



Lesiones papulosas en rodillas. ¿Cuál es su diagnóstico?

Verónica Estrella^a

Nadia Laura Belloni^b

Isis Zazil-Ha Castillo Salazar^c

Marina Rinaldi^d

Mario Gorosito^e

Resumen – El Xantogranuloma Juvenil Gigante se manifiesta con lesiones papulosas de límites netos, color amarillento, y es asintomático. Estas lesiones, que comenzaron a aparecer a los dos años, han aumentado en tamaño y número en las rodillas. El diagnóstico se basa en características clínicas y se confirma histológicamente. Histológicamente, las lesiones dérmicas muestran un denso infiltrado linfocitario y células gigantes multinucleadas de tipo Touton. Se requiere un enfoque interdisciplinario para el estudio y tratamiento, con seguimientos periódicos. El pronóstico es benigno, ya que las lesiones tienden a desaparecer con el tiempo, pero se deben considerar manifestaciones extracutáneas o asociaciones con enfermedades sistémicas.

Palabras clave – Lesiones Papulosas, Rodilla, Antecedente de Jerarquía.

Abstract – Giant Juvenile Xanthogranuloma presents as papular lesions with well-defined borders, a yellowish color, and is asymptomatic. These lesions, which began to appear at the age of two, have increased in size and number on the knees. Diagnosis is based on clinical characteristics and is confirmed histologically. Histologically, dermal lesions display a dense lymphocytic infiltrate and multinucleated Touton-type giant cells. An interdisciplinary approach is required for study and treatment, with periodic follow-ups. The prognosis is benign, as the lesions tend to disappear over time, but extracutaneous manifestations or associations with systemic diseases should be considered.

Keywords – Papular Lesions, Knee, Hierarchy Background.

CÓMO CITAR HOW TO CITE:

Estrella, V., Belloni, N. L., Castillo-Salazar, I. Z.-H., Rinaldi, M., & Gorosito, M. (2023). Lesiones papulosas en rodillas. ¿Cuál es su diagnóstico?. *Interconectando Saberes*, (16), 27-31. <https://doi.org/10.25009/is.v0i16.2816>

Recibido: 5 de julio de 2023
Aceptado: 6 de septiembre de 2023
Publicado: 15 de septiembre de 2023

^a Universidad Nacional de Rosario, Argentina. E-mail: veronicaestrella1@yahoo.com.ar

^b Universidad Nacional de Rosario, Argentina. E-mail: nadialbelloni511@gmail.com

^c Universidad Nacional de Rosario, Argentina. E-mail: isis.zazilha.castillos@gmail.com

^d Universidad Nacional de Rosario, Argentina. E-mail: marinarinaldi27@gmail.com

^e Universidad Nacional de Rosario, Argentina. E-mail: mariodanielgorosito@gmail.com



INTRODUCCIÓN

Paciente de sexo masculino, de 7 años, sin antecedentes patológicos de jerarquía. Concorre a la consulta por preocupación de sus padres por presentar varias lesiones en rodillas de años de evolución.

Al examen físico presenta lesiones papulosas múltiples de uno a dos centímetros de diámetro, de límites netos, color amarillento, consistencia duro elástica, asintomáticas, distribuidas en ambas rodillas.

Las lesiones comenzaron a los dos años de vida y aumentaron de tamaño y número progresivamente, formando lesiones papulosas que coalescen ocupando cara anterior de ambas rodillas. Como antecedente de jerarquía, el paciente había sido tratado previamente con queratolíticos sin obtención de respuesta a la terapéutica.

MÉTODOS

Para el abordaje de este paciente se solicitan como parte de la metodología de estudio exámenes complementarios: laboratorio que incluye hemograma completo, hepatograma, perfil lipídico, velocidad de eritrosedimentación, glicemia y uremia; estudios por imágenes: radiografía de tórax y ecografía abdominal, así como también evaluación por los Servicios de Oftalmología, Neurología y Oncohematología. Acto seguido, se toma muestra para biopsia incisional.

