

Caso para diagnóstico. Neoformación hemiesférica en muslo

Dra. Myrna Rodríguez Acar,* Dr. Alberto Ramos Garibay,** Dra. Cora María Siu Moguel***



Figura 1. Neoformación hemiesférica pigmentada de consistencia firme.

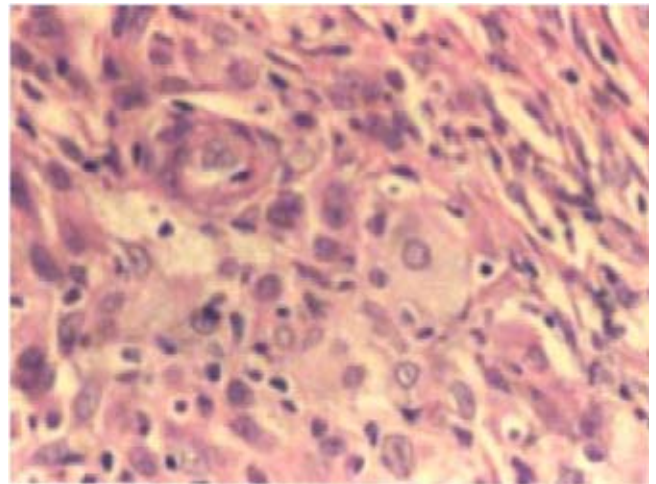


Figura 2. Citoplasma espumoso con células gigantes multinucleadas.

Paciente del sexo masculino de 44 años de edad, con dermatosis localizada a extremidad inferior izquierda, de la que afecta cara lateral externa de muslo.

Dermatosis constituida por una neoformación hemiesférica, hiperpigmentada de aspecto nodular, de 2 cm de diámetro, bordes bien definidos, superficie lisa, consistencia firme (*Figura 1*).

Evolución crónica y asintomática.

El resto de piel y anexos sin alteraciones.

Al interrogatorio refiere haber iniciado desde la infancia con una "bolita" en la pierna izquierda de crecimiento lento y paulatino.

Niega antecedentes personales patológicos y heredo-familiares.

HISTOLOGÍA

Los cortes muestran una neoformación cuya epidermis presenta capa córnea laminar, acantosis regular moderada e hiperpigmentación de la capa basal. En dermis papilar se advierte una banda de tejido colágeno normal y por debajo de ella se observa un infiltrado denso constituido por histiocitos, algunos de ellos con citoplasma espumoso, además de algunas células gigantes multinucleadas de tipo Toutton (*Figura 2*).

Con los datos anteriores, ¿cuál sería su diagnóstico?

* Jefe de la Consulta Externa CDP.

** Dermatopatólogo CDP.

*** Residente de 2º año Dermatología CDP.

DIAGNÓSTICO XANTOGRANULOMA JUVENIL

El xantogranuloma juvenil es una enfermedad benigna, que se caracteriza por la presencia de una o más neoformaciones de aspecto papulonodular, que ocurren durante los primeros meses de vida o en adultos, y tiende a la regresión espontánea.

Se conoce también con los nombres de nevoxantodotelioma de la infancia, xantoma tuberoso congénito, xantoma naviforme y granuloma juvenil de células gigantes.

Es la forma más común de histiocitosis de células fagacitomononucleares no Langerhans o histiocitosis tipo II.

Predomina en los lactantes varones 1.5:1^{2,3} en adultos no hay predilección de sexos.³ Cinco a 20% se presenta al nacimiento^{3,5} el 75% aparece en los primeros nueve meses, los adultos son afectados aproximadamente en el 15% de los casos.

No se han observado casos familiares.

Clínicamente es una neoformación de aspecto papular o nodular,^{3,5} oval, firme, superficie lisa bien delimitada, eritematoso, de 0.5 a 2 cm de diámetro.^{1,3} El número de lesiones es variado, desde lesiones solitarias hasta lesiones múltiples.⁴

La aparición de xantogranuloma juvenil en un 60 a 82% de los pacientes es como lesión única y se le ha llamado xantogranuloma solitario.^{3,4} Predomina en cara, tronco y parte proximal de extremidades, respeta palmas y plantas y afecta particularmente en párpados.^{1,2}

Son indoloros a la presión y desplazables sobre los planos profundos.¹ En ocasiones los niños pueden tener prurito intenso y dolor; la ulceración y el sangrado son poco frecuentes, pero pueden ocurrir.³

Dentro de las complicaciones sistémicas la más frecuente es la ocular, pudiendo presentarse infiltrados de histiocitos en el iris, cuerpo ciliar, epiesclera y órbita, llegando en ocasiones a aparecer un tumor localizado o difuso del iris, glaucoma unilateral, uveítis, heterocromía del iris y proptosis.¹

La incidencia va de 0.3 a 0.5%.³ La complicación más temida del xantogranuloma juvenil es la hemorragia de la cámara anterior, con el consiguiente glaucoma secundario que puede originar ceguera.⁴

Siguiendo la frecuencia de localización extracutánea, en segundo lugar se afecta el pulmón seguido por el hígado,³ muy raramente se ha comprobado la afectación testicular y pericárdica.¹

El diagnóstico diferencial se debe realizar con xantomas, nevos, angiomas, mastocitosis, linfocitoma, dermatofibroma y síndromes histiocíticos.²

Se puede realizar la excisión del tumor por razones estéticas o para determinar el diagnóstico.

Es importante el tratamiento temprano de las lesiones uveales, debido a las complicaciones secundarias como las que se mencionaron anteriormente, como pueden ser hemorragia de la cámara anterior y glaucoma. En estos casos puede incluso ser necesario el tratamiento quirúrgico.

Las lesiones sistémicas sólo se tratan si interfieren con las funciones vitales.

A pesar de que el curso del xantogranuloma juvenil es benigno y que las lesiones cutáneas generalmente son autolimitadas, la falla en el diagnóstico oportuno podría transformar una lesión autolimitada en una complicación irremediable. La dificultad es mayor en los menores de dos años que son la población de riesgo.

De ahí la importancia de tener en cuenta a esta dermatosis para realizar un diagnóstico certero y oportuno.

El diagnóstico es principalmente clínico y se comprueba histológicamente mediante biopsia de la lesión, la que es útil tanto para diagnóstico como para tratamiento cosmético con resección completa.

BIBLIOGRAFÍA

1. Scaletzky A, Calb I, Gómez I. Xantogranuloma juvenil diseminado. *Arch Argent Dermatol* 1996; 46: 129-135.
2. Arenas R. *Dermatología, atlas, diagnóstico y tratamiento*. México; Interamericana, McGraw-Hill, 1996: 558-559.
3. Hernández A, Baselga E, Drolet BA, Esterly NB. Juvenile xanthogranuloma. *J Am Acad Dermatol* 1997; 36: 355-367.
4. Caputo R, Cambriaghi S. Las mil caras del xantogranuloma. *Piel* 1998; 13: 323-324.
5. Caputo R, Cambriaghi S, Brusasco A, Gelmett C. Uncommon clinical presentations of juvenile xanthogranuloma. *Dermatology* 1998; 197: 45-47.