

Lesiones en el escroto de un niño de 2 años

R. Cabeza Martínez, V. Leis Dosil, R. Marengo Otero, J.M. Hernanz Hermosa
Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario «Gregorio Marañón». Madrid

Resumen

El xantogranuloma juvenil (XGJ) es una entidad tumoral benigna de células histiocíticas que se presenta con más frecuencia en la infancia y habitualmente con afectación cutánea aislada. Es la forma más común de histiocitosis de células de tipo no Langerhans. La etiología del XGJ es desconocida. Clínicamente, las lesiones cutáneas son pápulas o nódulos de coloración rojo-amarillenta generalmente asintomáticas. Pueden ser únicas o múltiples y, aunque suelen aparecer en la cabeza y el cuello, pueden tener cualquier otra localización. La afectación ocular es la forma más frecuente de localización extracutánea. En ausencia de intervención terapéutica, las lesiones cutáneas y extracutáneas suelen remitir de forma espontánea en 3-6 años.

Palabras clave

Histiocitosis, tumores cutáneos benignos

Abstract

Title: Scrotal lesions in a two-year-old boy

Juvenile xanthogranuloma (JXG) is a benign tumour composed of histiocytic cells that predominantly affects infants and small children, usually with cutaneous involvement alone. It is the most common form of non-Langerhans cell histiocytosis. The etiology of JXG is unknown. The clinical features include reddish-yellow papules or nodules, which are usually asymptomatic. They may be single or multiple and usually occur on the head and neck, although they can appear at any site on the body surface. The most frequently affected extracutaneous site is the eye. In the absence of therapeutic intervention, both cutaneous and extracutaneous lesions involute spontaneously within 3 to 6 years.

Keywords

Histiocytosis, benign skin tumours

Caso clínico

Varón de 23 meses de edad que acude a la consulta de dermatología por presentar dos lesiones en la bolsa escrotal asintomáticas desde el nacimiento. No tiene antecedentes personales ni familiares de interés.

En la exploración física se observan dos pápulas bien delimitadas de 0,3 y 0,5 cm de diámetro y coloración rosa-pardusca. La superficie es lisa y brillante. A la palpación, la consistencia es firme (figura 1). No se aprecian otras lesiones cutáneas.

Con el diagnóstico de sospecha de xantogranuloma juvenil (XGJ), se decide biopsia-extirpación de una pápula. En el análisis histológico, se evidencia un nódulo en la dermis superficial, que respeta la epidermis, constituido por una proliferación de elementos histiocitarios de citoplasma amplio y eosinófilo. Alguno de estos elementos es multinucleado. No se observan células de Touton. El análisis inmunohistoquímico revela negatividad de S-100 y positividad de CD68. Para diferenciarlo de otras histiocitosis no X, se amplía el análisis inmunohistoquímico con positividad para CD4, CD45 y XIIIa, que confirma el diagnóstico de XGJ (figuras 2-4).

El paciente fue remitido a la consulta de oftalmología, donde no se apreciaron alteraciones patológicas. Con el diagnóstico de XGJ extracéfálico se decidió no instaurar tratamiento y mantener sólo observación periódica.

Discusión

El XGJ es una entidad tumoral benigna de células histiocíticas que se presenta con más frecuencia durante el primer año de vida e incluso desde el nacimiento. Aunque afecta principalmente a la piel, se puede presentar con afectación



Figura 1. Imagen de dos pápulas de coloración rosa-pardusca en la bolsa escrotal de un niño de 23 meses de edad

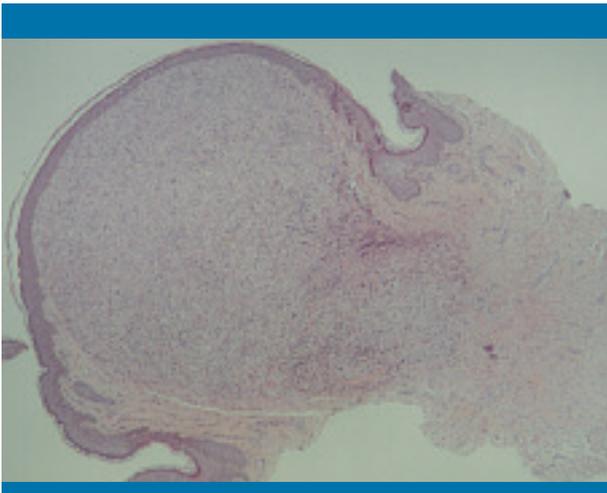


Figura 2. Imagen con tinción de hematoxilina-eosina donde se aprecia un nódulo dérmico bien delimitado

