

Xantogranuloma juvenil múltiple (Nevoxantoendotelioma múltiple). Un caso atípico

Edmundo Méndez Santillán*

RESUMEN

El nevoxantoendotelioma o xantogranuloma juvenil es una enfermedad rara, siendo la más frecuente la variedad solitaria, sin embargo, puede presentarse en una forma múltiple, que es importante reconocer en pediatría, ya que la mayor parte de los casos se presentan en la infancia. Es una entidad que no altera el metabolismo de lípidos, no afecta el estado de salud y no requiere tratamiento. El presente caso tiene aspectos que no se ajustan a lo frecuente reportado en la literatura: apareció después del año de edad, es del sexo femenino con una variedad múltiple micronodular y ha tenido brotes.

Palabras clave: Xantogranuloma juvenil, Nevoxantoendotelioma, histiocitosis no X.

SUMMARY

The nevoxanthoendotelioma or juvenile xanthogranuloma is a rare illness, being the more frequent the solitary variety, however, could introduce in a multiple form, that is important recognize in Paediatrics, since most they of the cases are introduced in the childhood. It is an entity that doesn't alter the metabolism of lipids, it doesn't affect the state of health and it doesn't require treatment. The present case has looks that don't adjust to the frequent in the literature: it appeared after the year of age, it is of the female sex with a variety multiple micronodular and she has had buds.

Key words: Juvenile xanthogranuloma, nevoxanthoendotelioma, histiocytosis non-X.

Inicialmente descrita en 1905 por Adamson. En 1912 MacDonough la denomina nevoxantoendotelioma al considerar que el origen de la lesión se encontraba en las células endoteliales. En 1936 Senear y Caro definieron la estructura granulomatosa y en 1937 Lamb y Lain informan por primera vez de la afección visceral. En 1954 Helwing y Hackney demuestran el origen fibrohistiocitario y le dan el nombre actual de xantogranuloma juvenil. En 1963 Gartman y Trisch describieron el primer caso de aparición en adultos.^{1,2}

El nevoxantoendotelioma o xantogranuloma juvenil (XGJ) es considerado como una enfermedad rara, es una xantomatosis normolipémica, está incluido y es el más frecuente de las histiocitosis no X. Con un comienzo típico en la infancia, con lesiones papuloamarillentas, solitarias o múltiples, con una evolución generalmente benigna y autolimitada. También se presenta en adultos y en ocasiones puede tener localización extracutánea.¹⁻⁵

Cinco a 17% son congénitos, la mayor parte se presenta antes del primer año, un 60% antes de la primera década de la vida y el otro 40% entre los 14 y 46. La dis-

tribución por sexos es igual, en los de lesiones múltiples existe una predisposición por el sexo masculino de 5:1. No hay tendencia familiar y aparentemente pueden ser más frecuentes en blancos que en negros.²⁻⁴

Se presenta el caso de una niña con xantogranuloma juvenil múltiple, en una forma florida y que por varias características se aparta de lo frecuente reportado en la literatura.

CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente de 5 años de edad, originaria y residente de Rioverde SLP, que fue vista por primera vez en octubre de 1999. Con una dermatosis con distribución casi generalizada respetando únicamente piernas, palmas de las manos y plantas de los pies (*Figura 1*). Constituida por múltiples neoformaciones de 2 a 5 mm de diámetro, en diferente estado de evolución, algunas semiesféricas, lisas y firmes y otras planas, estriadas y blandas, de color amarillento (*Figura 2*).

Anexos normales

Refiere la madre una evolución de 3 años, iniciando a la edad de 2 años, con "granitos" en la frente, extendiéndose posteriormente al resto del cuerpo. Ha sido asintomática.

* Médico Dermatólogo. Hospital General de Rioverde SSA.



Figura 1. Gran cantidad de lesiones pequeñas de 2 a 5 mm de color amarillento.



Figura 2. Un acercamiento de las lesiones, donde se aprecian en diferentes estadios de evolución, algunas lisas redondeadas, otras ya algo planas con estrías en su superficie.

Sus exámenes de laboratorio dentro de límites normales, incluyendo lípidos. Su examen oftalmológico normal.

Se tomó biopsia de una de las lesiones la cual mostró aplanamiento de la epidermis con infiltrado en dermis papilar y reticular de linfocitos e histiocitos entre una trama de células fusiformes de aspecto fibroso y células multinucleadas tipo Touton, como correspondería a una lesión en etapa de remisión (*Figuras 3 y 4*).

Se le dio amplia explicación a los familiares de la evolución y pronóstico de la enfermedad, se intentó hacer criocirugía para algunas lesiones pero no fue tolerado por la pacientita y aunado a la poca respuesta se suspendió.

Fue vista nuevamente en julio del 2000 con desaparición de unas lesiones pero aparición de otras en cara.

