

Xantomas eruptivos en un niño normolipémico

Eruptive xanthomas in a normolipemic child

MARÍA ISABEL BARONA¹, MARÍA XIMENA TOBÓN²

Forma de citar: Barona MI, Tobón MX. Xantomas eruptivos en un niño normolipémico. Rev CES Med 2012; 26(2): 223-228

RESUMEN

Los xantomas eruptivos son una enfermedad cutánea poco frecuente en la infancia que pueden aparecer en el contexto de trastornos primarios o secundarios del metabolismo lipídico y en algunas ocasiones no se asocian a ninguna enfermedad de base. Presentamos el caso de un niño de tres años de edad con múltiples pápulas amarillentas en los párpados, el tronco y los miembros superiores desde los dos años de edad, sin alteraciones en su perfil lipídico, que coincidían con xantomas. Consideramos importante informar este caso y hacer una revisión del tema debido a su baja prevalencia.

PALABRAS CLAVE

Xantomas eruptivos

Normolipémicos

1 Dermatóloga, Centro Médico Imbanaco. Cali, Colombia. mibarona1@uniweb.net.co

2 Residente de Dermatología, Universidad CES, Centro Dermatológico Federico Lleras Acosta E.S.E. Bogotá, Colombia.

Recibido: abril 10 de 2012. **Revisado:** octubre 30 de 2012. **Aceptado:** noviembre 7 de 2012.

Niños

Reporte de caso

ABSTRACT

Normolipemic eruptive xanthomas are a very rare skin disorder in children. They most often occur in the context of primary or secondary lipid metabolism disorders, but sometimes no systemic involvement or lipid disorder is found. We report a 3 year old boy with multiple yellowish papules on the eyelids, trunk and superior extremities since he was 2 years old, with a normal lipid profile. We consider it is important to report this case due to its low prevalence.

KEY WORDS

Eruptive xanthomas

Normolipemic

Children

INTRODUCCIÓN

Los xantomas son lesiones cutáneas formadas por el depósito anormal de lípidos y células espumosas en la dermis. Usualmente aparecen en el contexto de trastornos primarios o secundarios del metabolismo lipídico, ocasionalmente se pueden asociar a una gammopatía monoclonal y eventualmente no se asocian a ninguna enfermedad (1-3).

Se han reportado muy pocos casos de xantomas eruptivos normolipémicos (4). Caputo fue el primero en describir una forma difusa y autorresolutiva de esta entidad (2). Horiuchi e Ito informaron el caso de un niño de ocho meses de edad con lesiones que confluyeron y luego

resolvieron espontáneamente (5). Huang *et al.* también notificaron otro caso en una niña de 18 meses de edad con xantomas eruptivos normolipémicos que resolvieron sin necesidad de tratamiento (4).

CASO CLÍNICO

Se trata de un niño de tres años de edad con múltiples pápulas amarillentas, aplanadas, de superficie lisa, aisladas, entre 2 y 4 mm de diámetro, que aparecieron en los párpados, el tronco y los miembros superiores, desde los dos años de edad (fotos 1 y 2). Se reportó el antecedente personal de reflujo gastroesofágico e historia familiar de linfomas Hodgkin y no Hodgkin en el abuelo paterno, dislipidemia en la abuela materna y diabetes mellitus en el abuelo materno.

Se ordenaron algunas pruebas de laboratorio, cuyos resultados fueron los siguientes: glicemia basal: 64 mg/dl, colesterol total: 148 mg/dl; VLDL: 12 mg/dl; LDL: 97 mg/dl; HDL: 39 mg/dl; triglicéridos: 61 mg/dl; con reporte de suero normal e índice arterial de 3,79.

Al ingreso se tomó biopsia de piel, la cual reportó un infiltrado de células grandes con núcleo central y citoplasma granular en la dermis papilar, que fueron identificadas como histiocitos tipo xantoma (fotos 3 y 4). Se hizo diagnóstico de xantomas eruptivos normolipémicos y se decidió continuar en observación con controles periódicos.

