

Caso clínico

Xantogranuloma necrobiótico de presentación inusual

José Alfredo Soto Ortiz,* Pamela Sandoval Mayén,** Juan Gabriel Barrientos García***

RESUMEN

El xantogranuloma necrobiótico es una enfermedad poco frecuente que se distingue por neoformaciones amarillentas que confluyen formando placas eritematosas, infiltradas, sobre todo en el área periocular. Se comunica el caso de un paciente de 85 años de edad con lesiones en el tronco y las extremidades, sin afectación periocular. El principal significado clínico de este padecimiento es su relación con paraproteinemias, principalmente del tipo IgG κ . A pesar de que se realizaron estudios exhaustivos, no se encontró dicha asociación en este paciente; sin embargo, debe hacerse un seguimiento a largo plazo para descartar la aparición posterior de lesiones. Hasta el momento no existe un tratamiento adecuado que elimine las manifestaciones dermatológicas.

Palabra clave: xantogranuloma necrobiótico, paraproteinemias, IgG κ , mieloma múltiple, células gigantes tipo Touton.

ABSTRACT

Necrobiotic xanthogranuloma is a rare disease characterized by the presence of yellowish formations that may constitute infiltrated, erythematous larger patches that usually are seen in periocular area. We present the case of an 85-year-old man with cutaneous lesions localized on trunk and limbs without periocular area location. The main association of this pathology is with paraproteinemias, most commonly IgG κ type. Despite of an exhaustive investigation, we did not find any association. Nevertheless, we must follow this patient for long periods to assure that this association is not present. Until now there is not an appropriate treatment that cures the dermatologic manifestations.

Key words: necrobiotic xanthogranuloma, paraproteinemias, IgG κ , multiple mieloma, Touton giant cells.

El xantogranuloma necrobiótico se distingue por nódulos amarillentos, aislados o confluentes, que forman placas eritemato-amarillentas infiltradas y llegan a medir incluso 20 cm de diámetro. Estos nódulos ocasionalmente pueden mostrar telangiectasias, cicatrices o ulceración.¹ En 60 a 70% de los casos, las lesiones crecen primero en el tronco y posteriormente en la cara. Predominan en la región periorbitaria, en donde se encuentran hasta en 80% de los casos, aunque pueden afectar con menor frecuencia los muslos,

las piernas, los hombros y los glúteos. Por lo general, son asintomáticos, aunque pueden provocar prurito leve.^{1,2}

El xantogranuloma necrobiótico es una enfermedad poco frecuente clasificada entre las histiocitosis de células no Langerhans. Fue descrito por primera vez por Kossard y Winkelmann en 1980. Por lo general, tiene un curso progresivo y afecta órganos internos como: el corazón, los pulmones, la laringe, la faringe, el músculo esquelético, los riñones, los ovarios y el intestino.³⁻⁷ Se asocia con paraproteinemias incluso en 80% de los casos, en especial con gammapatía monoclonal tipo IgG κ .^{1,2} En 10% puede estar asociado con mieloma múltiple.¹

Entre otras manifestaciones clínicas, los pacientes pueden experimentar leucopenia, hipocomplementemia, crioglobulinemia y aumento de la velocidad de sedimentación globular.^{2,8,9} La asociación con enfermedades linfoproliferativas y hematológicas es poco frecuente. En el análisis histopatológico no se encuentran alteraciones en la epidermis. En la dermis se observa una inflamación granulomatosa compuesta por histiocitos espumosos, linfocitos y células gigantes multinucleadas tipo cuerpo extraño y Touton; se disponen en una matriz con áreas de necrobiosis de la colágena, y en ocasiones pueden apreciarse hendiduras de colesterol.¹⁰

* Médico internista y dermatólogo.

** Dermatóloga.

*** Dermatólogo y dermatopatólogo.
Instituto Dermatológico de Jalisco Dr. José Barba Rubio.
Secretaría de Salud de Jalisco, Zapopan, Jalisco, México.

