

Xantogranuloma necrobiótico

N. Ibáñez^{1,2}
J. Prat^{2,3}
F. Mascaró¹
M. Carrera¹

¹Ciudad Sanitaria y Universitaria de Bellvitge
²Instituto Oftalmológico de Barcelona
³Hospital de Sant Joan de Déu

Resumen

Se presenta el caso de un varón de 59 años que acudió con un edema de párpado inferior derecho de un mes de evolución con diplopia binocular reciente sin otras alteraciones oftalmológicas. El TAC orbitario evidenció una masa orbitaria inferior difusa que se biopsió. El diagnóstico histopatológico fue de xantogranuloma necrobiótico.

Resum

Es presenta el cas d'un home de 59 anys que va acudir amb un edema de parpella inferior dreta d'un mes d'evolució amb diplopia binocular recent sense altres alteracions oftalmològiques. El TAC orbitari va evidenciar una massa orbitària inferior difusa que es va biopsiar. El diagnòstic histopatològic va ser de xantogranuloma necrobiòtic.

Summary

We present a case of a 59 years old man with right eyelid inferior oedema and binocular diplopia developed in the last month. The orbitary scanner showed a diffuse inferior mass. Biopsy was performed and the pathology diagnosis was necrobiotic xanthogranuloma.

Introducción

El xantogranuloma necrobiótico es una enfermedad sistémica muy poco frecuente que se caracteriza por lesiones cutáneas y oftalmológicas, que suele asociarse con gammapatías monoclonales¹ y cuya etiología es desconocida².

Las lesiones cutáneas suelen tener un aspecto amarillento o violáceo y pueden encontrarse en diversas partes del cuerpo. En ocasiones pueden confundirse con la necrobiosis lipoídica³. Es característica la afectación de la región orbitaria y periorbitaria en forma de lesiones cutáneas o tumoraciones que corresponden a la formación de granulomas.

La importancia de esta enfermedad se debe a su gran asociación con gammapatías monoclonales que, si bien suelen ser benignas, en ocasiones pueden malignizarse. La paraproteinemia puede estar presente

en el momento del diagnóstico o aparecer incluso años después de realizado el diagnóstico, por eso estos pacientes requieren un control periódico durante años por parte de sus especialistas.

El diagnóstico definitivo de esta enfermedad es histopatológico. Se caracteriza por un proceso granulomatoso con la presencia de múltiples histiocitos (CD68 +), gran infiltrado inflamatorio y necrosis lipoidea⁴.

El tratamiento de esta enfermedad no está del todo establecido pero suele responder a corticoterapia oral asociada o no a dosis bajas de quimioterápicos^{5,6}.

La supervivencia de estos pacientes es de aproximadamente el 95% a los 15 años. La morbi-mortalidad se debe principalmente a las complicaciones propias de las paraproteinemias y sólo en raras ocasiones a su malignización.

Correspondencia:
Nuria Ibáñez
Ciudad Sanitaria y Universitaria de Bellvitge
Feixa Llarga, s/n
08907 L'Hospitalet de Llobregat. Barcelona

Caso clínico

Presentamos el caso de un varón de 59 años que acudió con un edema de párpado inferior derecho (PID) de 1 mes de evolución y una diplopia binocular de reciente instauración.

A la exploración oftalmológica destacaba un edema PID de consistencia dura y aparentemente adherido a planos profundos, una restricción a la infraducción del ojo afecto y una hiperemia conjuntival leve del mismo ojo. El resto de la exploración oftalmológica era normal.

Dada la clínica del paciente se solicitó un TAC orbitario de urgencias (Figura 1) que evidenció una masa orbitaria inferior localizada, con infiltración difusa del recto inferior y con características inflamatorias, por lo que se orientó como un posible pseudotumor orbitario, iniciándose corticoterapia oral a dosis de 1mg/kg/día y programándose una biopsia para obtener el diagnóstico definitivo.

La anatomía patológica reveló un xantogranuloma necrobiótico (Figuras 2 y 3), por lo que solicitamos un estudio hematólogico para descartar una paraproteinemia asociada que fueron normales.

Con la corticoterapia oral el edema de PID y la diplopia fueron mejorando hasta la actualidad, que se mantiene asintomático a dosis de 5mg/ día, después de 1 año del diagnóstico. El TAC orbitario se ha normalizado, los controles hematológicos practicados han sido normales y tampoco han aparecido, desde entonces, nuevas lesiones orbitarias ni lesiones cutáneas típicas.

Histopatología

La histología del xantogranuloma necrobiótico consiste en una lesión granulomatosa, con una zona central en la que se evidencia gran cantidad de tejido necrótico y restos de tejido adiposo necrosado, rodeada de un infiltrado inflamatorio caracterizado por la presencia de múltiples histiocitos (no células de Langerhans) (Figuras 2 y 3).

