

# Xantogranuloma juvenil del adulto. Comunicación de dos casos

Juvenile xanthogranuloma of the adult. Report of two cases

María Azul Montani,<sup>1</sup> María Laura Castellanos Posse,<sup>2</sup> Hernán Staiger,<sup>3</sup> Gabriel Brau,<sup>4</sup> Carolina Marchesi,<sup>5</sup> Graciela Carabajal,<sup>6</sup> Miguel Ángel Mazzini<sup>7</sup> y Ricardo Luis Galimberti<sup>8</sup>

## RESUMEN

Las histiocitosis de células no Langerhans o histiocitosis clase II, representan un raro grupo de trastornos caracterizados por la proliferación de histiocitos diferentes de las células de Langerhans. El xantogranuloma juvenil representa del 80 al 90% de este grupo de histiocitosis. Alrededor del 15% de estos casos se presenta en adultos. El compromiso extracutáneo y la asociación con desórdenes oncohematológicos son poco frecuentes. La evolución suele ser benigna, con resolución espontánea de las lesiones.

El objetivo de este trabajo es presentar dos casos de xantogranuloma juvenil del adulto con compromiso cutáneo exclusivo (*Dermatol. Argent.*, 2012, 18(4): 291-294).

## Palabras clave:

*xantogranuloma juvenil del adulto, xantogranuloma del adulto.*

## ABSTRACT

Non-Langerhans cell histiocytosis or class II histiocytosis are a rare group of conditions characterized by histiocyte proliferation different from Langerhans cell. Juvenile xanthogranuloma represents 80 to 90% of this group of histiocytosis. Around 15% of the cases occur in adults. Extracutaneous involvement and association with oncohematologic disorders are infrequent.

The evolution tends to be benign, with spontaneous resolution of the lesions.

The aim of this study is to present two cases of juvenile xanthogranuloma of the adult, with exclusive cutaneous involvement (*Dermatol. Argent.*, 2012, 18(4): 291-294).

## Keywords:

*juvenile xanthogranuloma of the adult, adult xanthogranuloma.*

Fecha de recepción: 21/03/2012 | Fecha de aprobación: 29/05/2012

<sup>1</sup> Residente de 4º año, Servicio de Dermatología, Hospital Italiano de Buenos Aires

<sup>2</sup> Jefa de Residentes, Servicio de Dermatología, Hospital Churruca

<sup>3</sup> Médico asociado, Servicio de Dermatología, Hospital Italiano de Buenos Aires

<sup>4</sup> Médico de planta, Servicio de Dermatología, Hospital Italiano de Buenos Aires

<sup>5</sup> Médica de planta, Servicio de Dermatología, Hospital Churruca

<sup>6</sup> Médica de planta, Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Churruca

<sup>7</sup> Jefe del Servicio de Dermatología, Hospital Churruca

<sup>8</sup> Jefe del Servicio de Dermatología, Hospital Italiano de Buenos Aires, profesor titular de la UBA

Servicio de Dermatología, Hospital Italiano de Buenos Aires, Gascón 450;

Servicio de Dermatología, Hospital Churruca, Uspallata 3400. Ciudad Autónoma de Buenos Aires, República Argentina.

Correspondencia: azulmontani@gmail.com



Foto 1. Lesión tumoral eritemato-amarillenta, en región frontal izquierda.