Se solicitaron nuevos exámenes de laboratorio a los siete meses de las iniciales, sin grandes cambios respecto a los iniciales: colesterol total: 167 mg/dl; VLDL: 12 mg/dl; LDL: 117 mg/dl; HDL: 38 mg/dl; triglicéridos: 60 mg/dl; con reporte de suero normal e índice arterial de 4,39. Algunas de las lesiones cutáneas involucionaron espontáneamente durante el siguiente año de seguimiento.



Fotos 1 y 2. Pápulas amarillentas, aplanadas, de superficie lisa, entre 2 y 4 mm de diámetro

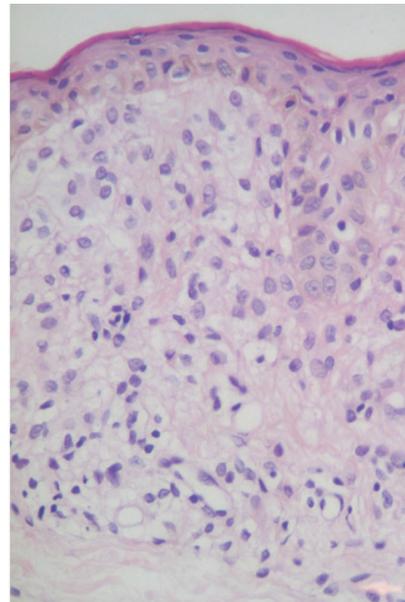
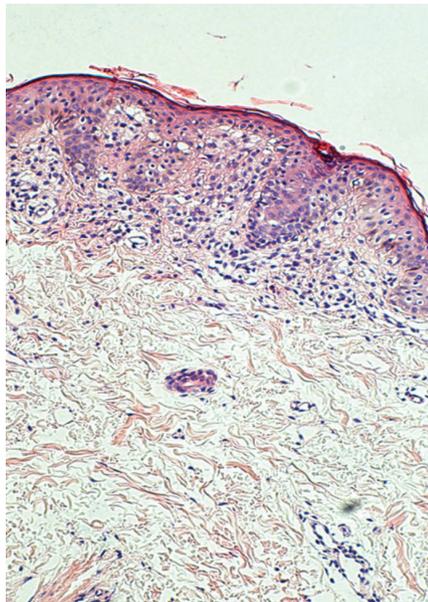


Foto 3 y 4. Macrófagos espumosos en la dermis papilar (HyE 10x y 40x)

DISCUSIÓN

Los xantomas son lesiones cutáneas que resultan de la acumulación de lípidos en los macrófagos de la dermis (3,6). El incremento en los niveles de colesterol o de los triglicéridos puede

causar permeabilidad de los vasos sanguíneos para las lipoproteínas circulantes, con filtración a los tejidos y fagocitosis subsecuente por los macrófagos de la dermis, formando células espumosas y resultando en la apariencia clínica del xantoma (6-8).

La hipertrigliceridemia puede ser primaria (genética: deficiencia de lipoproteinlipasa), secundaria o ambas. Las causas secundarias más frecuentes son: diabetes mellitus, obesidad, hipotiroidismo y síndrome nefrótico; y el consumo de algunos medicamentos como estrógenos, retinoides, antipsicóticos, glucocorticoides sistémicos, diuréticos tiazídicos, antirretrovirales (5) y la ingesta excesiva de alcohol o carbohidratos (6,9,10).

Clínicamente, los xantomas se clasifican en: tendinosos, tuberosos o tubero-eruptivos, planos (xantelasmas, estrías palmares o planos diseminados), diseminados, verruciformes y eruptivos (6,11,12).