RESULTADOS

Los estudios complementarios arrojaron valores dentro de parámetros acorde a la edad y sexo del paciente.

La evaluación oftalmológica, neurológica y oncohematológica descartan manifestaciones

extracutáneas y/o asociaciones con otras entidades clínicas.

La histología de la muestra obtenida por biopsia incisional describe una lesión dérmica caracterizada por un denso infiltrado linfocitario de patrón difuso en dermis papilar y reticular a predominio de histiocitos, entre los cuales encontramos distintas morfologías: epiteloides, ahusados y otros con citoplasma microvacuolado detectándose la presencia de un número regular de células gigantes multinucleadas de tipo Touton. Se encuentra pendiente el resultado de la técnica de inmunomarcación.

Foto 1

Microscopía de biopsia incisional

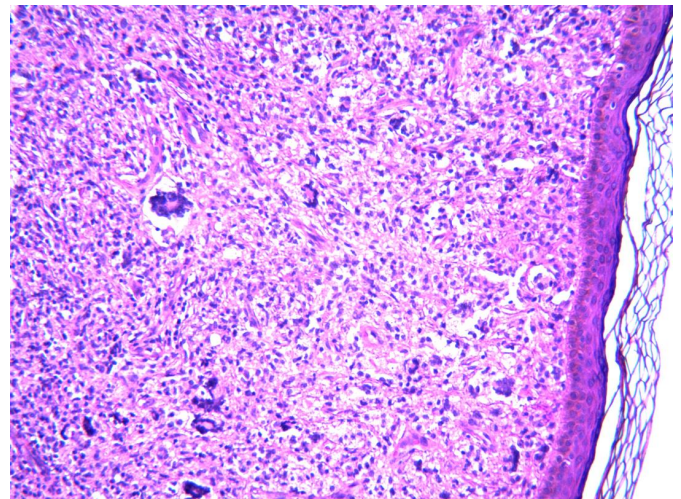


Foto 2

Lesiones papulosas en ambas rodillas



Foto 3*Lesiones papulosas asintomáticas*

¿Cuál es su diagnóstico?

Xantogranuloma juvenil gigante.

DISCUSIÓN

El xantogranuloma juvenil (XGJ) es una histiocitosis de células no Langerhans de presentación infrecuente, que se manifiesta en los primeros años de vida.

Las histiocitosis de células no Langerhans son un grupo de enfermedades poco frecuentes en los niños, definidas por la acumulación de histiocitos que no cumplen con los criterios fenotípicos de las células de Langerhans. Dentro de ellas, el XGJ es la variante más común. (Janssen & Harms, 2005, p. 23)

Se presenta desde el nacimiento en un 30% de los casos y 40 al 70% al primer año de vida. Es raro en adolescentes y adultos, aunque existen casos entre los 20 a 40 años de edad. Existe una predilección por el sexo

masculino, aumentando dicha relación cuando las lesiones son múltiples. No se ha descrito asociación familiar y es más frecuente en la raza blanca. (Redbord & Sheth, 2007, p. 289)

La etiología del XGJ es desconocida, se tienen presentes como precursores al monocito plasmocitoide y al colesterol como principal lípido en estas lesiones. Las lesiones de piel se han relacionado a un estímulo desencadenante traumático o infeccioso, que provocaría la producción de citoquinas, estimulando el desarrollo de las lesiones. (Hernández-San Martín et al, 2020, 727)

Clínicamente se presenta con lesiones cutáneas, pápulas o nódulos, al inicio de color rosa-amarillo-naranja, de consistencia firme, de superficie lisa, de uno a veinte milímetros de diámetro, asintomáticas. Pueden observarse telengectasias en su superficie. Las lesiones pueden aparecer en cualquier sitio anatómico, pero se localizan con mayor frecuencia en la cabeza, cuello, parte superior del tronco y las superficies extensoras de los miembros superiores e inferiores. (Aguilar-Medina et al. 2017, p. 31)

