

Lesión papulosa de rápido crecimiento en un paciente pediátrico

Skin papule of rapid growth in a pediatric patient

B. Di Martino Ortiz¹, L. González Burgos², M. Rodríguez Masi³

¹Dermatopatólogo. ²Médico residente de Dermatología. ³Profesor asistente de Dermatología. Cátedra de Dermatología. Hospital de Clínicas. Facultad de Ciencias Médicas. Universidad Nacional. Asunción. Paraguay.

Correspondencia:

Beatriz Di Martino Ortiz
Dermatopatólogo
Cátedra de Dermatología. Hospital de Clínicas
Facultad de Ciencias Médicas. Universidad Nacional
Paraguarí 1033
C.P.: 1325 Asunción. Paraguay
e-mail: beatrizdimartino@gmail.com

Resumen

El xantogranuloma juvenil (XGJ) es una forma frecuente de histiocitosis de células no Langerhans, considerada una enfermedad tumoral de curso benigno y autolimitado, que afecta principalmente a lactantes y niños. Los pacientes pueden presentar compromiso extracutáneo. Las lesiones son de aspecto papular o nodular de color rosado, amarillento o marrón, lisas y de consistencia firme. Comunicamos el caso de un paciente de diez años con dicha patología localizada en la región izquierda de la nariz.

(B. Di Martino Ortiz, L. González Burgos, M. Rodríguez Masi. Lesión papulosa de rápido crecimiento en un paciente pediátrico. *Med Cutan Iber Lat Am* 2012;40(3):98-100)

Palabras clave: Xantogranuloma juvenil, histiocitosis de células no Langerhans.

Summary

Juvenile xanthogranuloma (JXG) is a common form of non-Langerhans cell histiocytosis, considered a benign skin tumor of self-limited course, which primarily affects infants and children. Patients may present with involvement of other organs. The lesions have papular or nodular appearance, pink, yellow or brown, and are smooth and firm. We report the case of a ten year old patient with a localized type in the left region of the nose.

Key words: *Juvenile xanthogranuloma, non-Langerhans cell histiocytosis.*

El XGJ se halla dentro de las histiocitosis de células no Langerhans o tipo II, entre las que se agrupan las patologías caracterizadas por la proliferación benigna de células histiocitarias no de Langerhans[1, 2]. Es una entidad tumoral, benigna y autolimitada que comienza típicamente en la infancia o juventud temprana con lesiones solitarias o múltiples.

Caso clínico

Varón de 10 años de edad, estudiante, procedente de medio rural que consulta por lesión sobre elevada en nariz. Hace 1 mes aparece en nariz una lesión sobre elevada del tamaño de la cabeza de un alfiler, color piel que crece lentamente. Ocasionalmente produce prurito. No realizó ningún trata-

miento alguno. Antecedentes patológicos personales y familiares: sin datos de valor.

Al examen físico observamos una pápula redondeada de color rosado-amarillento, de límites definidos, bordes regulares; sobre su superficie se observan telangiectasias, de superficie lisa y consistencia firme de 5 mm de diámetro mayor. Se halla localizada en región nasal izquierda (Figura 1). La lesión no se hallaba adherida a planos profundos y era indolora a la palpación.

Diagnósticos clínicos presuntivos: nevus de Spitz, nevus melanocítico intradérmico, tumor anexial a filiar, mólusco contagioso, quiste epidérmico de inclusión y dermatofibroma.

Se efectuó biopsia y la histología muestró una lesión nodular (Figura 2) con densa proliferación de histiocitos en



Figura 1. Pápula hemisférica de color amarillento, lisa y de consistencia firme localizada en región nasal izquierda, de aproximadamente 5 mm de diámetro mayor y bordes bien delimitados.

