

Caso para diagnóstico

Neoformación en el tórax

Myrna Rodríguez Acar,* Alberto Ramos Garibay,** Mariana Vásquez Ramírez***



Figura 1.
Aspecto clínico de la lesión.

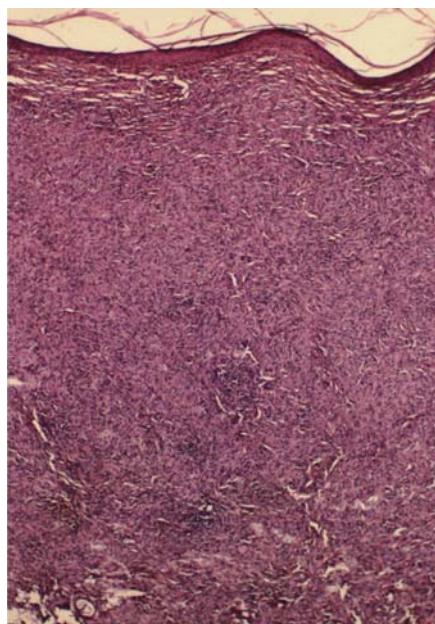


Figura 2. Epidermis atrófica. En toda la dermis, un denso infiltrado de células histiocíticas (H&E 4x).

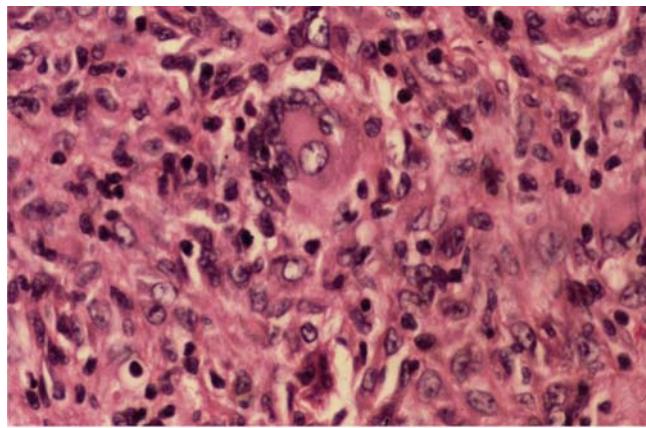


Figura 3. Histiocitos vacuolados, otros con citoplasma eosinófilo y formación de células gigantes con la característica periferia espumosa (H&E 25x).

CASO CLÍNICO

Paciente del sexo masculino de 6 años de edad, originario y residente del D.F., con una dermatosis localizada a región mamaria derecha, constituida por una neoformación hemisférica eritematosa bien circunscrita, con 6 mm de diámetro, de consistencia dura, superficie lisa y brillante, de 1 año de evolución, asintomática (*Figura 1*). Refiere la madre que inició con una persistente «tumoración» en el pecho, por lo que decidió acudir a este centro para diagnóstico y tratamiento. Resto de piel y anexos sin alteraciones. En el examen médico general no se encontraron datos patológicos. Se realizó biopsia excisional; en el estudio histopatológico se observó una neoformación bien circunscrita, constituida por un infiltrado denso de histiociatos y algunos vacuolados que se entremezclan con escasas células gigantes multinucleadas de tipo Touton, inmersos en un estroma fibroso y rodeados de una importante reacción inflamatoria con vasos dilatados y congestionados (*Figuras 2 y 3*).

Con los datos clínicos e histopatológicos, ¿cuál es su diagnóstico?

* Dermatóloga, Jefa de la Consulta.

** Dermatopatólogo.

*** Residente del primer año de Dermatopatología.

XANTOGRANULOMA JUVENIL SOLITARIO

Es un tumor benigno de la piel que se presenta principalmente en la población juvenil, con mayor frecuencia durante el primer año de vida e incluso desde el nacimiento. Afecta principalmente la piel; sin embargo, puede presentar compromiso extracutáneo, sobre todo a nivel ocular, llegando incluso a pérdida irreversible de la visión. Es la forma más común de histiocitosis de células fagocitomononucleares no Langerhans o histiocitosis tipo II. Se le conoce también con los nombres de nevo xantodendelioma, xantoma juvenil, xantoma tuberoso congénito, xantoma neviforme y granuloma juvenil de células gigantes.

Adamson fue el primero en documentar el xantogranuloma juvenil (XGJ) en 1905 y lo denominó xantoma múltiple congénito. Laub y Lain, en 1937, realizaron el primer reporte de XGJ con afección pulmonar. En 1954, Helwing y Hackney lo llamaron XGJ por primera vez. Se desconoce la incidencia, incluso podría ser muy alta, ya que muchos casos son subdiagnosticados o sufren regresión espontánea. Las lesiones se presentan en un 20% desde el nacimiento, durante el primer año de vida en un 70% y un 10% en adolescentes y adultos.¹⁻³ La Sociedad de Histiocitosis estandarizó la clasificación que ha sido universalmente aceptada, dividiéndolo en tres grupos; el XGJ corresponde a la Clase II.⁴ La etiología se desconoce, las lesiones están constituidas por células histiocíticas no Langerhans, lo que induce una reacción granulomatosa a un estímulo no identificado, con presencia de células gigantes y espumosas, posiblemente secundaria a la producción de citoquinas por los histiocitos afectados.⁵ Clínicamente existen dos formas de presentación: la de aspecto papular y la nodular; pueden ser únicas o múltiples, de coloración rojo marrón, con tendencia al tono amarillo-naranja. Las lesiones son lisas, duras a la palpación y asintomáticas. La forma de aspecto papular es la presentación más frecuente, miden de 2 a 5 mm, se asocian con alteraciones extracutáneas, principalmente oftalmológicas en menos del 1%; rara vez pueden afectar el sistema nervioso central. La nodular es la menos frecuente; las lesiones pueden medir hasta 2 cm y ser únicas o múltiples; es la forma más común en los adultos; en ellos es rara la afección extracutánea. Algunas ocasiones se presentan formas mixtas que mezclan lesiones de aspecto papular y nodulares. Topográficamente se puede presentar en cualquier región aunque predominan en cara, cuello, piel cabelluda, tórax y superficies extensoras de las extremidades superiores.⁶⁻⁹ El compromiso ocular es la forma más frecuente de localización extracutánea; se ha informado

