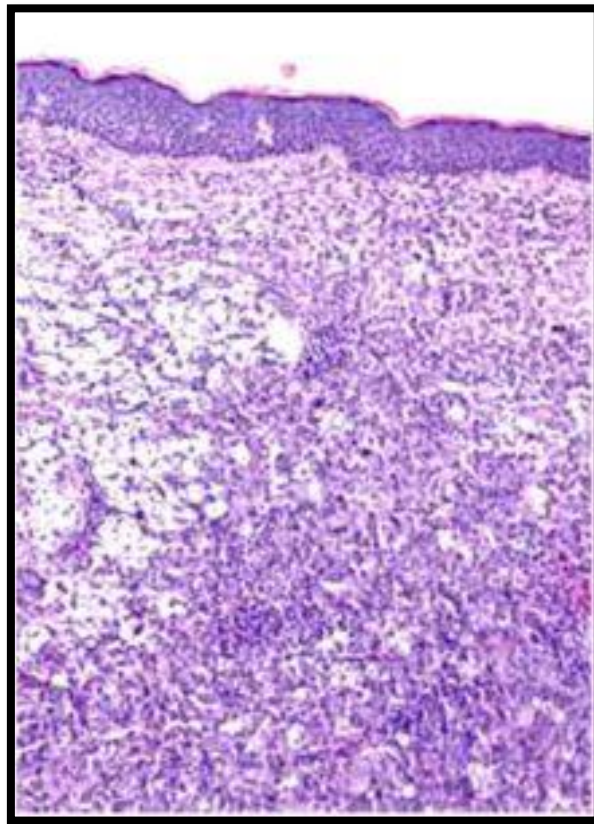


Fig 4: H&E, 40X: denso infiltrado dérmico de histiocitos y escasos linfocitos.

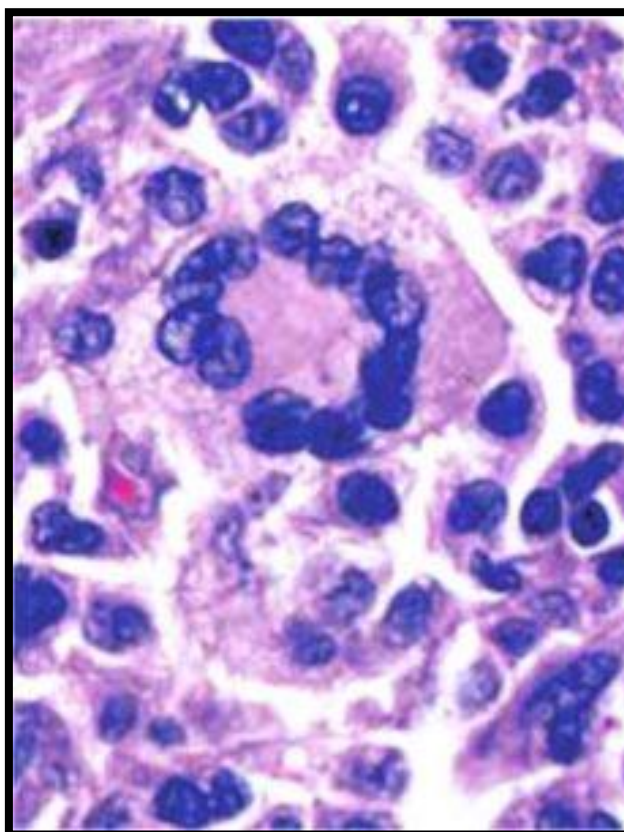


Fig 5: H&E, 400X: célula gigante multinucleada tipo Touton.

COMENTARIO

Mc Donagh en 1912 lo denomina nevoxantoendotelioma, quien sostuvo su derivación a partir del endotelio; posteriormente Helwig y Hackey considerando una proliferación dendrocítica dérmica, incorporaron el término de xantogranuloma juvenil. Aunque de aparición infrecuente se agrupan en dos variantes clínicas principales: la micronodular con pequeños y numerosos elementos menores de 10 mm de tamaño, comúnmente situados en la parte superior del cuerpo y la forma macronodular, tal como es el caso presentado, de contadas neoformaciones cupuliformes aisladas y dispersas; en algunos casos pueden darse presentaciones mixtas. En niños regularmente no existe compromiso extracutáneo y por desinfiltración centrolesional progresiva, dejan con el tiempo discromías y discreta atrofia anetodérmica postinflamatoria. Los estudios inmunohistoquímicos específicos, permiten diferenciar la estirpe celular monocito-macrofágica, que integra el xantogranuloma juvenil del patrón propio, de las histiocitosis de células de Langerhans. Aunque no ocurrió en nuestro paciente, hay que descartar compromiso extra tegumentario particularmente ocular, con la detallada anamnesis y estudios complementarios^{6,7,8,9}.

REFERENCIAS

1. Granotti F, Caputo R. Histiocytic syndromes: a review. *J Am Acad Dermatol* 1995; 13: 383-404.
2. Sanmartin O, Botella R, Alegre V. Xantogranuloma juvenil. Estudio clínico-patológico de 30 casos. *Piel* 1991; 6: 419-426.
3. Ferrando J. Xantogranuloma juvenil solitario. *Med Cutan Iber Lat Am* 1977; 5: 357-360.

4. Zvulunov A, Barak Y, Metzker A. Juvenile xantogranuloma, neurofibromatosis and juvenile chronic myelogenous leukemia. Arch Dermatol 1995; 131: 904-908.
5. Hernández-Martin A, Baselga E, Droler BA, Esterry NB. Juvenile xantogranuloma. J Am Acad Dermatol 1997; 36: 355-367.
6. Cohen BA, Hood A. Xantogranuloma: report on clinical and histologic finding in 64 patients. Pediatr Dermatol 1989; 6: 262-266.
7. Torok E, Daroczy J. Juvenile xantogranuloma: an analysis of 45 cases by clinical follow-up, light and electron microscopy. Acta Derm Venereol 1985; 65: 167-171.
8. Grimalt R, Ferrando J. Histiocitosis máculo-papulares auto-resolutivas. Piel 1996; 11: 113-114.
9. Caputo R, Cambiaghi S. Las mil caras del xantogranuloma. Piel 1998; 13: 323-324.