

Casos para diagnóstico. Neoformación en Ala nasal izquierda

Dra. M Rodríguez Acar,* Dr. Alberto J Ramos Garibay,**
Dra. Iliana López Zaragoza***



Figuras 1 y 2. Neoformación en Ala de nariz con telangiectasias.

Figura 3. Células de Tuton.

Se trata de un escolar del género masculino de 7 años de edad, sin antecedentes personales o familiares de importancia; con dermatosis localizada a cabeza de la que afecta nariz (*Figura 1*) en Ala izquierda.

La dermatosis está constituida por neoformación única, exofítica y elevada de 0.6 cm de diámetro, de color marrón-rojiza, de forma hemiesférica, con bordes bien delimitados y de consistencia firme; en la superficie de la lesión es posible observar telangiectasias (*Figura 2*). De evolución subaguda.

La madre del paciente refería una evolución de 4 meses, con la aparición espontánea de un “barrito” que fue creciendo rápidamente y que en el último mes le producía leve prurito. Se refiere traumatismo de la lesión, así como aplicación de crema a base de sulfato de neomicina y palmitato de retinol.

En el resto de la piel y anexos así como en el examen médico general no se encontraron datos patológicos.

Se realizó biopsia excisional de la lesión en forma de huso y el examen histopatológico reportó cortes que muestran una lesión exofítica cuya epidermis presenta capa córnea laminar, tapones cónicos, atrofia e hiperpigmentación de la capa basal. En dermis superficial, media y profunda se observa una neoformación mal circunscrita constituida por células fusiformes que se entremezclan con fibras de colágena, se disponen formando haces que siguen diferentes direcciones, así como histiocitos vacuolados y algunas células gigantes multinucleadas de tipo Touton, células epitelioides y escasas células plasmáticas (*Figura 3*).

Con los datos clínicos e histopatológicos: ¿Cuál es su diagnóstico?

* Jefe de la Consulta Externa CDP.

** Dermatopatólogo CDP.

*** Residente 3er año Dermatología CDP.

Diagnóstico: Xantogranuloma juvenil

El xantogranuloma juvenil es considerado una enfermedad tumoral benigna y forma frecuente de histiocitosis sin células de Langerhans (HSCL) o también llamadas histiocitosis no X o histiocitosis tipo II. Al xantogranuloma juvenil se le conoce además con el nombre de nevoxantoendotelioma, xantoma múltiple de la infancia, xantoma juvenil, xantoma naviforme y granuloma juvenil de células gigantes.¹

En 1905 Adamson fue el primero en documentar un caso de xantogranuloma juvenil denominándolo xantoma múltiple congénito. Posteriormente, en 1937, Laub y Lain realizaron el primer reporte de xantogranuloma juvenil con compromiso visceral. En 1949, Blank y colaboradores describieron la manifestación ocular, pero no fue sino hasta 1954 cuando Helwing y Mackneycon, con el interés de resaltar su naturaleza histopatológica lo denominaron xantogranuloma juvenil.^{1,2}

Esta entidad no muestra predilección por raza o género, se inicia en el primer año de vida o incluso desde el nacimiento hasta en un 70%. Predomina en lactantes varones en una relación H:M de 2-4:1, es más rara en adultos y adolescentes y en quienes se presenta es entre los 20 y 40 años (10%).^{1,2}

Su etiología aún es desconocida. Las lesiones están constituidas por células histiocíticas no Langerhans, las cuales al encontrarse lesionadas por un estímulo traumático o infeccioso forman una reacción granulomatosa con presencia de células gigantes y espumosas, posiblemente secundaria a la producción de citocinas. La razón por la cual las células predominantes son las células espumosas que acumulan lípidos en su interior a pesar de que los niveles de lípidos en suero son normales, se podría explicar porque la unión de colesterol a las lipoproteínas de baja densidad y la biosíntesis de colesterol intracelular se encuentran aumentados.^{3,4}

El xantogranuloma juvenil no compromete el estado general del paciente y afecta principalmente piel aunque puede llegar a presentar compromiso extracutáneo y de éstos, el más frecuente es la afectación ocular llegando incluso a la pérdida irreversible de la visión.⁵

Gianotti describió dos variantes clínicas del xantogranuloma juvenil, una forma nodular pequeña y una forma nodular grande.⁶ Desde el punto de vista clínico son pápulas o nódulos de color rosado amarillento o café-marrón, lisas, de consistencia firme y por lo demás asintomáticas. Las localizaciones más frecuentes son cabeza y cuello seguidas de tronco en su porción superior, y las superficies extensoras de extremidades superiores e inferiores, pero puede afectar cualquier lugar de la piel. Muchos de

los signos y síntomas se pueden explicar por la actividad funcional y la regulación anormal de la actividad histiocítica, importante para la patogénesis de la enfermedad.⁷

Las formas clínicas son:

- 1) La forma nodular pequeña o también llamada micronodular (75% de los casos) se presentan una o muy pocas lesiones de 1 a 2 mm de diámetro. Se asocian a formas extracutáneas principalmente oftalmológicas (< 1%) neurofibromatosis (máculas café con leche hasta en un 20% de los casos) y más rara vez con compromiso del sistema nervioso central, anemia y leucopenia.
- 2) La forma nodular gigante o macronodular, con lesiones que pueden ser únicas o múltiples de 1 a 2 cm de diámetro, rojo-marrón, translúcidas con telangiectasias asociadas a la afectación visceral. Esta forma es la más común en adultos, pero en ellos la manifestación extracutánea es rara. Cuando se presenta como lesión única dificulta el diagnóstico ya que puede simular lesión maligna y
- 3) La forma mixta con nódulos grandes, pequeños y con pápulas que tienden a coalescer.^{8,9} Existe una forma gigante con nódulos o masas de más de 2 cm alcanzando hasta 7 cm y una forma profunda que compromete el tejido celular subcutáneo, músculo esquelético y visceral, sin afección cutánea.¹⁰

