

Multiples pápulas pardas en un adolescente

Multiple brown papulas in a teenager

Claudia Ramos,¹ Florencio Cortez,² Dina Carayhua,³ Zaida Gutierrez-Ylave,⁴ Eberth Quijano,² Sergio Rodriguez,² Hector Jimenez,¹ Angelica Rivera¹

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 13 años de edad, natural y procedente del Callao, estudiante. Niega antecedentes personales o familiares de importancia.

Anamnesis

El paciente relata que desde hace aproximadamente seis meses nota la aparición de lesiones papulares pequeñas rojizas en tronco, desde hace aproximadamente un mes han proliferado rápidamente hasta comprometer tórax anterior, posterior, zonas proximales de los brazos, y cuello.

Examen físico

Paciente en buen estado general, buen estado de hidratación y nutrición. No adenopatías, organomegalia ni alteraciones de otros aparatos o sistemas al examen clínico general.

En el examen de la piel notamos numerosas pápulas eritematoparduzcas de superficie lisa de aproximadamente de 2 a 5 mm en las zonas mencionadas, algunas de ellas esbozando distribución lineal (que impresiona como fenómeno de Koebner). Figuras 1-3.

Exámenes auxiliares

Perfil lipídico dentro de valores normales.

Histopatología

Se realizaron varias biopsias *punch*, en dos tiempos. Inicialmente nos mostraba un patrón inflamatorio respondiéndose como dermatitis liquenoide con

predominio linfocitarios pero con presencia de histiocitos y algunos eosinófilos. Llamaba la atención que el infiltrado inflamatorio comprometía los anexos.

En una segunda consulta dos semanas después se repiten las muestras y obtenemos un patrón inflamatorio pero en este caso era nodular dérmico, en el se podía apreciar infiltrado inflamatorio difuso, notable presencia de células gigantes multinucleadas y algunos histiocitos espumosos y escasos eosinófilos.

DISCUSIÓN CLÍNICA

Se trataba de un paciente adolescente con síndrome papular eritematoparduzco diseminado y asintomático con meses de evolución y progresivo.

Nosotros nos planteamos las siguientes posibilidades diagnósticas:

- ▲ Xantoma diseminado
- ▲ Siringoma eruptivo
- ▲ Histiocitosis cefálica benigna
- ▲ Xantogranuloma juvenil
- ▲ Foliculitis por *Pityrosporum*

Xantoma diseminado

Los xantomas son depósitos lipídicos intracelulares y en el espacio intersticial de la dermis, que se dan en personas con hipertrigliceridemia severa tanto primaria como secundaria con niveles superiores a 3000 mg/dl. Se pueden ver tanto en niños como en adultos. Se presentan clínicamente como pápulas de color amarillo-anaranjado de 1 a 4 mm de diámetro. Estas generalmente se localizan en zonas extensoras de extremidades y nalgas. En estas lesiones se ha reportado fenómeno de Koebner. Estas lesiones generalmente se autolimitan en varias semanas.¹

1. Médico residente de Dermatología. Hospital Nacional Daniel A. Carrión (HNDAC). Callao, Perú. Universidad Nacional Mayor de San Marcos.
2. Médico dermatólogo. HNDAC. Callao, Perú
3. Médico patólogo. HNDAC. Callao, Perú
4. Jefe del servicio de Dermatología. HNDAC. Callao, Perú.



Figura 1. Distribución en tórax anterior



Figura 2. Distribución de las lesiones en el dorso.

Tiene relevancia reconocer en esta entidad para el manejo y el pronóstico por la asociación a aterosclerosis prematura y muerte precoz de los pacientes. Se han dado casos normolipémicos asociados a malignidades, por lo que también podría plantearse clínicamente en este paciente.²

Siringoma eruptivo

Los siringomas eruptivos o hidroadenoma eruptivo de Darier-Jacquet, se manifiestan como pápulas blandas múltiples de 1 a 4 mm cuyo color va desde el mismo de la piel hasta eritematoparduzco, localizadas en cuello, hombros, superficies de flexión de extremidades superiores, tórax, abdomen y muslos.³⁻⁶ Pueden ser asintomáticas o muy pruriginosas, y se instalan en brotes sucesivos y persisten indefinidamente en forma estacionaria de por vida o con eventual desaparición tardía.^{7,8} Este cuadro, a diferencia del siringoma localizado, se afectan varones y mujeres por igual. En nuestro caso, aunque la topografía no es la más característica, podría ser una buena posibilidad.

