CASO CLINICO Y REVISION

REVISTA ARGENTINA DE DERMATOLOGÍA
Propiedad de la Asociación Argentina de Dermatología
ISSN 1851-300X | Número de Propiedad Intelectual 20459734

Xantogranuloma juvenil del adulto. Reporte de un caso clínico y revisión de la literatura

JUVENILE XANTHOGRANULOMA IN ADULT. A CASE REPORT AND REVIEW

Abr - Jun 2016 | Vol. 97 N°2

Caso clínico y revisión
Rev. argent. dermatol. 2016; 97 (2): 72 – 79.
Publicado en línea 2016, Junio / Published online June 2016.
Xantogranuloma juvenil del adulto. Reporte de un caso clínico y revisión de la literatura

Autores | Contacto

M Bosio Bonet [1], V Bonetto [2] , E Valente [3], A Ruiz Lascano [4] y M Kurpis [5]

1,2. Residentes del Servicio de Dermatología. Alumnas de la Carrera de Posgrado de la Universidad Católica de Córdoba.
3. Médico de Planta del Servicio de Dermatología. Docente de la Carrera de Posgrado en Dermatología de la Universidad Católica de Córdoba.
4. Jefe del Servicio de Dermatología. Director de la Carrera de Posgrado en Dermatología de la Universidad Católica de Córdoba.
5. Jefa del Servicio de Patología. Servicio de Dermatología.

Hospital Privado de Córdoba.

Autor Responsable: Magdalena Bosio Bonet.
Dirección Postal: Naciones Unidas 346, Córdoba, Argentina. Teléfono: +54-351-4688810.

E-mail: maguibosiobonet@gmail.com

Los autores no declaran conflicto de interés económico.

Recibido: 06-03-2016
Aceptado para su Publicación: 01-06-2016

RESUMEN

El xantoganuloma juvenil es una enfermedad benigna, poco frecuente en el adulto, forma parte del grupo de las histiocitosis de células no Langerhans, representando el 90 % de las mismas y el 15 % de éstas, se presentan en el adulto. El compromiso de otros órganos es excepcional. La evolución suele ser benigna con autoresolución de las lesiones.
Presentamos el caso de una paciente de sexo femenino de 27 años de edad, que presentaba lesiones papulares de 15 días de evolución, en zona periocular, asintomáticas, las que fueron biopsiadas con diagnóstico histopatológico de xantogranuloma juvenil.

SUMMARY

Juvenile Xanthogranuloma (JX) is an uncommon benign disease in adults, is part of the group of non-Langerhans cells histiocytosis, representing 90 % of them and 15% of these occur in adults. The involvement of other organs is exceptional. The evolution is usually benign with resolution of disease.
We present a case of a female patient of 27 years who had papules with 15 days of evolution, in periocular area, asymptomatic, which were biopsied with histopathologic diagnosis of juvenile xanthogranuloma.

PALABRAS CLAVES

Xantogranuloma juvenil del adulto; Xantogranuloma juvenil; Xantogranuloma del adulto.

KEY WORDS

Juvenile xanthogranuloma adult; Juvenile xanthogranuloma; Xanthogranuloma adult.

INTRODUCCIÓN

La descripción del primer caso de xantogranuloma juvenil (XGJ) fue realizada por Adamson, en 1905, quien utilizó el término de múltiples xantomas congénitos. En 1954, Helwing y Hackney demostraron el origen fibrohistiocítico de las lesiones y las denominaron xantogranuloma juvenil, término con el que se las conoce desde entonces. [1]
Las histiocitosis de células no Langerhans, representan un grupo de enfermedades caracterizadas por la proliferación de histiocitos no Langerhans, dentro de las que el xantogranuloma juvenil representa el 90 % y el 15 % de éstas, se presentan en el adulto. [2]
El XGJ se presenta clínicamente como pápulas o nódulos, firmes, de superficie lisa bien delimitada, el color varía de rojo a rosado, en ocasiones amarillento, de aproximadamente 0.5 a 2 cm de diámetro. [3] Es una enfermedad benigna, de curso autolimitado, que afecta a la piel y sólo ocasionalmente otros órganos.[4]