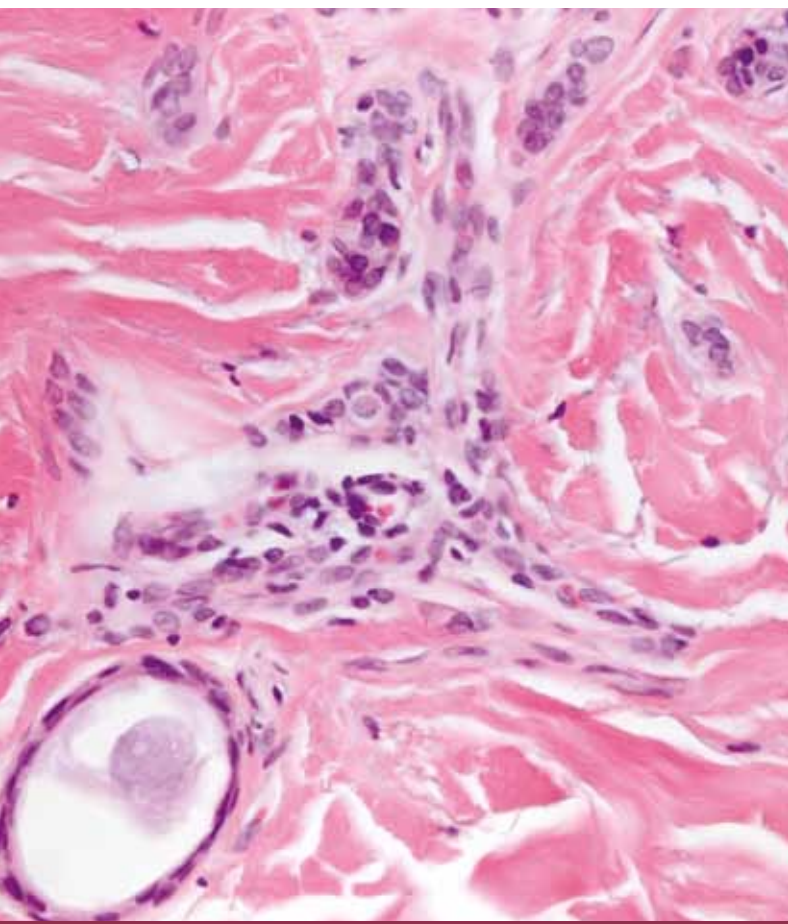


Foto 2. Infiltrado histiocítico con células gigantes de Touton.

## Introducción

Las histiocitosis de células no Langerhans o histiocitosis clase II, representan un raro grupo de trastornos caracterizados por la proliferación de histiocitos diferentes de las células de Langerhans. La mayoría de estas células comparte el mismo inmunofenotipo, pero los trastornos que producen difieren en su presentación clínica y evolución.<sup>1</sup>

El xantogranuloma juvenil representa del 80 al 90% de los desórdenes histiocíticos de células no Langerhans. Alrededor del 15% de estos casos se presenta en adultos, y adopta la denominación de xantogranuloma juvenil del adulto o xantogranuloma del adulto.<sup>1</sup>

En estos pacientes, el compromiso extracutáneo y la asociación con desórdenes oncohematológicos tales como trombocitosis esencial, leucemia linfocítica crónica, linfoma de células B y gammapatía monoclonal son poco frecuentes, por lo que no se recomienda el estudio sistemático de los mismos.<sup>2</sup>

La evolución suele ser benigna, con resolución espontánea de las lesiones en pocos años.

## Caso 1

Paciente de sexo masculino, de 42 años de edad, con antecedentes de tabaquismo, que consultó por lesión tumoral localizada en el área frontal izquierda de dos meses de evolución (foto 1). Al examen físico se observó un tumor eritemato amarillento con telangiectasias en su superficie, redondeado, de consistencia blanda, situado sobre una base eritematosa sin adhesión a planos profundos. Asintomático. En el laboratorio se obtuvieron como datos positivos una HDL levemente disminuida y triglicéridos aumentados. Se realizó afeitado de la lesión y estudio histopatológico de la muestra que evidenció un infiltrado histiocítico en dermis acompañado de células gigantes de Touton (foto 2). Con técnicas de inmunohistoquímica se obtuvieron tinciones positivas para CD 68 y factor XIIIa, y negativas para proteína S100 y CD1a.

El examen oftalmológico no obtuvo hallazgos patológicos. Luego del diagnóstico se realizó la escisión local de la lesión, mediante cirugía dermatológica, por motivos estéticos referidos por el paciente.

## Caso 2

Paciente de sexo femenino, de 30 años de edad, sin antecedentes de importancia, que consultó por presentar una lesión tumoral hemisférica, pardoamarillenta, asintomática, de 5 mm de diámetro, localizada en cara interna de codo derecho de un año de evolución (foto 3). La misma tenía una consistencia duro elástica y no estaba adherida a planos profundos. Se realizó biopsia que en el examen

histopatológico evidenció una epidermis sin alteraciones y a nivel de la dermis reticular histiocitos xantomizados, algunos multinucleados, con células de Touton (foto 4). El laboratorio mostró resultados dentro de parámetros normales y el examen oftalmológico descartó compromiso ocular.

Dada la benignidad del cuadro y que la lesión no le provocaba al paciente molestias en cuanto a lo estético, se decidió no realizar extirpación de la lesión.