Histiocitosis benigna generalizada

Es una histiocitosis no X infrecuente caracterizado por ser un cuadro crónico, benigno y autoinvolutivo que puede darse en niños y en adultos. Clínicamente se presenta

como maculopápulas eritematosas o amarillentas de 1 a 4 mm diseminadas. Histológicamente se presenta como un infiltrado histiocitario dérmico negativo para S-100 y gránulos de Bierbeck.⁹

Xantogranuloma juvenil

El xantogranuloma juvenil (XGJ), es una enfermedad rara, pero es la histiocitosis no Langerhans más frecuente vista en la infancia.¹⁰ Las lesiones del xantogranuloma juvenil son eritematoparduzcas, superficie lisa y se pueden diferenciar dos formas clínicas según el tamaño de las lesiones: La forma micronodular, es la forma clínica más frecuente y característica. En ella las lesiones son pequeñas, de un tamaño entre 2 a 10 mm de diámetro y aunque son clásicamente solitarias, también pueden ser múltiples. En la forma macronodular las lesiones varían entre 1 y 2 cm y son generalmente solitarias y congénitas.¹¹

Esta es una entidad benigna, no asociada a trastornos metabólicos, a diferencia de las xantomatosis. Esta también podría ser una buena posibilidad en nuestro paciente.

Foliculitis por *Pityrosporum*

La foliculitis por *Pityrosporum* es una entidad crónica y benigna que se presenta por pápulas y pústulas foliculares



Figura 3. Múltiples pápulas eritematosas

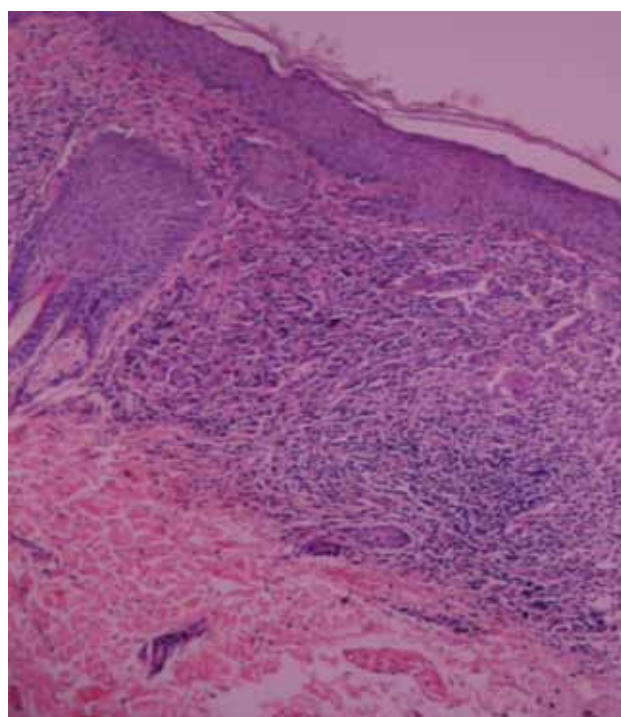


Figura 4. La histología muestra infiltrado linfohistiocitario en la dermis superficial, distribuido difusamente en el tórax.

usualmente pruriginosas, que se localizan en tronco superior y brazos. Es una enfermedad frecuente pero subdiagnosticada. Los pacientes generalmente viven en lugares de clima cálido y aun más en los meses de verano.¹²⁻¹⁴ El diagnóstico es clínico y microbiológico. Siendo patología muy sensible a antifúngicos.¹⁵

DISCUSIÓN HISTOPATOLÓGICA

En nuestro caso, nos fue confuso que hallaremos dos tipos de patrones histológicos, aparentemente evolutivos uno liquenoide y otro nodular. Esto nos llevo a plantear diagnósticos alternativos, incluso teniendo la histología.

Liquen nitidus diseminado

Es una dermatosis crónica, benigna y común de la infancia y la adolescencia. Se caracteriza por pápulas milimétricas color piel o rosadas, algunas veces pruriginosas. Puede tener fenómeno de Koebner.^{16,17} En la histología se ve hiperqueratosis con paraqueratosis, epidermis adelgazada, infiltrado granulomatoso que se confina a la papila dérmica, compuesto por linfocitos e histiocitos que pueden estar vacuolados, células multinucleadas tipo Langhans y degeneración vacuolar de la basal.¹⁸

Xantogranuloma juvenil

En el XGJ la histopatología se caracteriza por proliferación difusa de histiocitos espumosos, con presencia de células gigantes multinucleadas mezclados con linfocitos y eosinófilos.¹⁹ Estos son los hallazgos encontrados en el paciente en las últimas biopsias tomadas, no así en las primeras.

Haciendo la correlación clinicopatológica en nuestro paciente se plantea el siguiente diagnóstico:

Xantogranuloma juvenil múltiple

Evolución

Al mes de la consulta el cuadro se encontraba estable, ya que el paciente se encontraba asintomático y no habían nuevas lesiones, por lo que se decidió la conducta expectante.