DISCUSIÓN

La presentación clínica más frecuente es la forma solitaria (75-80%), una neoformación superficial redonda u

ovalada, firme, bien limitada, rojas al inicio y después de coloración amarillo-pardusca, localizada preferentemente en cabeza y cuello, con un tamaño entre 5 y 22 mm. Es la única forma de presentación en el adulto, localizada sobre todo en párpados.²⁻⁴

Existen descritas formas atípicas: lesiones gigantes solitarias de gran tamaño con diámetro superior a 20 mm. Tienen menor tendencia a la resolución espontánea. También se han descrito lesiones subcutáneas y grandes lesiones tumorales ulceradas en su superficie.^{2,3}

Los XGJ múltiples son menos frecuentes (20-30%) y aparecen casi siempre antes del primer año de edad. Gia-

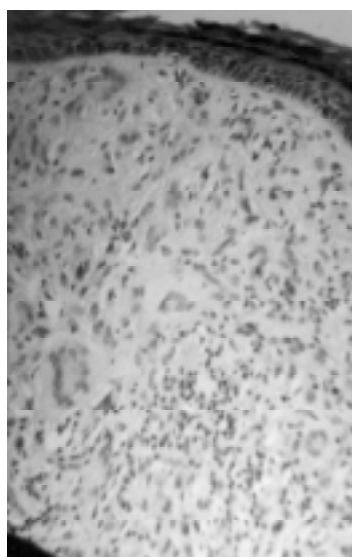


Figura 3. Aspecto histológico: epidermis aplanada, se aprecia un infiltrado en dermis de diferentes tipos de células y algunas células gigantes.

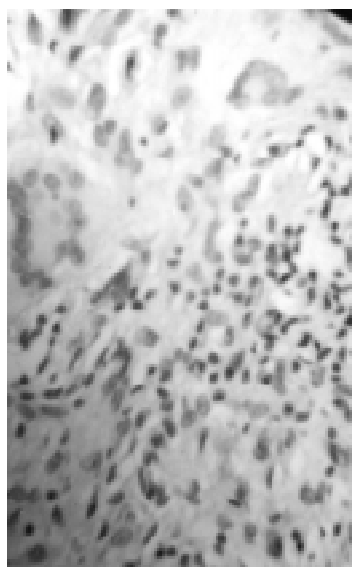


Figura 4. A mayor aumento se aprecia el infiltrado de linfocitos, histiocitos espumosos y células gigantes tipo Touton.

noti distingue dos formas: 1) la micronodular, más frecuente, con lesiones inicialmente eritematosas y después amarillentas, diseminadas sobre todo en la mitad superior del cuerpo: cara, cuello, tórax y brazos, de 2 a 5 mm, casi siempre numerosas (hasta 100 o más). Se ha visto asociada con el desarrollo de leucemia mieloide crónica juvenil. Rara vez afectan mucosas aunque se han descrito lesiones en labios, lengua, nariz, glándula y arco palatino y, 2) la macronodular, es menos frecuente, con lesiones en escaso número de 10 a 20 mm, redondas u ovaladas, translúcidas o rojas y con telangiectasias en su superficie. Con mayor frecuencia se asocia a lesiones viscerales.¹⁻⁴

La mayor parte de las lesiones cutáneas aparecen en las etapas iniciales pero los brotes sucesivos pueden continuar durante años, evolucionando cada lesión en forma independiente. Todas las lesiones curan en un lapso de 6 meses a 1 año, pero pueden persistir hasta por 3 a 6 años. La salud general no está afectada, el desarrollo físico y mental es normal en estos niños, excepto cuando haya complicaciones por su localización visceral. El metabolismo de lípidos y de glucosa son siempre normales.^{1-4,6}

La frecuencia de xantogranuloma juvenil en tejido celular subcutáneo ha sido estimada en un 5%, en manos, cuello, espalda, piel cabelluda y frente.³

El primer caso de lesiones viscerales se describió en 1937 en un lactante que presentaba lesiones pulmonares. La localización visceral es poco frecuente, siendo el ojo el más afectado entre un 0.3 a 0.5% de los pacientes, es muy característico el hifema o puede además producir glaucoma secundario. Exoftalmía irreductible al nacimiento o durante los primeros meses de vida, por afectación de los músculos rectos. Las lesiones oculares son de curación espontánea pero pueden requerir cirugía para evitar complicaciones. Otras localizaciones son pulmón, pericardio, tejido retroperitoneal, riñones, bazo, hueso, laringe, colon, ovario, testículos y sistema nervioso central. Todas remiten en forma con el tiempo, excepto las oculares, pericárdicas e intracerebrales que requieren tratamiento específico por sus complicaciones.^{1-3,7,8}

En la histopatología existe una acumulación de histiocitos con ausencia de gránulos de Birbeck (células no Langerhans) las cuales pueden ser diferenciadas de las células de Langerhans por técnicas inmunohistoquímica específicas y microscopía electrónica.⁵