Correspondencia: Dr. José Alfredo Soto Ortiz. Circuito de las Flores 3460, Fraccionamiento Ciudad Bugambilias, CP 45238, Zapopan, Jalisco, México. Correo electrónico: jalfsoto@yahoo.com.mx
Recibido: enero, 2012. Aceptado: abril, 2012.

Este artículo debe citarse como: Soto-Ortiz JA, Sandoval-Mayén P, Barrientos-García JG. Xantogranuloma necrobiótico de presentación inusual. Dermatol Rev Mex 2012;56(5):346-349.

www.nietoeditores.com.mx

Se han intentado diversos tratamientos, como cirugía, láser y esteroides tópicos, intralesionales y sistémicos. Se han administrado también agentes alquilantes, antimetabolitos, psoralenos, plasmaféresis y quimioterapia, todos ellos con malos resultados.

CASO CLÍNICO

Un paciente del sexo masculino de 85 años de edad acudió a consulta debido a un cuadro dermatológico de un año de evolución, conformado por nódulos eritemato-amarillentos de 0.3 a 0.6 cm, aislados; tenía, además, placas eritemato-anaranjadas con nódulos amarillentos de 1 a 20 cm en sus dimensiones máximas. Dichas lesiones se encontraban en la cara anterior y posterior del tórax y las extremidades superiores e inferiores (Figuras 1 y 2). Las lesiones aparecieron inicialmente en las extremidades superiores y se diseminaron a las localizaciones descritas. El paciente refirió prurito leve en forma ocasional. No se encontraron antecedentes personales patológicos de interés para el caso.

Se tomó una biopsia, la cual reveló epidermis con aplanamiento de los procesos interpapilares y un denso infiltrado en toda la extensión de la dermis compuesto principalmente por histiocitos y numerosas células gigantes multinucleadas tipo Touton, de cuerpo extraño y



Figura 1. Nódulos y placas eritemato-anaranjadas.



Figura 2. Lesiones que afectan el abdomen y la extremidad superior.

Langhans. Este denso infiltrado rodeaba grandes focos de necrobiosis (Figuras 3 y 4). Con estos hallazgos se hizo el diagnóstico de xantogranuloma necrobiótico diseminado.

La biometría hemática, la química sanguínea y la determinación de lípidos arrojaron resultados que se ubicaron dentro de los límites normales. La velocidad de sedimentación globular estaba elevada (42 mm/h), en tanto que las proteínas de Bence-Jones no fueron detectables. La electroforesis de lipoproteínas fue normal y los estudios radiográficos de cráneo, tórax y fémur no revelaron alteraciones. El Servicio de Hematología no consideró necesario el aspirado de médula ósea.

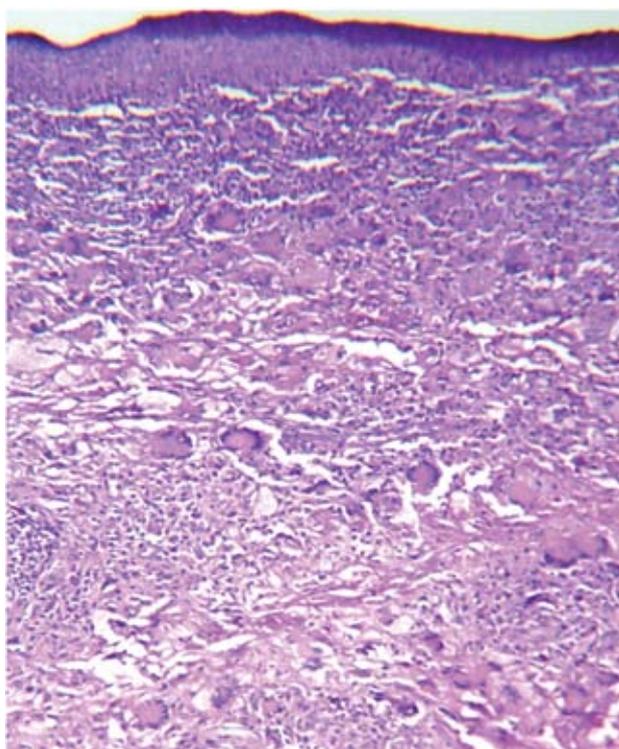


Figura 3. Denso infiltrado histiocitario con focos de necrobiosis.