Los xantomas eruptivos suelen ser la primera manifestación de una enfermedad sistémica como la hipertrigliceridemia grave. Se presentan en forma aguda, generalmente cuando los niveles de triglicéridos en sangre son superiores a 2 000 mg/dl. Aparecen como pápulas aplanadas, amarillas, naranjas, rojas a marrón de 1 a 4 mm, a menudo rodeadas por un halo eritematoso inflamatorio en la base de las lesiones. Aparecen súbitamente sobre las superficies de extensión de las extremidades, glúteos, manos y pliegues. Pueden presentar fenómeno isomórfico de Köbner (aparición de lesiones propias de una determinada dermatosis en las zonas de presión o traumatismo) y en ocasiones dolor y prurito (1,13,14).

La mayoría de los casos inician en la adultez, generalmente de forma súbita. En los niños los xantomas son poco comunes y siempre deben ser investigados (15). Se han reportado pocos casos de xantomas eruptivos normolipémicos y los describen como xantomas eruptivos difusos que tienden a autorresolver, como es el caso que reportamos (4).

Dentro de los hallazgos clínicos relacionados se encuentran: lipemia *retinalis*, hepatoesplenome-

galia, dolor abdominal (debido a isquemia intestinal por hiperviscosidad sanguínea, distensión de la cápsula del hígado o del bazo por depósito de lípidos o pancreatitis crónica) (14).

El diagnóstico diferencial incluye hipercolesterolemia familiar homocigota, sitosterolemia (acumulación de esteroides de plantas), xantomatosis cerebrotendinosa y síndrome de Alagille (hipoplasia biliar) (13). También se deben tener en cuenta los histiocitomas eruptivos generalizados, el granuloma anular generalizado y los otros tipos de xantomas (ver cuadro 1) (6).

La histopatología se caracteriza por la presencia de macrófagos tisulares de aspecto espumoso, cargados de lípidos, con distribución perivascular; acompañados de un infiltrado mixto formado por neutrófilos y linfocitos en la dermis (11,15). Las células espumosas son pequeñas y aparecen en menor cantidad que en otros tipos de xantomas. Los lípidos extracelulares aparecen en la dermis como artefactos de la preparación, como un material amorfo de color azul-gris (1).

La elección del tratamiento depende del tipo de enfermedad subyacente y no de la forma clínica del xantoma (6). Usualmente al mejorar la dislipidemia se consigue resolución completa de las lesiones después de seis a ocho semanas. Los xantomas que se han ido desarrollando lentamente a lo largo de los años, tardan más tiempo en involucionar, mientras que los xantomas eruptivos y los tuberosos suelen desaparecer al poco tiempo de iniciar el tratamiento (1). Cuando las lesiones persisten, requieren tratamiento quirúrgico.

El paciente que presentamos no tenía ninguna alteración en el perfil lipídico, por lo cual no se realizó ninguna intervención farmacológica presentando una mejoría gradual y progresiva de las lesiones.

Cuadro 1. Diagnósticos diferenciales de los xantomas eruptivos

Enfermedad	Síntomas	Etiología	Herencia
Sitosterolemia	Xantomas tendinosos y xantelasmas Artritis Sitosterol aumentado en sangre	Mutaciones en ABCG5 y ABCG8 que codifican transportadores transmembrana del cassette de unión a ATP (ABC): acumulación de esteroides de plantas	Autosómica recesiva
Xantomatosis cerebrotendinosa	Xantomas tendinosos Cataratas juveniles Diarrea crónica Trastornos neurológicos: capacidad intelectual reducido, alteraciones siquiátricas, enfermedad de Parkinson y epilepsia. Colectanol aumentado en sangre	Mutación en el gen CYP27A1 con déficit de la enzima 27-hidroxilasa	Autosómica recesiva
Síndrome de Alagille	Ictericia por colestasis crónica Xantelasmas Alteraciones faciales: hipertelorismo, mentón puntiagudo, frente ancha y nariz caída Alteraciones óseas: vértebras en forma de mariposa Soplo cardiaco Embriotoxon posterior	Mutaciones en el gen JAG1 o en el gen Notch2	Autosómica dominante
Histiocitomas eruptivos generalizados	Pápulas firmes, aplanadas, ovaladas a redondas, color rosado a rojo, de 3-10mm de diámetro	Histiocitosis de células no Langerhans: reacción histiocítica anormal a diferentes estímulos	Desconocida
Granuloma anular generalizado	Máculo-pápulas o nódulos color piel, simétricas, en el tronco y extremidades	Lesión degenerativa del colágeno de causa desconocida	Desconocida