que hasta un 50% de los pacientes con compromiso ocular tiene lesiones en piel.¹⁰ En el estudio histológico de las lesiones se observa un infiltrado nodular pobremente definido, denso, de pequeños histiocitos, que afecta la dermis y en ocasiones también al tejido subcutáneo. Las células son poligonales, fusiformes y edematosas, con bordes citoplasmáticos poco precisos; las mitosis son raras, mientras que las lesiones precocees son monomorfas, con células espumosas poco llamativas; las lesiones crónicas contienen histiocitos espumosos y con cantidades variables de células tipo Touton. Estas células son menos espumosas en la periferia que las encontradas en otras condiciones xantomatosas, como los xantomas papulares, planos o tuberosos. También se observan algunos linfocitos dispersos, neutrófilos, pocas células plasmáticas y eosinófilos ocasionales. Raramente se extienden hasta músculo-esquelético. Las lesiones de larga duración pueden mostrar fibrosis intersticial y fibroblastos proliferativos.¹¹

En cuanto al diagnóstico diferencial, debemos tener en cuenta entidades como urticaria papulonodular pigmentosa, dermatofibromas, nevo de Spitz, xantomas tuberosos, xantomas planos, xantomas papulares, enfermedad de Rosai-Dorfman, xantogranuloma necrobiótico, histiocitosis céfálica maligna, histiocitoma eruptivo generalizado, reticulohistiocitoma autocurable, formas nodulares de histiocitosis X, histiocitosis de células de Langerhans, mastocitoma solitario y siembras iridianas de retinoblastoma, entre otros.¹² El diagnóstico es principalmente clínico y se comprueba histológicamente. Respecto al tratamiento, se puede realizar biopsia para diagnóstico y tratamiento, aunque no es recomendable en todas las lesiones, ya que pueden reincidir. En la literatura se ha comunicado que las lesiones se aplanan con el tiempo. Se han implementado tratamientos con corticoesteroides sistémicos o intralesionales en lesiones intraoculares y de órbita. El pronóstico es bueno, ya que tienden a involucionar espontáneamente en 3 a 6 años, dejando hipopigmentación y leve atrofia. Por último, debemos mencionar que es importante el seguimiento de estos pacientes con intervalos regulares para detectar a tiempo el compromiso extracutáneo (especialmente oftalmológico), enfermedades asociadas como la neurofibromatosis y leucemia mieloide crónica.¹³

COMENTARIO

Aunque se sabe que la evolución del XGJ es benigna y que generalmente las lesiones cutáneas son autolimitadas, la falla en el diagnóstico oportuno podría originar complicaciones irremediables. La dificultad es mayor en

los menores de dos años, ya que representan la población de mayor riesgo. Es indispensable el manejo interdisciplinario y el seguimiento a largo plazo. La familia juega un papel fundamental en el manejo integral y deben ser informados acerca del buen pronóstico, pues generalmente el desarrollo físico y mental es normal.

BIBLIOGRAFÍA

1. Scaletzky A, Calb I, Gómez I. Xantogranuloma juvenil diseminado. *Arch Argent Dermatol* 1996; 46: 129-35.
2. Arenas R. *Dermatología, atlas, diagnóstico y tratamiento*. México; McGraw-Hill Interamericana, 2005: 558-9.
3. Hernández A, Baselga E, Drolet BA, Esterly NB. Juvenile xanthogranuloma. *J Am Acad Dermatol* 1997; 36: 355-67.
4. Camargo A, Rojas R, Serrano JC. Xantogranuloma juvenil. Presentación de un caso clínico. *Med UNAB* 2003; 6: 155-9.
5. Herbst AM, Laude TA. Juvenile xanthogranuloma further evidence of a reactive etiology. *Pediatric Dermatol* 1999; 16: 64.
6. Lyengar V, Golomb C, Schachner L. Neurilemmatosis, NF2 and juvenile xanthogranuloma. *J Am Acad Dermatol* 1998; 39: 5.
7. Caputo R, Cambriaghi S. Las mil caras del xantogranuloma. *Piel* 1998; 13: 329-30.
8. Brusasco A, Gelmett C. Uncommon clinical presentations of juvenile granuloma. *Dermatol* 1998; 197: 45-7.
9. Capbel L, Kanhy M, Estely NB. Giant juvenile xanthogranuloma. *Arch Dermatol* 1988; 124: 1723-24.
10. Chang MW, Frieden IJ, Good W. The risk of intraocular juvenile xanthogranuloma. *J Am Acad Dermatol* 1996; 34: 445-9.
11. Weedon D, Strutton G. *Patología de Piel*. Madrid España; Marbán, 2002: 876-7.
12. Rodríguez AM, Zaragoza LI, Ramos GA. Xantogranuloma juvenil solitario. *Dermatología Rev Mex* 2007; 51: 112-6.
13. Martínez EV, García SV, Navarrete FG. Xantogranuloma juvenil. Reporte de un caso. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2002; 11: 22-6.

Correspondencia:

Dra. Myrna Rodríguez Acar
Av. Vértiz Núm. 464 Esq. Eje 3 Sur,
Col. Buenos Aires, Deleg. Cuauhtémoc,
México 06780, D. F., teléfono: 5538-7033.