Comentario

El xantogranuloma juvenil múltiple es una enfermedad rara pero de distribución mundial. Se dice que afecta a 75% de los niños menores de nueve meses de edad.²⁰

Se presenta clínicamente como pápulas eritematosas-parduzcas firmes y de superficie lisa de tamaño usualmente entre 0,5 y 2 cm, asintomáticos por lo general y en 82% de

las veces es solitario, se disponen en cara, tronco superior y zonas proximales de los miembros.^{7,9}

La histopatología del xantogranuloma juvenil varía según el momento evolutivo de las lesiones.²¹ Principalmente en lesiones recientes se pueden apreciar cúmulos de histiocitos grandes, linfocitos, eosinófilos y algunos histiocitos con citoplasma claro por contenido lipídico. En lesiones bien instauradas podremos ver granulomas con células gigantes a cuerpo extraño y células de Touton con citoplasma espumoso periférico. En lesiones regresivas se vea fibrosis. Estos histiocitos presentan marcadores CD68, HAM 56, vimentina y cathepsina B pero no S-100, sugiriendo que tienen diferenciación macrofágica que responde a un estímulo aún no conocido.^{13,17}

El XGJ usualmente es una entidad benigna, que tiene generalmente un curso autolimitado en los casos vistos en niños, sin secuelas o con muy pocas, en la mayoría de ellos. En los casos múltiples como el de nuestro paciente se podría comprometer cualquier órgano de la economía, siendo particularmente problemática su aparición en ojos provocando hifema y glaucoma agudo si se localiza en la cámara anterior, por lo que sería adecuado continuar con la investigación.²² También se pueden complicar en orden decreciente de frecuencia el pulmón, hígado, pericardio, testículos, etc., aunque principalmente de manera asintomática.

El tratamiento del XGJ dependerá de la forma de presentación clínica que como vimos es variable. En casos solitarios y micropapulares se esperara la autorresolución y en formas macronodulares solitarias puede ser quirúrgico. En el caso de nuestro paciente se decidió la conducta expectante por ser las lesiones múltiples y pequeñas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Wolf, Golsmith, Katz, Gilchrist, Paller; Leffell. Fitzpatrick's: Dermatology in general Medicine. Seven Ed. 2008. Mc Graw Hill. p 1273.
2. Kanani PM, Sperling MA: Hyperlipidemia in adolescents. *Adolesc Med.* 2002; 13:37.
3. Darier J. Précis de Dermatologie. Paris, France: Masson & Cie; 1928. p. 970.
4. Jacquet L, Darier J. Hidradénomes éruptifs: épithéliomes adénoides des glandes sudoripares ou adénomes sudoripares. *Ann Dermatol Venereol.* 1887;8:317-23.
5. Dyal-Smith Dj, Connors Tj, Scurry J. Generalized eruptive syringoma -a papular dermatosis. *Australas J Dermatol.* 1990;1:95-8.
6. Janniger CK, Brodtkin RH. Eruptive syringomas. *Cutis.* 1990;46:247-9.
7. Hashimoto K, Dibella RJ, Borsuk GM, Lever WF. Eruptive hidradenoma and syringoma. *Arch Dermatol.* 1967;96:500-19.
8. Pruzan DL, Esterly NB, Prose NS. Eruptive syringoma. *Arch Dermatol.* 1989;125:119-20.
9. Winkelmann RK, Muller SA. Generalized eruptive histiocytoma: a benign papular histiocytic reticulosis. *Arch Dermatol.* 1963;88:586-596.
10. Hernández A, Baselga E, Drolet BA, Esterly NB. Juvenile xanthogranuloma. *J Am Acad Dermatol.* 1997;36:355-367.
11. Caputo R, Cambriaghi S. Las mil caras del xantogranuloma. *Piel.* 1998; 13:329-330.
12. Arenas R. Micología médica ilustrada. 2ª Ed. México: Interamericana McGraw-Hill; 2003.
13. Marcon M, Powell D. Human infections due to *Malassezia* sp. *Clin Microbiol Rev* 1992;5(2):101-19.
14. Chanussot C, Arenas R. Folliculitis por *Malassezia* sp, *Dermatología Rev Mex* 2006;50:20-25
15. Faergemann J. Pityrosporum infections. *J Am Acad Dermatol* 1994;31:518-20.
16. Wagner G, Lubach D. Problems in therapy of children with lichen nitidus generalisatus. *Act Dermatol* 1985; 11: 96-98.
17. Wilson H, Bett D. Millitary lesions in lichen planus. *Arch Dermatol.* 1961;83:920-923.
18. Edier D. Lichen planus in: Synopsis and Atlas of Levers Histopathology of the Skin. Lippincott Williams & Wilkins 4a. ed. 1999: 111-113.
19. Sangueza P, Salmón J, White CR, Beckstead J. Juvenile xanthogranuloma: a clinical, histopathologic and immunohistochemical study. *J Cutan Pathologic.* 1995;22:325-335.
20. Sánchez YE, Requena L, Villegas C, Valle P. Subcutaneous juvenile xanthogranuloma. *J Cutan Pathol.* 1995;22:460-465.
21. Zelger BW, Sidoroff A, Orchard G, et al. Non Langerhans cell histiocytoses. A new unifying concept. *Am J Dermatopathol* 1996; 18:490-504.
22. Mancini AJ, Prieto VG, Smoller BR. Role of cellular proliferation and apoptosis in the growth of xanthogranulomas. *Am J Dermatopathol.* 1998;20(1):17-21.

Correspondencia: Claudia Ramos-Rodríguez
clacrr@hotmail.com

Fecha de recepción: 8-3-2012

Fecha de aceptación: 15-3-2012