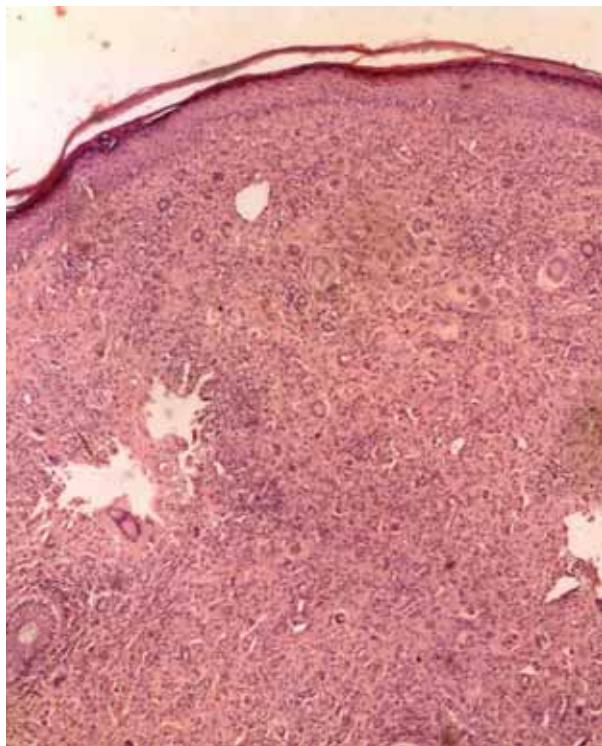


Figura 2. Se observa una proliferación nodular dérmica que comprime la epidermis. Ocupa la dermis superficial, media y profunda y consiste en histiocitos y linfocitos (H-E 4x).

dermis superficial, media y profunda, dispuestos difusamente "en sábana" mezclados con células gigantes multinucleadas de tipo Touton (Figura 3) y linfocitos. No se encontraron áreas de fibrosis.

El diagnóstico fue de *Xantogranuloma juvenil solitario variante micronodular (histiocitosis de células de Langerhans)* en fase proliferativa.

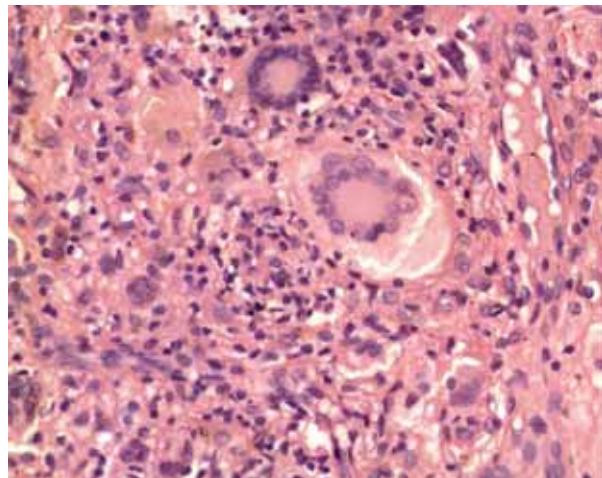


Figura 3. Detalle de una célula gigante multinucleada de Touton (H-E 40x).

Comentario

El xantogranuloma juvenil (XGJ) fue descrito por Adamson[1] en 1905, que lo denominó *xantoma congénito múltiple*. En 1954, Helwing y Hackney demostraron el origen fibrohistiocítico de la lesión y lo denominaron *xantogranuloma juvenil*, término con el que se la conoce desde entonces. Con el advenimiento de técnicas de inmunohistoquímica y estudios ultraestructurales, la Sociedad Internacional de Histiocitosis[3] propuso reclasificar a las mismas según el tipo celular predominante en tres grupos: 1) Desórdenes derivados de células dendríticas (histiocitosis de células de Langerhans), 2) Desórdenes derivados de macrófagos, y 3) Enfermedades histiocíticas malignas.

El XGJ tiene múltiples denominaciones: nevoxantoendoteloma, xantoma múltiple, xantoma juvenil, xantoma múltiple de la infancia, xantoma tuberoso congénito de la infancia, xantoma neviforme y granuloma juvenil de células gigantes.

La etiología es desconocida. Las lesiones están compuestas por células histiocíticas no Langerhans con diferente grado de lipidización, formando una reacción granulomatosa a un estímulo no identificado, con presencia de células gigantes y espumosas. Los niveles lipídicos en sangre son normales. Se produce aumento de la biosíntesis de colesterol intracelular y de la unión de colesterol a lipoproteínas de baja densidad (LPBD).

La incidencia es desconocida. Es más frecuente en caucásicos. La relación en lactantes es V:M = 1,5:1 y en adultos V = M, para los XGJ solitarios. Para los XGJ múltiples la relación es V:M = 5:1. Las lesiones aparecen en el primer año de vida en 60 a 75% de los casos. Son congénitos entre el 5 y 20%. Los adultos se afectan en un 10 a 15% de los casos.

Las lesiones son múltiples en 20 a 30% de los casos. No se han observado casos familiares.