El compromiso ocular es la forma más frecuente de localización extracutánea, sin embargo sólo se presenta entre un 0.5-10% de los casos. Los niños menores de 2 años con múltiples lesiones de aspecto macronodular y con diagnóstico reciente son la población de más alto riesgo de compromiso ocular. Clínicamente la presentación más frecuente es la de ojo rojo asociado a dolor ocular producto de la presencia de sangre en la cámara anterior y aumento de la presión ocular.²

Desde el punto de vista histológico, en las lesiones tempranas se observan macrófagos no espumosos monomorfos infiltrando la dermis. Las lesiones crónicas presentan diversos tipos de células, entre éstas, las células espumosas que se caracterizan por un citoplasma rico en vacuolas lipídicas, hendiduras de colesterol y cuerpos mieloides, las células gigantes con lisosomas en el centro, más de 10 núcleos y ricas en material lipídico en la periferia, las llamadas células de Touton muy características del xantogranuloma juvenil; y otras células gigantes que se entremezclan con estroma fibroso a nivel de la dermis superficial y en el borde del infiltrado. También se observan neutrófilos, eosinófilos, linfocitos y rara vez mastocitos en ocasiones con fibrosis.^{9,11}

El diagnóstico diferencial se realiza principalmente con aquellas entidades que constituyen el grupo de histiocitosis de la célula de Langerhans, lo que constituye el mayor dilema, entre éstas la histiocitosis cefálica benigna, histiocitosis maligna, histiocitoma eruptivo generalizado, reticulohistiocitoma, formas nodulares de histiocitos X, mastocitoma solitario, mastocitosis de la enfermedad de Erdheim-Chester, entre otras.^{12,13}

El diagnóstico se basa en las características clínicas y se comprueba histológicamente por medio de biopsia de la lesión, la cual es útil tanto para diagnóstico como para tratamiento cosmético con resección completa. No se requieren pruebas de laboratorio como perfil de lípidos ya que los valores en jóvenes habitualmente son normales.¹²

En ausencia de intervención terapéutica las lesiones tienden a involucionar. En general, tanto las lesiones cutáneas como las viscerales involucionan en 1 a 6 años dejando hipopigmentación y leve atrofia cutánea. Esto no se cumple en las lesiones oculares, las cuales no tienden a la autolimitación. En los pacientes con enfermedad sistémica se han probado varios regímenes quimioterápicos, radioterapia, corticoides y ciclosporina en casos clínicos aislados. A pesar de que existe la posibilidad de su remisión espontánea, es difícil predecir la respuesta al tratamiento.^{2,13}

Se debe informar tanto al paciente como a la familia sobre el buen pronóstico, ya que generalmente no existe compromiso del estado general y el desarrollo tanto físico como mental son normales. Además, se les debe orientar sobre el manejo e instruir sobre los posibles riesgos del compromiso extracutáneo y la necesidad de un seguimiento multidisciplinario.¹⁴

BIBLIOGRAFÍA

1. Arenas R. *Dermatología atlas, diagnóstico y tratamiento*. 3^a ed. Interamericana, McGraw-Hill, México; 2005: 558-559.
2. Hernández A, Baselga E, Drolet BA, Estéril NB. Juvenile xanthogranuloma. *J Am Acad Dermatol* 1997; 36: 355-367.
3. Campbell L, Kanhy M, Estela NB. Giant xanthogranuloma. *Arch Dermatol* 1988; 124: 1723-1724.
4. Tangonen IA, Weinberg IM, Humphey ST, Murphy GF. Agmited xanthogranuloma. An unusual presentation and neurofibromatosis 1. *Dermatology* 1998; 197: 43-44.
5. Miszkiela KA, Sohaiba A, Roseb G et al. Radiological and clinicopathological features of orbital xanthogranuloma. *Br J Ophthalmol* 2000; 84: 251-258.
6. Gianotti F, Caputo R. Histiocytic syndromes: a review. *J Am Acad Dermatol* 1985; 13: 383-404.
7. Champion RH, Chu A. *Histiocytoses*. Textbook of dermatology. Software Genital, IT Consultants, 1998, version 1.2.0.
8. Marcian AM, Gonsálvez P, Pérez MA y cols. Xantogranuloma juvenil. Forma macronodular profunda. *An Esp Pediatr* 1996; 44: 501-3.
9. Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolf K. *Dermatology in general medicine*. 6th ed. McGrawHill, 2005: 2048.
10. Camargo A, Rojas R, Serrano JC. Xantogranuloma juvenil. Presentación de un caso clínico. *Med UNAB* 2003; 6(18): 155-159.
11. Rodríguez I, Fernández-Durán D. Lesión nodular en el cuero cabelludo. Casos para el diagnóstico. *Piel* 2003; 17: 18-22.
12. Behne K, Casey T. Ulcerated juvenile xanthogranuloma of the scalp. Signs, syndromes and diagnoses. *Australas J Dermatol* 2003: 44-74.
13. Lawrence R, Eichenfield F. *Neoplastic and proliferative disorders*. Rudolph's pediatrics. Boston, McGraw-Hill, 2003: 14.7.
14. Bologna J, Jorizzo J, Rapini R. *Dermatología*. Mosby Elsevier España 2004; V II: 1436-1438.