

Caso para diagnóstico. Neoformación en nariz

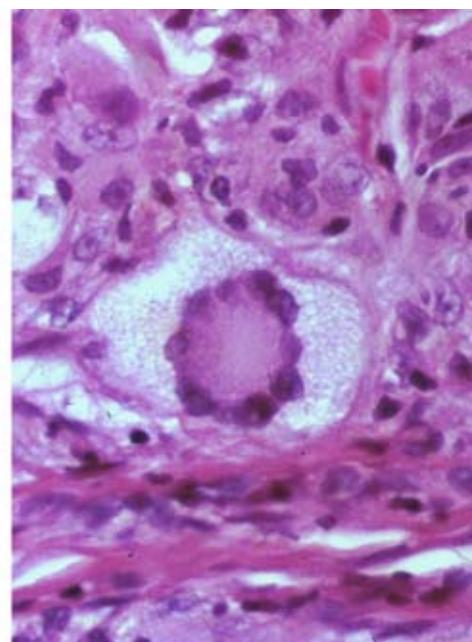
Dra. Mónica Vences Carranza,* Dr. Alberto Ramos Garibay,** Dra. Rossana Janina Llergo Valdez***



Figura 1. Aspecto clínico.



Figuras 2 y 3. Infiltrado histiocitario con células gigantes.



CASO CLÍNICO

Paciente del sexo masculino de 24 años de edad, de ocupación chofer, escolaridad primaria, originario y residente de México, D.F. Presenta una dermatosis localizada a la punta de la nariz, constituida por una neoformación hemiesférica, xantocrómica, de consistencia dura, que asienta sobre una base eritematosa con telangiectasias, de superficie lisa y brillante, con umbilicación central, de 6 mm de diámetro, de evolución crónica y asintomática (*Figura 1*).

Refiere haber iniciado su padecimiento 2 meses previos a la consulta, con «un grano en la nariz» que presentó un rápido crecimiento, lo que motivó su consulta en este Centro.

El resto de piel y anexos, en el momento de la consulta, se encontraban sin alteraciones. En el examen médico general no se encontraron datos patológicos.

La biopsia incisional mostró: Neoformación exofítica cuya epidermis presenta hiperqueratosis. Atrofia de la espinosa por aplanamiento de los procesos interpapilares e hiperpigmentación de la capa basal. Dermis superficial, media y profunda; se observa un infiltrado denso constituido por numerosos histiocitos con abundante citoplasma eosinófilo o vacuolado, con algunas células gigantes multinucleadas (*Figuras 2 y 3*).

Con los datos clínicos e histológicos ¿Cuál sería su diagnóstico?

* Dermatóloga del Centro Dermatológico Pascua (CDP).

** Dermatopatólogo del CDP.

*** Residente 3er año Dermatología, CDP.

XANTOGRANULOMA JUVENIL

Es un trastorno benigno y autolimitado que afecta neonatos, niños de mayor edad y raras veces a adultos. Se caracteriza por la presencia de neoformaciones de aspecto papulonodular de la piel y otros órganos, los cuales consisten en un infiltrado de histiocitos con una acumulación progresiva de lípidos en ausencia de trastornos metabólicos.¹

El primer caso de xantogranuloma juvenil fue reportado por Adamson en 1905, quien denominó esta entidad como xantomas múltiples congénitos. Mc Donagh describió un caso adicional en 1909 y una serie de 5 casos en 1912. Él consideró que este trastorno era de origen endotelial y propuso el término nevoxantoendotelioma. En 1936, Senear y Caro, reconocieron la naturaleza de la lesión xantomatosa y sugirió el término xantoma juvenil, el cual apoyaba la propuesta de Artz en 1919. Helwig y Hackney demostraron que estas lesiones no tenían relación con células névicas o endoteliales y propuso el término xantogranuloma juvenil sobre las bases de los hallazgos histológicos de histiocitos, células espumosas, lípidos y células gigantes.¹

El xantogranuloma juvenil es la forma más común de histiocitosis de células no-Langerhans. La incidencia real del xantogranuloma juvenil se desconoce, afecta todas las razas. La mayoría de los tumores aparecen en etapas tempranas de la vida, 5 a 17% aparecen al nacimiento, y 40 a 70% durante el primer año de vida; y se ha descrito otro pico de incidencia durante la 2^a década de la vida. Durante la niñez predomina en el sexo masculino con una frecuencia de 1.5:1 y en los adultos no hay predominio de sexo. Existen dos formas de presentación: una papular y otra nodular. La forma papular se caracteriza por la presencia de numerosas lesiones he-

miesféricas de consistencia firme, 2 a 5 mm de diámetro inicialmente color rojo parduzco que con rapidez se torna amarillento. Estas lesiones se encuentran distribuidas en forma irregular en la piel, con predominio en la parte superior del cuerpo y rara vez afecta las mucosas. La forma nodular es menos frecuente y se manifiesta por la presencia de lesiones solitarias o escasas que miden 10 a 20 mm de diámetro, translúcidos, de color rojo o amarillentos, y pueden presentar telangiectasias en la superficie.^{3,4}

En los adultos predominan las formas nodulares grandes y solitarias.^{5,6}

En los niños los xantogranulomas juveniles experimentan regresión espontánea dentro de 3 a 6 años, mientras que en los adultos no se presenta dicha resolución, por lo que es necesaria la extirpación quirúrgica, aunque se han documentado casos de recurrencia después de la excisión parcial o completa. Se presenta este caso, considerándose de interés, por la edad de instalación del padecimiento, que no corresponde a la presentación habitual.^{5,6}

BIBLIOGRAFÍA

1. Hernández-Martin, A. Juvenile xanthogranuloma. *J Am Acad Dermatol* 1997; 36: 355-67.
2. Sung-Eun C. Clinico-histopathologic comparison of adult type and juvenile type xanthogranulomas in Korea. *J Dermatol* 2001; 28: 413-18.
3. Caputo R. Unusual aspects of juvenile xanthogranuloma. *J Am Acad Dermatol* 1993; 29: 868-70.
4. Iwuagwu F. Juvenile xanthogranuloma variant: a clinico-pathological case report and review of the literature. *Br J Plast Surg* 1999; 52(7): 591-3.
5. Rodríguez J, Ackerman AB. Xanthogranuloma in adults. *Arch Dermatol* 1976; 112: 43-4.
6. Caputo R. Uncommon clinical presentations of juvenile xanthogranuloma. *Dermatol* 1998; 197(1): 45-7.