En cuanto a las manifestaciones clínicas no suelen comprometer el estado general, las lesiones cutáneas y viscerales tienden a la autoresolución, siguiendo un curso benigno y de buen pronóstico. En los jóvenes es más frecuente el compromiso extracutáneo que en los adultos. Las manifestaciones cutáneas son asintomáticas, localizadas en cabeza, cuello, toráx y miembros superiores. Las variantes principales son:

1. Micronodular (60%): pápula o nódulo amarillo, anaranjado o rosado, de 2 a 5 mm de diámetro frecuentemente localizada en la parte superior del cuerpo, y
2. Macronodular (35%): tumores de 1 a 2 cm de diámetro, con telangiectasias en la superficie y con mayor frecuencia de afección mucosa y sistémica. Esta forma se observa más frecuentemente en adultos.

Las variantes poco usuales son: mixtas, gigante (nódulos > 2 cm frecuentes en escápula y en nariz (tipo Cyrano), subcutáneas (lesión solitaria, congénita, profunda, > 2 cm) y otras (agrupadas, liquenoide, generalizada, máculo papular, reticulada, apareada).

Las manifestaciones extracutáneas son:

1. Oculares: las más frecuentes. Son unilaterales, autolimitadas, y recurrentes. Tienen un riesgo alto de padecer estas manifestaciones: pacientes < 2 años con lesiones múltiples y macro nodulares. 0,5 a 10% de los que tienen lesiones cutáneas hacen afectación ocular y 50% de los pacientes con lesiones oculares tienen afección cutánea.

Clínicamente se observan un ojo rojo y doloroso, con lesión a nivel del iris (nódulo único o proliferación difusa) y glaucoma secundario. En adultos se deben descartar hiperlipidemia, diabetes insípida, discrasias sanguíneas o malignidades linfoproliferativas, y

2. Otras áreas de afectación son: pulmón, hígado, pericardio y sistema nervioso.

Se han descrito asociaciones de XGJ con enfermedades mieloproliferativas y también con la neurofibromatosis tipo I (NF1), entre otras[4]. 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[5].

Histopatológicamente se describen tres estadios evolutivos:

- a) Inicial (inicio de la proliferación histiocitaria, con prácticamente nula cantidad de células gigantes),
- b) Proliferativo (al observarse células espumosas o células de Touton), y
- c) Cicatrizal (cuando se evidencia fibrosis).

En cuanto al tratamiento suele ser conservador ya que tienden a la autoresolución en 1 a 6 años dejando hipopigmentación y leve atrofia cutánea. Las acciones terapéuticas dependerán de los síntomas y complicaciones que ocasione. Cuando existe compromiso sistémico se debe realizar un seguimiento estrecho y sólo se tratan si modifican signos vitales. Los XGJ multisistémicos pueden requerir tratamiento con corticoides y/o quimioterapia. Se puede requerir cirugía. En cuanto al compromiso ocular exclusivo, pueden realizarse, según la gravedad del caso, tratamientos quirúrgicos, radioterapia, corticoides sistémicos o locales[6, 7].

Conclusión

El XGJ es una enfermedad predominantemente de la edad pediátrica, benigna y autolimitada, con compromiso exclusivo de la piel en la mayoría de los casos, y que no requiere tratamiento alguno. Sin embargo deben realizarse todos los exámenes complementarios a los pacientes, con el fin de identificar compromiso extracutáneo, asociaciones y evitar las posibles complicaciones.

Bibliografía

1. Zelger BW, Sidoroff A, Orchard G, Cerio R. Non-Langerhans cell histiocytoses. A new unifying concept. *Am J Dermatopathol* 1996; 5: 490-504.
2. Sidwell RU, Francis N, Slater DN, Mayou SC. Is disseminated juvenile xanthogranulomatosis benign cephalic histiocytosis? *Pediatr Dermatol* 2005; 22: 40-3.
3. Satter EK, High WA. Langerhans cell histiocytosis: A review of the current recommendations of the Histiocyte Society. *Pediatr Dermatol* 2008; 25: 291-6.
4. Magnin PH, Marini MA, Oxilia MR. Asociación de xantogranuloma juvenil y neurofibromatosis de von Recklinghausen. Seguimiento de un caso durante 21 años. *Rev Argent Dermatol* 1985; 66: 209-13.
5. Pérez Wilson J, de Moragas JM. El xantogranuloma juvenil y su asociación con la neurofibromatosis. Revisión de la literatura. *Dermatología (Chile)* 1990; 6: 82-5.
6. Shaw M, Costantini SE, Pérez MB, Abulafia J. Xantogranuloma juvenil. *Arch Argent Dermatol* 1984; 34: 91-9.
7. Buján MM, Sosa G, Cervini AB, Laterza A, Pierini AM. Xantogranuloma juvenil: experiencia en un hospital pediátrico. *Dermatol Argent* 2010; 16: 262-7.