Se manifiestan entre el 60 al 80% como lesiones solitarias, pero pueden ser múltiples. El XGJ afecta principalmente la piel, sin embargo, puede haber afectación extracutánea hasta en el 5% de los casos. las mucosas se comprometen en ocasiones y las lesiones viscerales son muy raras. (Janssen & Harms, 2005, p. 24). Como manifestaciones extracutáneas la más frecuente es la afectación ocular, además en menor incidencia SNC, pulmón e hígado. (Wee, 2022, p. 45)

Se pueden mencionar tres formas clínicas: el xantogranuloma solitario o clásico, lesión única, siendo esta variante la más frecuente, se encuentra en un 60% a 80% de los casos; el xantogranuloma en placas, y, el

menos frecuente es el xantogranuloma gigante. Los hallazgos histopatológicos, varían de acuerdo a la etapa evolutiva del XGJ. En las lesiones tempranas se presentan infiltrados monomorfos con histiocitos que no presentan lípidos, ocupan la dermis superior y algunas veces toda la dermis.

Las lesiones crónicas se presentan en dermis con histiocitos espumosos (su citoplasma es rico en vacuolas lipídicas, hendiduras de colesterol y cuerpo meloide), células gigantes multinucleadas en el centro, con lípidos en la periferia y células de Touton, las cuales son características del XGJ. Sin embargo, la presencia de estas últimas no es imprescindible para el diagnóstico, ya que su número varía de acuerdo a la etapa evolutiva de XGJ. Acompañan en el infiltrado linfocitos, eosinófilos y raramente mastocitos.

En la inmunohistoquímica los histiocitos son positivos para los marcadores de monocitos/macrófagos: KiMIP, CD68 y FXIIIa y negativos para los marcadores característicos de las células de Langerhans: S100 y CDI (Wee, 2022, p. 46)

El diagnóstico se establece con las características clínicas y se confirma histológicamente con la biopsia de la lesión; se acompaña esto de exámenes de laboratorio: hemograma completo, hepatograma, perfil lipídico, velocidad de eritrosedimentación, glicemia y uremia. Se indica una radiografía de tórax, ecografía abdominal y examen oftalmológico y neurológico.

La dermatoscopia puede ser de gran ayuda ya que nos permite diferenciar el xantogranuloma juvenil de otras lesiones que se presentan como pápulas o nódulos amarillentos. El patrón “en sol poniente” (zona central naranja-amarilla con vasos puntiformes y anillo oscuro periférico), tiene valor diagnóstico en lesiones

tempranas y en lesiones totalmente desarrolladas, pero no en lesiones en regresión. (Collie, 2022)

Como diagnósticos diferenciales debemos considerar: xantoma tuberoso, mastocitoma, mastocitosis, histiocitosis de Langerhans, histiocitosis benigna cefálica, histiocitoma eruptivo generalizado, moluscos, dermatofibroma, angiomas y nevo de Spitz. (Aguilar-Medina et al. 2017, p. 32)

El XGJ, como entidad clínica, se ha observado asociado a otras patologías, la más frecuente es con Neurofibromatosis Tipo I. La presentación conjunta de ambas, parece ser de gran valor predictivo en los pacientes sin diagnóstico de certeza de Neurofibromatosis Tipo I. También puede asociarse con la Enfermedad de Niemann Pick, Leucemia Mieloide, Diabetes Mellitus y Mastocitosis. La enfermedad mieloproliferativa más frecuentemente hallada es una variante de leucemia mielomonocítica o leucemia mieloides crónica tipo juvenil (LMC), con mala evolución y desenlace fatal en la mayoría de los pacientes

El XGJ evoluciona espontáneamente, en un período que oscila entre los 3 y 6 años. En general es asintomático, aunque en ocasiones dependiendo de su localización o tamaño, puede presentar algún síntoma. Es autorresolutivo, por lo cual el pronóstico es benigno. Las lesiones residuales pueden dejar hipopigmentación y leve atrofia cutánea. Esto no ocurre en las lesiones oculares, ya que no tienen tendencia a la autolimitación y requieren tratamiento. (Villalba et al, 2019, p. 57)