La epidermis delgada y plana con elongación y estrechamientos de las crestas interpapilares. Los pequeños nódulos muestran un infiltrado celular bastante limitado, que se localiza en la dermis superior y media, mientras que en los grandes nódulos ocupan la dermis completa, compuesto por histiocitos, células gigantes, células de Touton, linfocitos, eosinófilos y neutrófilos. Tradicionalmente se ha señalado que el XGJ presenta una evolución

cronológica en su aspecto histológico. En etapa inicial el infiltrado consiste sólo en histiocitos maduros sin ninguna infiltración de lípidos. Las lesiones maduras masas de histiocitos con citoplasma esponjoso. Las células gigantes se incrementan a medida que la lesión envejece. A medida que la lesión cura, la esclerosis y fibrosis reemplazan el infiltrado celular. La afección de anexos poco frecuente. Las lesiones viscerales con hallazgos histológicos muy similares.¹⁻⁴

La inmunohistoquímica está caracterizada por una variable expresión de algunos marcadores histiocíticos así como la ausencia de tinción para proteína S-100. Además muestran marcada positividad a marcadores histiocíticos incluyendo CD68, HAM56, HHF35, KP1, KiM1P, factor XIIIa, cathepsina B y vimentina.^{2-5,9}

El diagnóstico diferencial debe hacer con los siguientes: urticaria pigmentosa, histiocitosis céfalica, xantomas tuberosas, histiocitoma eruptivo de la niñez, histiocitoma nodular progresivo, reticulohistiocitosis congénita, dermatofibroma, linfocitoma, mastocitosis, angiomas y nevos.^{1,4}

En cuanto al manejo y pronóstico, en todos los casos de XGJ se recomienda hacer historia clínica, exploración física, biopsia de la lesión, examen oftalmológico, analítico y estudio de lípidos. Cuando se sospeche localización visceral: ECO abdominal y testicular, ECO y TAC craneal, Rx de tórax y sangre oculta en heces. Las variantes inusuales clínicas e histológicas requieren estudios de inmunohistoquímica y/o microscopía electrónica para establecer el diagnóstico.^{3,5,6}

Las lesiones de XGJ son benignas y de curación espontánea, por lo tanto no se requiere de ningún tratamiento. Crioterapia es de poca utilidad y la radioterapia es inefectiva. La extirpación quirúrgica de las lesiones debe ser completa, de lo contrario recurren.^{1,4}

Finalmente, cabe comentar que el nevoxantodotelioma, llamado luego xantogranuloma juvenil, es una entidad que ameritaría definir bien su denominación toda vez se presentan cada vez más casos en adultos.

El interés del presente caso reside en lo raro de la presentación múltiple, el hecho además de que se trata de una paciente del sexo femenino, siendo que se han reportado las formas múltiples más en el sexo masculino; la aparición, que fue después del año de edad, lo numeroso de las lesiones y los brotes a través de estos años de evolución. Es importante en un padecimiento de este tipo, cuando estamos seguros hasta donde es posible de que no hay localización visceral, ganarnos la confianza de los padres, para poder esperar a la involución espontánea.

Además es una entidad que se presenta con mayor frecuencia en la infancia y el pediatra debe estar preparado para su reconocimiento y para un manejo adecuado.

REFERENCIAS

1. Gianotti F, Ermacora E, Gianni E. Histiocitosis. En: Ruiz-Maldonado R, Parish LCh y Beare JM. *Tratado de Dermatología Pediátrica*. México: McGraw-Hill Interamericana 1992: 374-378.
2. Sanmartín O, Botella R, Alegre V. Xantogranuloma juvenil. Estudio histopatológico de 30 casos. *Piel* 1991; 6: 419-426.
3. Hernández-Martin A, Baselga E, Drolet BA, Esterly NB. Juvenile xanthogranuloma. *J Am Acad Dermatol* 1997; 36: 355-67.
4. Arenas R. *Dermatología. Atlas, diagnóstico y tratamiento*. 2ª ed. México: McGraw-Hill Interamericana 1996: 474-5.
5. Caputo R, Cambiaghi S, Brusasco A, Gelemtii C. Uncommon clinical presentations of juvenile xanthogranuloma. *Dermatology* 1998; 197(1): 45-7.
6. Chang MW. Update on juvenile xanthogranuloma: unusual cutaneous and systemic variants. *Semin Cutan Med Surg* 1999; 18(3): 195-205.
7. Sangueza OP, Salmon JK, White CR Jr, Beckstead JH. Juvenile xanthogranuloma: a clinical, histopathologic and immunohistochemical study. *J Cutan Pathol* 1995; 22(4): 327-35.
8. Schultz KD Jr, Petronio J, Narad C, Hunter SB. Solitary intracerebral juvenile xanthogranuloma. Case report and review of the literature. *Pediatr Neurosurg* 1997; 26(6): 315-21.
9. Bostrom J et al. Multiple intracranial juvenile xanthogranulomas. Case report. *J Neurosurg* 2000; 93(2): 335-41.

Correspondencia:
Dr. Edmundo Méndez Santillán
Plaza Constitución "P" Int. 1
Tel y fax: (4) 872-23-08
E-mail: mendez@rioverde.podernet.com.mx
Rioverde SLP. CP 79610