CONCLUSIÓN

Los xantomas eruptivos son una entidad muy infrecuente en los niños y siempre deben ser investigados para buscar asociaciones con trastornos en el metabolismo de los lípidos o gammapatía monoclonal. Pueden existir casos en los que el compromiso cutáneo no se relaciona con ninguna enfermedad sistémica. Usualmente el manejo del trastorno de base corrige las lesiones clínicas.

REFERENCIAS

1. Gámez-Pérez L, Reig-Macías I, Gutiérrez-Paredes E, Monteagudo-Castro C, Jordá-Cuevas E. Xantomas eruptivos. Causas, diagnóstico y tratamiento. *Piel* 2011; 26(10): 505-7.
2. Caputo R, Monti M, Berti E, Gasparini G. Normolipemic eruptive cutaneous xanthomatosis. *Arch Dermatol* 1986;122(11):1294-7.
3. Wiggins AK, Callaway SR, Davis LS. Normolipemic xanthomas on the ears of an adolescent. *J Am Acad Dermatol* 2004;51(4):663-4.
4. Huang HY, Liang CW, Hu SL, Cheng CC. Normolipemic papuloeruptive xanthomatosis in a child. *Pediatr Dermatol* 2009;26(3):360-2.
5. Horiuchi Y, Ito A. Normolipemic papuloeruptive xanthomatosis in an infant. *J Dermatol* 1991;18:235-9.
6. Alves R, Faria A, Esteves T, Marote J, Viana I, Vale E. Xantomas eruptivos como primera manifestación de enfermedad sistémica. *Piel* 2009;24(5):243-6.
7. López-Cepeda L, Ramos-Garibay JA, Petrocelli-Calderón D, Manríquez-Reyes A. Xantomas eruptivos como manifestación inicial de diabetes mellitus e hipertrigliceridemia severa. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2010; 19(1):15-8.
8. Lugo-Somolinos A, Sánchez JE. Xanthomas: a marker for hyperlipidemias. *Bol Asoc Med PR*. 2003;95(4):12-6.
9. Loeckermann S, Braun-Falco M. Eruptive xanthomas in association with metabolic syndrome. *Clinical and Experimental Dermatology* 2010; 35: 565-6.
10. Renner R, Teuwen I, Harth W, Treudler R, Simon JC. Eruptive xanthomas with hypertriglyceridemia. *Hautarzt* 2008;59(12):995-9.
11. De Schaetzen V, Richert B, de la Brassinne M. Xanthomas. *Rev Med Liege* 2004;59(1): 46-50.
12. Sarkany RPE, Breathnach SM, Morris AAM, Weismann K, Flynn PD. Metabolic and nutritional disorders. En: Burns T, Breathnach S, Cox N, Griffiths C. *Rook's textbook of dermatology*. 8ª ed. Singapur: Wiley-Blackwell; 2010. p. 59.59-103.
13. White LE. Xanthomatoses and lipoprotein disorders. En: Wolff K, Goldsmith L, Katz S, Gilchrest B, Paller A, Leffell D. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*. New York: McGraw-Hill; 2008. p.1272-81.
14. Naik NS. Eruptive xanthomas. *Dermatol Online J* 2001;7(2):11.
15. Recarte M, Ferrero A, Ordano C, Fritschy M, Odino JA. Xantomas eruptivos. *Dermatol Argent* 2008;14(1):56-9.