El estado general del paciente con XGJ es muy bueno, el desarrollo psicofísico es normal, no se observan trastornos metabólicos asociados. Sólo el pronóstico se verá ensombrecido cuando se presentan secuelas oculares. El XGJ gigante es una variante poco

frecuente, casi siempre solitaria, de 2 a 10 cm de diámetro, existiendo casos congénitos y adquiridos (Hernández-San Martín et al, 2020, p. 726).

Al igual que la forma clásica es asintomática, de involución espontánea y en general no requiere tratamiento, en la mayoría de los casos se instaura tratamiento para evitar comorbilidades estéticas. Se aconseja el seguimiento periódico, aunque no se ha comprobado mayor frecuencia de lesiones extracutáneas.

CONCLUSIONES

Se plantean para el tratamiento con XGJ gigante las infiltraciones con corticoides intralesionales, corticoides tópicos de mediana potencia, criocirugía y en algunos casos se puede plantear la resección quirúrgica, por razones estéticas. (Benítez et al, 2019, p. 22)

Presentamos un caso de XGJ gigante, variante clínica poco frecuente. En este paciente se ha indicado el seguimiento clínico y con estudios complementarios periódicos programados, y no ha presentado, a la fecha, manifestaciones extracutáneas.

Por la posible asociación con otras enfermedades sistémicas, es fundamental que frente a estos pacientes realicemos una exhaustiva historia clínica, examen físico completo y confirmación histológica. Se considera una buena práctica médica el seguimiento periódico planificado por el equipo de salud.

Por último, es muy importante señalar la importancia del abordaje interdisciplinario para el estudio, control y tratamiento de estos pacientes.

REFERENCIAS

- Aguilar-Medina, D. A., Díaz-Giles, K., García-Pérez, D. A., Medina Castillo, D. E., & Magaña-García, M. (2017). Juvenile Xanthogranuloma Multiple Macronodular: Un informe de caso y revisión. *Dermatología Cosmética, Médica y Quirúrgica*, 15(1), 30-33. <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumenl.cgi?IDARTICULO=71742>
- Benítez, C. P., Rueda, M. L., Rosso, D., Navacchia, D., & Grees, S. A. (2019). Xantogranuloma juvenil múltiple, a propósito de un caso. *Revista Argentina de Dermatología*, 100(2), 21-30. http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1851-300X2019000200021&lng=es&tng=es
- Collie, J. S., Harper, C. D., & Fillman, E. P. (2022). Juvenile Xanthogranuloma. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK526103/>
- Hernández-San Martín, M. J., Vargas-Mora, P., & Aranibar, L. (2020). Juvenile Xanthogranuloma: Una entidad con un amplio espectro clínico. *Actas Dermo-Sifiliográficas (Edición en inglés)*, 111(9), 725-733. <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0001731020302507>
- Janssen, D., & Harms, D. (2005). Juvenile Xanthogranuloma en la infancia y adolescencia: Un estudio clínico-patológico de 129 pacientes del registro de tumores pediátricos de Kiel. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15613853/>
- Redbord, K., & Sheth, A. P. (2007). Múltiples xantogranulomas juveniles en un niño de 13 años. *Dermatología Pediátrica*. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17542871/>
- Villalba, N., Aquino, L., & Rojas, L. (2019). Xantogranuloma juvenil solitario: A propósito de un caso y revisión de la literatura. *Gaceta Dermatológica*, 14(1), 57-59. <https://gacetadermatologicaspd.org.py/index.php/gac/article/view/15/15>
- Wee, L. W. Y., Ling, H. Y., Ho, V. P. Y., & Foong, A. Y. W., Koh, M. J. A. (2022). Xantogranulomas juveniles en niños asiáticos. *Dermatología y Terapia*. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34820973/>