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino de 27 años de edad, sin antecedentes personales patológicos; consultó a nuestro servicio por presentar lesiones de 15 días de evolución, en párpado inferior y región malar izquierda, de aparición espontánea, asintomáticas.
Al examen físico, se observó pápulo-nódulos múltiples en región malar y párpado inferior izquierdo, que variaban de 5 mm a 1-2 cm de diámetro. Eran eritemato traslúcidas con telangiectasias en su superficie, de consistencia duroelástica, no dolorosas a la palpación, móviles, no adherida a planos profundos.
Los diagnósticos presuntivos fueron: hidrocistomas múltiples, histiocitosis, carcinomas basocelulares múltiples, xantomas eruptivos, sarcoidosis papular.
Por las características morfológicas poco específicas y la evolución clínica de las lesiones, se decide la extirpación de una de ellas y se envía material para el estudio histopatológico.

Fig1: pápulo-nódulos traslúcidos con telangiectasias en párpado inferior y región malar izquierda.

La histopatología evidenció: epidermis con leve hiperqueratosis, destacándose en dermis la presencia de una infiltración difusa por células linfohistiocíticas, algunas multinucleadas, con citoplasma claro y espumoso tipo Touton.
Se realizó inmunohistoquímica la que fue: VIN positivo, CD1 a negativo, CD68 positivo y S 100 negativo, confirmando el diagnóstico de xantogranuloma juvenil del adulto.
Se solicitaron los siguientes estudios complementarios para descartar compromiso sistémico: hemograma completo, función renal, función hepática, perfil lipídico, monograma, examen oftalmológico, ecografía abdominal, radiografía de tórax y de huesos largos. los que se encontraron dentro de parámetros normales.
Se le explica la entidad a la paciente y el carácter autoresolutivo de las lesiones sin realizar tratamiento alguno, indicando seguimiento clínico.

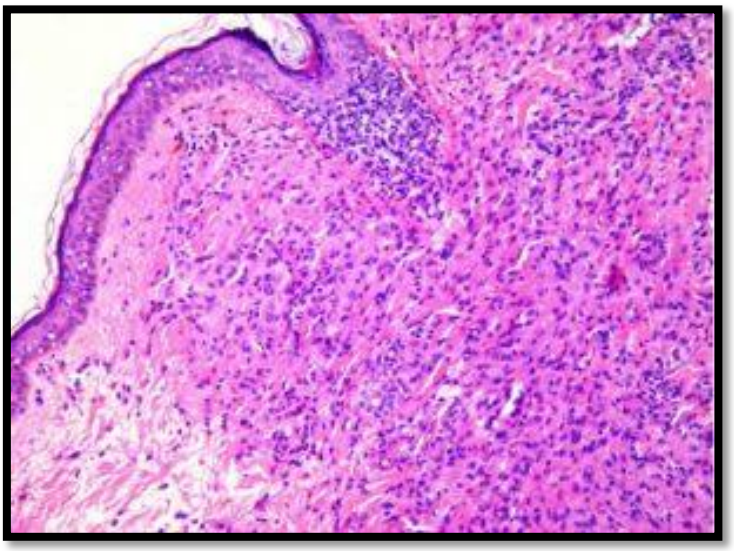

Fig 2: epidermis: leve hiperqueratosis y en dermis: infiltrado linfohistiocitario difuso.