Discusión

Nuestro caso clínico es una presentación atípica de una enfermedad muy poco frecuente. En ningún momento nuestro paciente ha presentado las lesiones cutáneas y periorbitarias que nos hubieran he-



Figura 1.
TAC orbitario que muestra una masa inferior con afectación difusa del recto inferior del OD

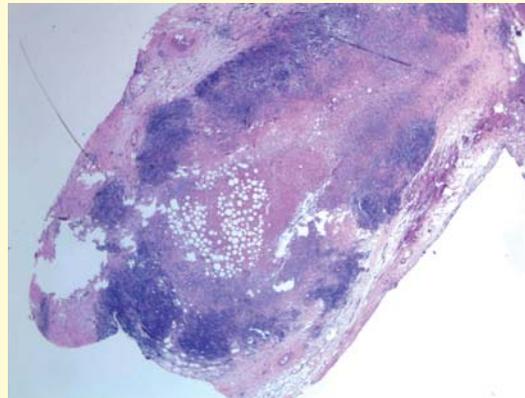


Figura 2.
Imagen histopatológica que muestra una lesión con una porción central de tejido adiposo necrótico rodeado de un infiltrado inflamatorio

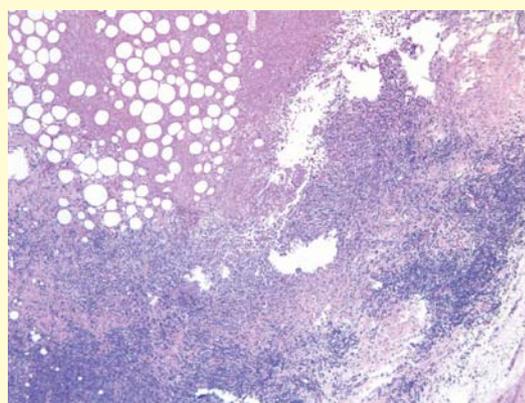


Figura 3.
Detalle de la imagen anterior

cho sospechar la posibilidad de tratarse de un xantogranuloma necrobiótico, ni ha aparecido, hasta ahora, ninguna evidencia de gammapatía monoclonal asociada. Sólo hemos encontrado dos casos similares al nuestro en la literatura^{7,8}. Por el contrario, la

presentación clínica y respuesta al tratamiento del paciente corresponde a la de un pseudotumor orbitario, por lo que si no hubiéramos biopsiado la lesión probablemente no hubiéramos diagnosticado correctamente al paciente y no hubiéramos establecido los controles hematológicos necesarios.

Bibliografía

1. Roth S, Delmont E, Heinrich F, *et al.* Necrobiotic xanthogranuloma, a cutaneous disorder associated with monoclonal gammopathy. *Rev Med Interne* 2002 May; 23(5):460-4.
2. Matura F, Yamashita S, Hirano K, *et al.* Activation of monocytes in vivo causes intracellular accumulation of lipoprotein-derived lipids and marked hypocholesterolemia—a possible pathogenesis of necrobiotic xanthogranuloma. *Atherosclerosis* 1999Feb;142(2):355-65.
3. Criado PR, Vasconcellos C, Pegas JR, *et al.* Necrobiotic xanthogranuloma with lambda paraproteinemia: case report of successful treatment with melphalan and prednisone. *J Dermatolog Treat* 2002Jun;13(2):87-9.
4. Betts CM, Pasquinelli G, Costa AM, *et al.* Necrobiotic xanthogranuloma without periorbital involvement: an ultrastructural investigation. *Ultrastruct Pathol* 2001 Nov-Dec;25(6):437-44.
5. Ugurlu S, Bartley GB, Gibson LE. Necrobiotic xanthogranuloma: long-term outcome of ocular and systemic involvement. *Am J Ophthalmol* 2000May; 129(5):651-7.
6. Chave TA, Chowdhury MM, Holt PJ. Recalcitrant necrobiotic xanthogranuloma responding to pulsed high-dose oral dexamethasone plus maintenance therapy with oral prednisolone. *Br J Dermatol* 2001Jan;144(1):158-61.
7. Tucker NA, Discepolo MJ, Blanco G, *et al.* Necrobiotic xanthogranuloma without dermatologic involvement. *Can J Ophthalmol* 1997Oct;32(6):396-9.
8. Stork J, Kodetova D, Vosmik F, *et al.* Necrobiotic xanthogranuloma presenting as a solitary tumor. *Am J Dermatol* 2000Oct;22(5):453-6.