## Comentarios

Las histiocitosis son un grupo heterogéneo de enfermedades caracterizadas por la proliferación y acumulación de histiocitos en los tejidos. En 1987, la Sociedad Internacional del Histiocito describió tres clases de histiocitosis: clase I o enfermedades de las células de Langerhans; clase II o histiocitosis de células no Langerhans; y clase III o enfermedades histiocíticas malignas.<sup>1,3</sup>

Las histiocitosis de células no Langerhans, o de clase II (tabla 1), son trastornos caracterizados por la acumulación de histiocitos distintos de las células de Langerhans en los tejidos. La célula que da origen a estas alteraciones es el monocito/macrófago, que posee un amplio potencial de diferenciación. Esta célula puede adoptar cualquiera de los siguientes fenotipos, explicando en parte la diversidad de los hallazgos histológicos en este grupo de histiocitosis: histiocitos tisulares residentes, células espumosas, células gigantes tipo cuerpo extraño, células gigantes tipo Langerhans, células gigantes de Touton o histiocitos oncocíticos.<sup>3</sup>

El xantogranuloma juvenil es la forma más frecuente dentro de este grupo, representa del 80 al 90% de los casos.<sup>4</sup>

En cuanto a la fisiopatología es considerado un proceso reactivo.<sup>5</sup> Sin embargo, no se ha podido establecer con certeza el desencadenante de la reacción.<sup>3</sup>

Afecta a pacientes de entre 20 y 30 años, aunque cerca del 5% de los pacientes es mayor de 60 años.<sup>1,6</sup>

En general, se presenta como una pápula pequeña, de 1 a 10 milímetros, amarillenta, anaranjada, amarronada o levemente eritematosa, surcada en la superficie por telangiectasias, asintomática.

Existen tres formas clínicas: la pequeña, nodular o papular, que comprende las lesiones de 2 a 5 mm; la grande de 5 a 20 mm; y la gigante, de más de 20 mm, que suele verse más en pacientes de sexo femenino.<sup>6,7</sup> Nuestros pacientes presentaban formas pequeñas o nodulares.

En el 60-80% de los casos los pacientes presentan lesiones cutáneas únicas,<sup>5</sup> como los comunicados; suelen afectar cabeza y cuello y, en ocasiones, tronco y raíz de miembros. Las mucosas, como lengua o paladar, se comprometen con menor frecuencia.<sup>8</sup> El compromiso oftalmológico es el principal sitio de afectación extracutánea.<sup>6,8,9</sup>



Foto 3. Lesión tumoral hemiesférica, pardoamarillenta.

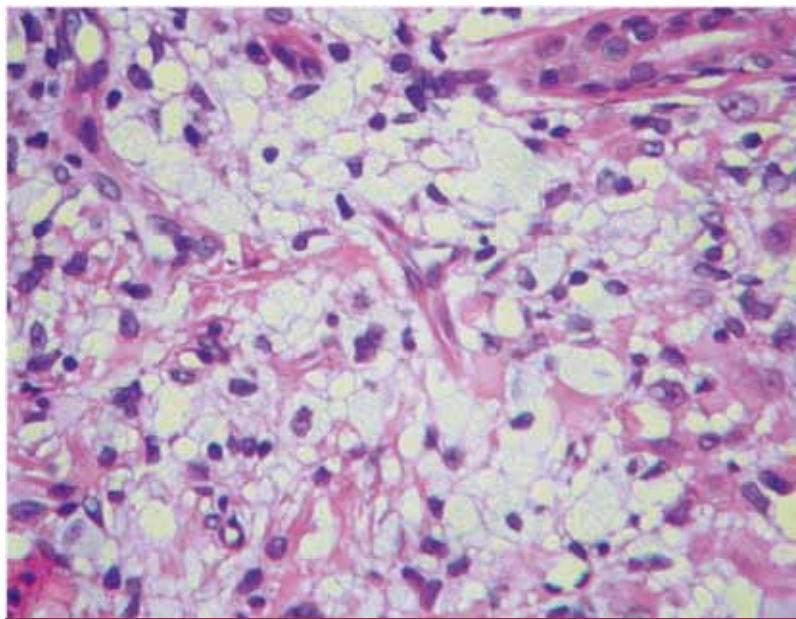


Foto 4. Histiocitos xantomizados agrupados en la dermis reticular.