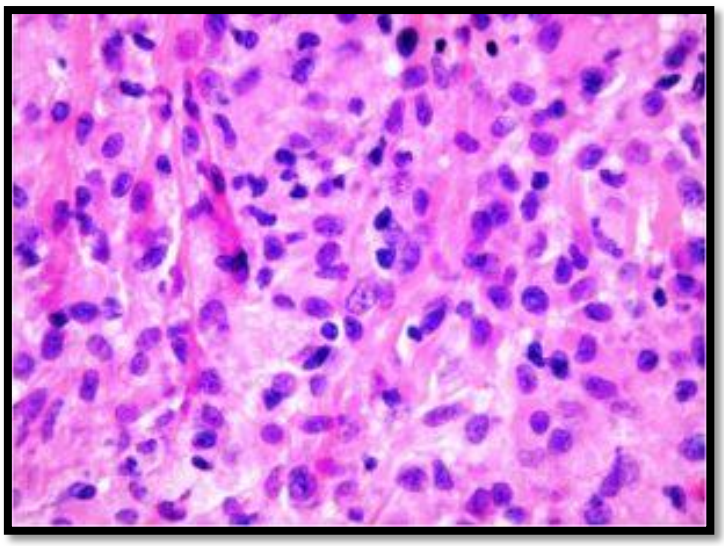

Fig 3: infiltrado linfohistiocitario con células grandes multinucleadas con citoplasma claro espumoso tipo Touton.

Fig 4: inmunohistoquímica CD 68 positivo.

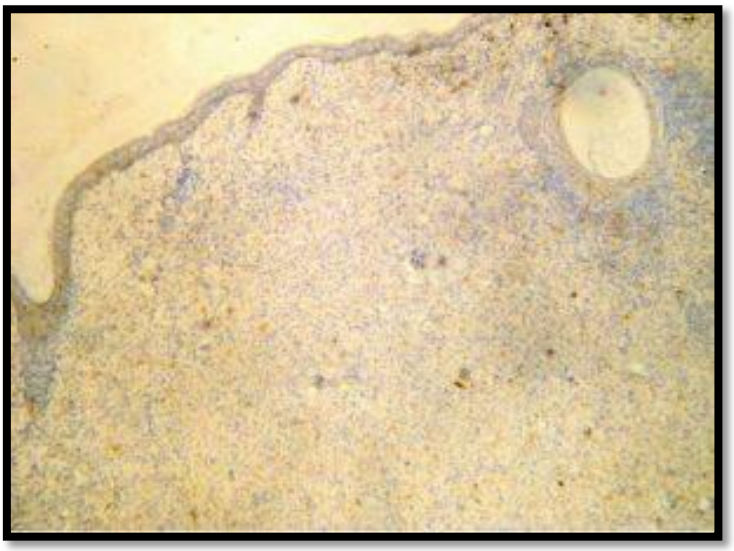

Fig 5: inmunohistoquímica CD 1 a negativo.

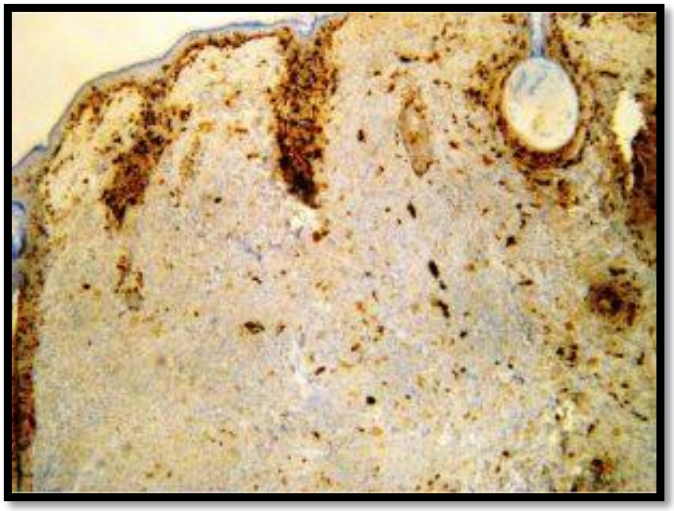

Fig 6: inmunohistoquímica S 100 negativo.