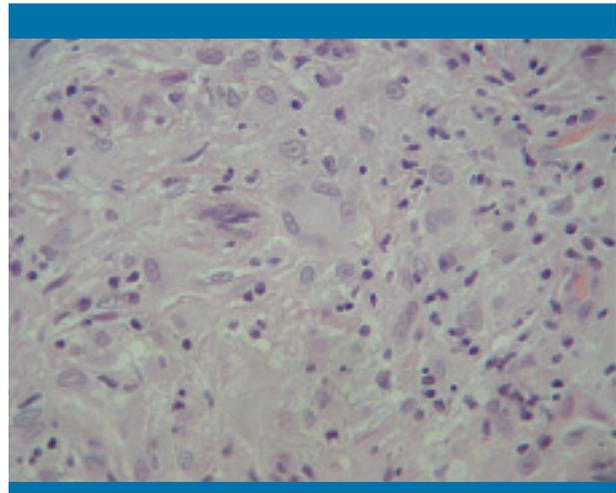


Figura 3. A mayor detalle se observan células histiocíticas de citoplasma amplio y eosinófilo dérmico

extracutánea. Es la forma más común de histiocitosis de células de tipo no Langerhans y la histiocitosis más frecuente de la infancia.

Adamson fue el primero en documentar el XGJ en 1905, y lo denominó xantoma múltiple congénito. Laura y Lain, en 1937, realizaron la primera comunicación de XGJ con afectación visceral. En 1949, Blank et al. describieron la manifestación ocular y Helwig y Mackneycon, en 1954, con el interés de reflejar su apariencia histopatológica, lo llamaron xantogranuloma juvenil.

Las histiocitosis de células no Langerhans o histiocitosis no X se caracterizan por la proliferación patológica en diferentes tejidos de histiocitos que no corresponden a células de Langerhans. En este grupo de enfermedades se incluye el xantogranuloma juvenil, la histiocitosis benigna cefálica, la histiocitosis progresiva nodular, el histiocitoma generalizado eruptivo, el xantoma papuloso, el dermatofibroma y un gran número de trastornos escasamente dilucidados.

Su patogenia es desconocida. Se cree que puede ser una respuesta de los histiocitos frente a un estímulo traumático o infeccioso. La razón por la que se produce lipidización de los histiocitos en ausencia de hiperlipidemia se desconoce. En adultos se ha encontrado que la captación de lipoproteínas de baja densidad y colesterol en los macrófagos está aumentada.

La incidencia real puede estar subestimada porque las lesiones pequeñas y solitarias pueden pasar desapercibidas. Además, las lesiones cutáneas suelen ser autorresolutivas, sin dejar secuelas. Aparentemente, es más frecuente en la raza caucásica. En niños es más común en varones que en mujeres, con una relación de 1,5:1. Las lesiones se presentan durante el primer año de vida en un 70%, y sólo un 10% en adolescentes y adultos. Zimmerman señala que las lesiones cutáneas se manifiestan en los primeros 7 meses en un 64% y antes de 1 año en un 85%.

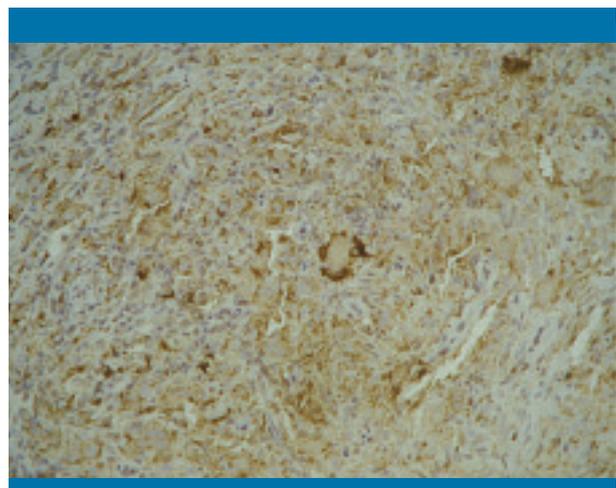


Figura 4. Tinción positiva para CD68, que es un marcador histiocítico

Clínicamente, el XGJ no afecta al estado general del paciente y tanto las lesiones cutáneas como las viscerales tienden a la autorremisión, teniendo un curso benigno con buen pronóstico. Sin embargo, la afectación extracutánea aumenta la morbilidad; la más frecuente es la ocular (puede originar pérdida irreversible de la visión), seguida de la pulmonar. Se han descrito asociaciones con neurofibromatosis, leucemia mieloide crónica, anemia, epilepsia, leucocitosis, urticaria acuagénica o diabetes insípida, entre otras.