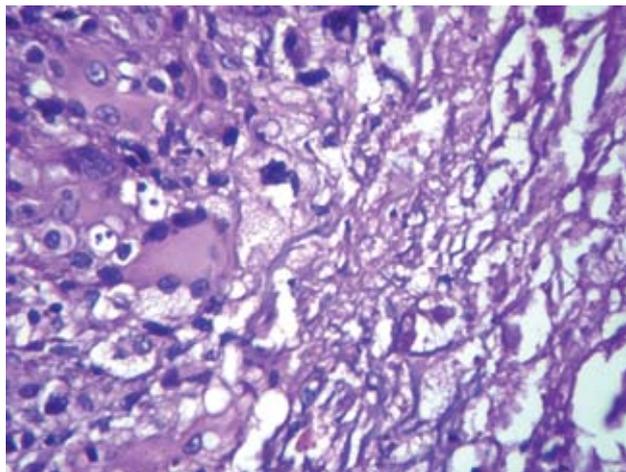


Figura 4. Células gigantes tipo Touton.

Con estos hallazgos clínicos y de laboratorio se descartó asociación con enfermedades sistémicas. Debido a la edad del paciente y a la renuencia de éste para recibir tratamiento, se decidió dar manejo terapéutico conservador.

DISCUSIÓN

El xantogranuloma necrobiótico es una enfermedad poco frecuente. Se reportaron aproximadamente 118 casos hasta 2009 en la bibliografía indizada que se revisó.¹⁰ Este padecimiento no predomina en ningún género; se han reportado casos en pacientes de 17 a 85 años de edad, con un promedio de 56 años.²

No obstante que la presentación más habitual es la periocular,¹ la mayor parte de los reportes indican que las lesiones inician en el tronco y las extremidades, como en este caso, y que la afección periocular puede darse al avanzar el padecimiento; por tanto, la falta de afectación de este sitio no excluye el diagnóstico.^{1,11}

Los estudios de laboratorio y gabinete descartaron paraproteinemia, como se reporta en 80 a 90% de los casos;^{1,2,12} sin embargo, es importante el seguimiento estrecho, ya que puede llegar a ocurrir.

Aunque las concentraciones de lípidos pueden estar elevadas, normales o reducidas,^{2,3,13,14} en el xantogranuloma necrobiótico es habitual que se encuentren dentro de parámetros normales. La explicación fisiopatológica más aceptada de este tipo de lesiones es la formación de complejos entre inmunoglobulinas y lípidos que se depositan en la piel.¹⁰

Algunos pacientes con paraproteinemias pueden tener elevación de lipoproteínas plasmáticas y, a diferencia de los que padecen xantogranuloma necrobiótico, muestran xantomas difusos que se manifiestan como lesiones maculares amarillentas difusas que, desde el punto de vista clínico e histopatológico, son diferentes a las lesiones del xantogranuloma necrobiótico.

La elevación de la velocidad de sedimentación globular se ha informado en algunos enfermos;^{2,10} este hallazgo es el único observado en este paciente, no obstante, no deja de ser un dato inespecífico. El resto de los estudios de laboratorio estuvo dentro de los parámetros normales, lo que podría indicar un xantogranuloma necrobiótico en estadio temprano o un caso que nunca evolucionará a las formas sistémicas o paraneoplásicas.