DISCUSIÓN

Las histiocitosis de células no Langerhans, representan un grupo de trastornos caracterizados por la proliferación de histiocitos, diferentes de las células de Langerhans. El xantogranuloma juvenil representa del 80 al 90% de las HCNL.
El 15 % de los XGJ se presentan en el adulto llamado: xantogranuloma juvenil del adulto o xantogranuloma del adulto.
Predomina en los lactantes varones, en adultos no hay predilección de sexos. Del 5 al 20% se presentan al nacimiento, el 75 % aparece en los primeros nueve meses de vida y el 15 % en los adultos. No se han observado casos familiares. [5,6]
Su etiología es desconocida, no se ha podido demostrar relación directa con alteraciones, en su metabolismo. Se cree que es un proceso reactivo a un estímulo no identificado, algunos postulan que se desencadenan por traumatismos, infecciones, procesos linfoproliferativos. [7]
En cuanto a la clínica, suele presentarse como una pápula o nódulo firme, bien delimitado, asintomático, aunque, en ocasiones, dependiendo de su localización, tamaño o extensión, puede presentar algún síntoma. Su color varía de rosado, en los estadios tempranos, a amarillo amarronado; pueden presentarse telangiectasias en su superficie. [8]
Se describen dos tipos de presentaciones clínicas: la variedad papular o micronodular (75% de los casos) y la nodular o macronodular distribuidas ambas, principalmente en cabeza y cuello.
En cuanto a la forma micronodular las lesiones miden de 2-5 mm, son numerosas y de color rojizo que en ocasiones se tornan amarillentas. Se distribuyen generalmente en piel de rostro, cuello, tórax y brazos; pueden afectar mucosas y ojo comprometiendo uvea anterior y conjuntiva epiescleral.
La forma macronodular se caracteriza por uno o varios tumores de 1- 2 cm de diámetro, cupuliformes, ovales, translúcidos, brillantes, con telangiectasias en su superficie; en ocasiones se asocian con compromiso extracutáneo en pulmones, huesos, con lesiones osteolíticas, riñones, pericardio, colon, ovarios, testículos y mucosas. Existen formas gigantes de 4-10 cm. La coexistencia de ambas presentaciones clínicas es frecuente, como en el caso de nuestro paciente. [4,7]
La forma juvenil de XGJ puede asociarse a manifestaciones extracutáneas, siendo la más frecuente la afectación ocular con compromiso uveal y hemorragia y glaucoma. Puede asociarse también a síndromes mieloproliferativos crónicos como: trombocitosis esencial, leucemia linfocítica crónica, linfoma de células grandes B, gammapatía monoclonal, urticaria pigmentosa, enfermedad de Niemann-Pick, diabetes mellitus y neurofibromatosis tipo I. La mayoría de los casos reportados asociados a estos síndromes, se presentaron clínicamente como múltiples xantogranulomas, xantogranulomas diseminados o xantogranulomas eruptivos.[10]
La histopatología de las lesiones es característica, con una inmunohistoquímica que permite diferenciarlo de las formas más agresivas de histiocitosis de células de Langerhans. [10,11] Se observa un infiltrado denso linfohistiocitario, bien circunscrito en dermis papilar, que puede ocupar la totalidad de la dermis. En las fases más tempranas se observa un infiltrado histiocítico monomorfo, sin lípidos. En fases tardías, se observa un infiltrado de células espumosas, que pertenecen a histiocitos cargados de lípidos, junto con células gigantes tipo Touton y células reactivas tipo cuerpo extraño. [9]
En la inmunohistoquímica, los marcadores de células macrofágicas, CD68 y HAM56 son positivos, los marcadores de células de Langerhans S100 y CD1a son negativos. En el estudio ultraestructural no se encuentran gránulos de Birbeck en el interior de las células.[11]
El diagnóstico diferencial clínico se plantea con xantomas (especialmente en las formas múltiples), urticaria pigmentosa, sarcoidosis, hidrocistomas y moluscos contagiosos.
Se recomienda: exploración física, biopsia de la lesión, examen oftalmológico, hemograma por asociarse a otros procesos extracutáneos. Cuando se sospeche localización visceral: ecografía

abdominal y tomografía cerebral, radiografía de tórax y huesos largos. El pronóstico es favorable; la evolución suele ser benigna, con resolución espontánea de las lesiones y con un bajo índice de recidivas (7%).[4]