Las lesiones cutáneas son usualmente pápulas o nódulos únicos o múltiples, de color rojo-marrón que pueden adquirir una tonalidad amarillo-naranja. Las lesiones son lisas, duras a la palpación y, por lo demás, asintomáticas. Predominan en la cabeza y el cuello, el tórax y las superficies

extensoras de los miembros superiores, pero pueden afectar a cualquier lugar de la piel. La localización extracefálica, como en este caso, dificulta el diagnóstico clínico por su rareza y plantea problemas de diagnóstico diferencial con otras formas de histiocitosis. Existen variantes atípicas, como lesiones gigantes, pediculadas, subcutáneas o en forma de placas.

La afectación ocular es la forma más frecuente de localización extracutánea; sin embargo, se presenta sólo en el 0,5-10% de los pacientes que tienen lesiones en la piel, que suelen ser de aspecto macronodular. Los niños menores de dos años con múltiples lesiones son la población con más alto riesgo de afectación ocular. En pacientes con afectación ocular, la causa más común de pérdida de visión es el glaucoma secundario, junto con la lesión del nervio óptico y la ambliopía originada por la pérdida de la transparencia de medios, que de no ser diagnosticadas y tratadas tempranamente pueden generar pérdida irreversible de la visión.

En el estudio histológico de las lesiones tempranas se observan macrófagos no espumosos monomorfos infiltrando la dermis. Las lesiones crónicas presentan diversos tipos de células: células espumosas con citoplasma rico en vacuolas lipídicas, hendiduras de colesterol y cuerpos mieloides; células gigantes con predominio de mitocondrias y lisosomas en el centro, con más de 10 núcleos y ricas en material lipídico en la periferia, las llamadas células de Touton, muy características del XGJ, y otras células gigantes que se entremezclan con estroma fibrosa en la dermis superficial y el borde del infiltrado. También se observan neutrófilos, eosinófilos, linfocitos y, rara vez, mastocitos, en ocasiones con fibrosis. El análisis inmunohistoquími-

co ayuda a diferenciar el tipo de histiocitosis. Usando tinciones especiales se diferencia la XGJ de otras patologías. En las lesiones crónicas, las tinciones para lípidos son positivas. La negatividad de S-100 identifica las células gigantes multinucleadas de tipo no Langerhans, ayudando a diferenciar el XGJ de otras entidades.

En ausencia de intervención terapéutica las lesiones cutáneas suelen remitir de forma espontánea en 3-6 años, pero pueden dejar hiperpigmentación y atrofia residual.

Debido a su curso benigno, el tratamiento es conservador y rara vez se requieren medidas complementarias. Se debe, por lo tanto, tranquilizar a los familiares. A veces se decide extirpar la lesión por motivos estéticos. Se puede emplear la biopsia como herramienta diagnóstica y terapéutica. ■

Bibliografía

- Cambiaghi S, Restano L, Caputo R. Juvenile xanthogranuloma associated with neurofibromatosis 1: 14 patients without evidence of hematologic malignancies. *Pediatr Dermatol.* 2004; 21: 97-101.
- Dehner LP. Juvenile xanthogranulomas in the first two decades of life: a clinicopathologic study of 174 cases with cutaneous and extracutaneous manifestations. *Am J Surg Pathol.* 2003; 27: 579-593.
- Hughes DB, Hanasono MM, Nolan WB 3rd. Juvenile xanthogranuloma of the finger. *Pediatr Dermatol.* 2006; 23: 53-55.
- Navajas B, Eguino P, Trébol I, Lasa O, Gardeazábal J, Díaz-Pérez JL. Multiple adult xanthogranuloma. *Actas Dermosifiliogr.* 2005; 96: 171-174.
- Schachner LA, Hansen RC, eds. *Pediatric Dermatology*, 3.^a ed. Edimburgo: Mosby, 2003.