Los principales diagnósticos diferenciales del xantogranuloma necrobiótico son las enfermedades que se distinguen por ocasionar lesiones de aspecto xantomatoso, como las hiperlipidemias relacionadas con trastornos del metabolismo endógeno o exógeno de las lipoproteínas, la necrobiosis lipoídica y los xantomas normolipémicos concomitantes con histiocitosis no Langerhans.

Se han reportado múltiples tratamientos contra este padecimiento, aunque ninguno ha demostrado aliviar significativamente las lesiones cutáneas; entre ellos se encuentran: esteroides sistémicos, agentes alquilantes y escisión quirúrgica, cuyos resultados son variables y no siempre satisfactorios.^{1,4,6,9,10} Estos tratamientos se acompañan de morbilidad considerable. Debido a que el paciente no mostraba repercusión sistémica, se eligió un tratamiento conservador con vigilancia estrecha para detectar oportunamente alguna asociación con otras enfermedades.

Se considera que el significado clínico que tiene este tipo de lesiones benignas es que pueden ser el marcador de manifestaciones sistémicas que ponen en peligro la vida y, al detectarlas oportunamente, se mejora el pronóstico de los pacientes afectados.

REFERENCIAS

1. Wood A, Wagner V, Abbott J, Gibson L. Necrobiotic xanthogranuloma. *Arch Dermatol* 2009;145:279-284.
2. Viera V, del Pozo J, Martínez W, Veiga-Varreiro J.A, Fonsseca E. Necrobiotic xanthogranuloma associated with lymphoplasmacytic lymphoma. Palliative treatment with carbon dioxide laser. *Eur J Dermatol* 2005;15:182-185.
3. Mehregan D, Winkelmann R. Necrobiotic xanthogranuloma. *Arch Dermatol* 1992;128:94-100.

4. Finan M, Winkelmann R. Necrobiotic xanthogranuloma with paraproteinemia: a review of 22 cases. *Medicine (Baltimore)* 1986;65:376-388.
5. Martinez M, Rodriguez M, Ruiz I, Sanchez P, Delgado S. Necrobiotic xanthogranuloma associated with myeloma. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2004;18:328-331.
6. Machado S, Alves R, Lima M, Leal I, Massa A. Cutaneous necrobiotic xanthogranuloma (NXG): successfully treated with low dose chlorambucil. *Eur J Dermatol* 2001;11:458-462.
7. Hunter L, Burry AF. Necrobiotic xanthogranuloma: a systemic disease with paraproteinemia. *Pathology* 1985;17:533-536.
8. Chave T, Hutchinson P. Necrobiotic xanthogranuloma with two monoclonal paraproteins and no periorbital involvement at presentation. *Clin Exp Dermatol* 2001;26:493-496.
9. Criado P, Vasconcellos C, Pegas J, Lopes LF, et al. Necrobiotic xanthogranuloma with lambda paraproteinemia: case report of successful treatment of melphalan and prednisone. *J Dermatol Treat* 2002;13:87-89.
10. Spicknall K, Mehregan D. Necrobiotic xanthogranuloma. *Int J Dermatol* 2009;48:1-10.
11. Muscardin L, Mastroianni A, Chistolini A, Pulsoni A. Necrobiotic xanthogranuloma without periorbital lesions and without paraproteinemia. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2003;17:233-235.
12. Flann S, Wain M, Halpern S, Andrews V, Whittaker S. Necrobiotic xanthogranuloma with paraproteinaemia. *Clin Exp Dermatol* 2006;31:248-251.
13. Hohenleutner S, Hohenleutner U, Stelz W, Landthaler M. Necrobiotic xanthogranuloma with eye involvement. Overview and case report. *Hautarzt* 1995;46:330-334.
14. Venencie PY, Doukan S, Vieillefond A, Boyer-Neumann C, Delfraissy, et al. Necrobiotic xanthogranuloma with paraproteinemia. *Ann Dermatol Venereol* 1992;119: 825-827.