En cuanto a la terapéutica la mayoría de los autores prefieren el seguimiento clínico; en ocasiones se puede realizar crioterapia local, láser de dióxido de carbono (CO2) e incluso extirpación simple de las lesiones más grandes. [9]

El xantogranuloma juvenil localizado o generalizado, involuciona en forma espontánea en un período variable. Se realiza tratamiento de las localizaciones especiales como la oftálmica, en la que se pueden utilizar corticoides orales o intraoculares, cirugía o radioterapia.[12]

El interés del caso es comunicar una patología sumamente infrecuente en el adulto, con una inmunohistoquímica característica y destacar la importancia del seguimiento clínico, por la posibilidad de compromiso extracutáneo y su asociación con otras patologías.

REFERENCIAS

1. Bujan MM, Sosa G, Servini AB, Laterza, Pierini AM. Xantogranuloma juvenil: experiencia en un hospital pediátrico. Dermatol Argent 2010; 16 (4): 262-267.

2. Montani MA, Posse Castellano ML, Staiger H, Brau G, Marchesi C, Carabajal G, Mazzini MA, Galimberti Rl. Xantogranuloma juvenil del adulto. Comunicación de dos casos. Dermatol Argent 2012; 18 (4): 291-294.

3. Martínez Estrada V, García Salazar V, N Franco. Xantogranuloma juvenil. Reporte de un caso. Rev Cent Dermatol Pascua 2002; 11 (1): 22-26.

4. López Cepeda LD, Rodríguez Acar M, Santa Colomba J.N. Xantogranuloma juvenil diseminado. Comunicación de dos casos. Dermatol Pascua 2002; 11 (1): 35-39.

5. Acosta RL, Mendoza G, Aldama A. Xantogranuloma juvenil a propósito de un caso. Dermatol Pediatr Latinoam 2012; 10 (2): 84-87.

6. Hernández A, Baselga E, Drolet BA, Esterly NB. Juvenile xanthogranuloma. J Am Acad Dermatol 1997; 36: 355-367.

7. Sarah S, Chisolm MD, Schulman JM, Lindy P, Fox MD. Adult xanthogranuloma, reticulohistiocytosis, and Rosai-Dorfman Disease. Dermatol Clin 2015; 33: 465-473.

8. Bujan MM, Sosa G, Cervini AB, Laterza A, Pierini AM. Juvenile xanthogranuloma: experience in a children`s hospital. Dermatología 2010; 262: 7.

9. Navajas B, Díaz-Pérez JL. Multiple adult xanthogranuloma. Actas Dermosifiliogr 2005; 96 (3): 171-174.

10. Larson MJ, Bandel C, Eichhorn PJ y Cruz PD. Concurrent development of eruptive xanthogranulomas and hematologic malignancy: Two cases reports. J Am Acad Dermatol 2004; 50: 976-977.

11. Kraus MD, Haley JC, Ruiz R, Essary L, Moran C, Fletcher C. Juvenile xanthogranuloma. An immunophenotypic study with a reappraisal of histogenesis. Am J Dermatopathol 2001; 23: 104-111.

12. Grees SA, Zardini M, Navacchia D, Valle LE. Disseminated juvenile xanthogranuloma with buphthalmos, hyphema, high intraocular pressure, on a tour month-old infant girl. 2010; 16(3):208-211.