Se informaron casos de xantogranuloma juvenil múltiples, y dentro de éstos algunos de aparición eruptiva, relacionándose esta forma con enfermedades oncohematológicas.<sup>2,7</sup> La neurofibromatosis tipo 1 y la leucemia mieloide crónica

**TABLA 1. Histiocitosis clase II o no Langerhans<sup>3-5</sup>**

Xantogranuloma juvenil
Reticulohistiocitosis multicéntrica
Histiocitosis cefálica benigna
Histiocitosis eruptiva generalizada
Xantoma papular
Histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva o síndrome de Rosai-Dorfman
Xantogranuloma necrobiótico
Xantoma disseminado
Linfohistiocitosis hemofagocítica (familiar y adquirida)

son las enfermedades sistémicas asociadas con mayor frecuencia. Otras asociaciones aisladas incluyen: linfoma de células B, trombocitosis esencial, leucemia linfoblástica aguda, leucemia linfocítica aguda, gammapatía monoclonal, urticaria pigmentosa y enfermedad de Niemann-Pick.<sup>2,9,10</sup>

Histopatológicamente suele observarse una epidermis conservada con infiltrados dérmicos densos, poco definidos, constituidos por histiocitos y células tipo cuerpo extraño, células espumosas o células gigantes de Touton, tanto en dermis papilar como reticular. En un 10% de estas células se observa atipia nuclear. La extensión del infiltrado al tejido celular subcutáneo, la fascia o el músculo ocurre en el 38% de los casos.<sup>11</sup> En los estudios de inmunohistoquímica, los histiocitos suelen ser positivos para CD 68, factor XIIIa y vimentina, y negativos para S100 y Mac-387.<sup>5</sup>

El diagnóstico se realiza a través de la clínica y el estudio histopatológico. Entre los diagnósticos diferenciales se deben tener en cuenta: molusco contagioso, criptococosis, dermatofibroma, histiocitosis cefálica benigna, histiocitosis generalizada eruptiva y xantoma disseminado.<sup>6,7,10</sup>

La recidiva luego de la escisión simple se observa hasta en un 7% de los casos.<sup>9</sup>

Por último, los xantogranulomas con compromiso extracutáneo deben tratarse con corticoides o agentes quimioterápicos, como vinblastina o etoposido.<sup>3</sup>

Debido a la baja frecuencia de afectación sistémica, el estudio sistemático en busca de compromiso extracutáneo no está indicado. No obstante, se recomienda llevarlo a cabo en pacientes que presenten síntomas sistémicos sugestivos, como falla hepática o hipercalcemia severa.<sup>3,7</sup>

La escasez de casos asociados a enfermedades oncohematológicas determinó la imposibilidad de establecer si existe en realidad una relación entre estas dos entidades. Por lo tanto tampoco hay descritas pautas de seguimiento como controles clínicos seriados o exámenes hematológicos, y es variable el tiempo de involución en las diferentes comunicaciones.<sup>2,11</sup>

## Bibliografía

1. Caputo R., Marzano A., Passoni E., Berti E. Unusual variants of non-Langerhans cell histiocytoses, *J. Am. Acad. Dermatol.*, 2007, 57: 1031-1045.
2. Larson M., Bandel C., Eichhorn P., Cruz P. Concurrent development of eruptive xanthogranulomas and hematologic malignancy: Two case reports, *J. Am. Acad. Dermatol.*, 2004, 50: 976-977.
3. Newman B., Hu W., Nigro K., Gilliam A. Aggressive histiocytic disorders that can involve the skin, *J. Am. Acad. Dermatol.*, 2007, 56: 302-316.
4. Arenas R. *Dermatología: atlas, diagnóstico y tratamiento*, 3ª edición, McGraw-Hill Interamericana, México, 2005, 558-559.
5. McKee P., Calonje E., Granter S. *Pathology of the skin with clinical correlations*, volumen 2, 3ª edición, Elsevier Cosby, China, 2005: 1468-1472.
6. Nayak S., Acharyya B., Devi B., Patra M. Multiple xanthogranulomas in an adult, *Indian J. Dermatol. Venereol. Leprol.*, 2008, 74: 67-68.
7. Weenig R., Mehrany K. Dermal and pannicular manifestations of internal malignancy, *Dermatologic Clinics*, 2008, 26: 31-43.
8. Herrera Ceballos E., Moreno Carazo A., Requena Caballero N., Rodríguez Peralto J.L. *Dermatopatología: correlación clínico-patológica*, Tema 155, Grupo Menarini, España, 2007: 643-646.
9. Shoo B., Shinkai K., McCalmont T., Fox L. Xanthogranulomas associated with hematologic malignancy in adulthood, *J. Am. Acad. Dermatol.*, 2008, 59: 488-493.
10. Caputo R. Fitzpatrick, *Dermatología en medicina general*, capítulo 161, 6ª edición, Editorial Médica Panamericana, Argentina, 2005, 1795-1797.
11. Asarch A., Thiele J.J., Ashby-Richardson H., Norden P.S. Cutaneous disseminated xanthogranuloma in an adult: Case report and review of the literature, *Cutis*, 2009, 83: 243-249.