

# Xantomatosis. Contribución a su estudio mediante métodos clínicos, bioquímicos, cromatográficos y ultraestructurales.

Juan Ferrando Barberá

**ADVERTIMENT.** La consulta d'aquesta tesi queda condicionada a l'acceptació de les següents condicions d'ús: La difusió d'aquesta tesi per mitjà del servei TDX ([www.tesisenxarxa.net](http://www.tesisenxarxa.net)) ha estat autoritzada pels titulars dels drets de propietat intel·lectual únicament per a usos privats emmarcats en activitats d'investigació i docència. No s'autoritza la seva reproducció amb finalitats de lucre ni la seva difusió i posada a disposició des d'un lloc aliè al servei TDX. No s'autoritza la presentació del seu contingut en una finestra o marc aliè a TDX (framing). Aquesta reserva de drets afecta tant al resum de presentació de la tesi com als seus continguts. En la utilització o cita de parts de la tesi és obligat indicar el nom de la persona autora.

**ADVERTENCIA.** La consulta de esta tesis queda condicionada a la aceptación de las siguientes condiciones de uso: La difusión de esta tesis por medio del servicio TDR ([www.tesisenred.net](http://www.tesisenred.net)) ha sido autorizada por los titulares de los derechos de propiedad intelectual únicamente para usos privados enmarcados en actividades de investigación y docencia. No se autoriza su reproducción con finalidades de lucro ni su difusión y puesta a disposición desde un sitio ajeno al servicio TDR. No se autoriza la presentación de su contenido en una ventana o marco ajeno a TDR (framing). Esta reserva de derechos afecta tanto al resumen de presentación de la tesis como a sus contenidos. En la utilización o cita de partes de la tesis es obligado indicar el nombre de la persona autora.

**WARNING.** On having consulted this thesis you're accepting the following use conditions: Spreading this thesis by the TDX ([www.tesisenxarxa.net](http://www.tesisenxarxa.net)) service has been authorized by the titular of the intellectual property rights only for private uses placed in investigation and teaching activities. Reproduction with lucrative aims is not authorized neither its spreading and availability from a site foreign to the TDX service. Introducing its content in a window or frame foreign to the TDX service is not authorized (framing). This rights affect to the presentation summary of the thesis as well as to its contents. In the using or citation of parts of the thesis it's obliged to indicate the name of the author.

UNIVERSIDAD DE BARCELONA - FACULTAD DE MEDICINA

CATEDRA Y ESCUELA PROFESIONAL DE DERMATOLOGIA  
Y VENEREOLOGIA

(Director: J. PIÑOL AGUADE)

X A N T O M A T O S I S

CONTRIBUCION A SU ESTUDIO MEDIANTE METODOS CLINIU  
COS, BIOQUIMICOS, CROMATOGRAFICOS, HISTOLOGICOS  
Y ULTRAESTRUCTURALES

Tesis presentada por JUAN FERRANDO  
BARBERA, para optar al grado de DocU  
tor en Medicina.

Septiembre de 1977

XANTOGRANULOMA JUVENILCASO N° 21

Historia clínica (n° 40.275)

S.P.P. niña de 8 meses de edad. (Octubre 1974)

Antecedentes familiares. Sin interés

Antecedentes personales. Intolerancia a la leche.

Otitis perforada. Catarros nasales frecuentes.

Enfermedad actual. Al mes de edad aparece en la región lumbar una pápula amarillenta. Al cabo de un tiempo aparece una zona infiltrada en labio mayor de la vulva. Mas tarde aparecen lesiones papulosas amarillentas o rojizas en cuero cabelludo, cuello y región inguinal.

Exploración cutánea. En región lumbar y cuero cabelludo dos elementos papulo-amarillentos. En vulva (labio mayor) infiltración subcutánea, nodular, al ser comprimida con el dedo. Elementos papulosos de diversos tamaños, pequeños, en cuello, areola mamaria y tronco.

Exploración sistémica. Sin anomalías. Examen oftalmológico y radiológico de cráneo y tórax, normales.

Evolución. Al cabo de un año la mayor parte de las lesiones habían desaparecido completamente, persistiendo la infiltración de la vulva aunque en franca regresión.

Histología (n° 15.891)

Biopsia de un xantoma tuberoso.

En toda la dermis, sobretodo en la dermis media y profunda, incluso invadiendo algún lóbulo adiposo, encontramos un denso infiltrado de células espumosas junto con abundantes células gigantes multinucleadas tipo Touton, se observan además bastantes linfocitos y polinucleares. Sin relación con los vasos sanguíneos.



XANTOGRANULOMA JUVENILCASO N° 22Historia clínica (n° 46.534)

M.S.C. niña de 4 meses de edad. (Enero 1975).

Antecedentes familiares. Sin interés

Antecedentes personales. Sin interés

Enfermedad actual. Hace algo más de un mes aparece en tercio externo de la región supraescapular derecha una pápula amarillenta, indolora, que ha ido creciendo lentamente.

Exploración cutánea. En dicha localización observamos una placa sobreelevada, redondeada, de 1 x 2 cm. de diámetro, color igual al de la piel normal, de tonalidad amarillenta a la vitropresión, adoptando la piel que la recubre un aspecto algo arrugado.

En orificio externo del conducto auditivo del pabellón auricular izquierdo, pequeña pápula lenticular redondeada.



Fig. 40 Caso n°22. Xantogranuloma juvenil. Lesión en forma de placa tímica en región supraescapular.



No presenta lesiones de mucosas.

Exploración sistémica. Sin anomalías. Examen oftalmológico normal. Radiografía de cráneo y tórax, normales.

Evolución. Al cabo de un año todas las lesiones habían involucionado completamente de una forma espontánea.

Histología (n°16.230)

Biopsia de la placa infiltrada del tronco.

Epidermis: hiperplasia pseudoepiteliomatosa.

Pápula dérmica formada por un compacto infiltrado de células espumosas, células gigantes tipo Touton y células redondas. Existe un gran epidermotropismo, el infiltrado se halla prácticamente pegado a la membrana basal, cuya epidermis suprayacente está muy adelgazada y limitada a dos o tres capas de células, llegando incluso a penetrarla en algunos puntos donde podemos observar células del infiltrado entre la membrana basal y las células epidérmicas. Dicho infiltrado no ofrece relación con la disposición de los vasos sanguíneos.

El Sudán rojo es muy positivo.

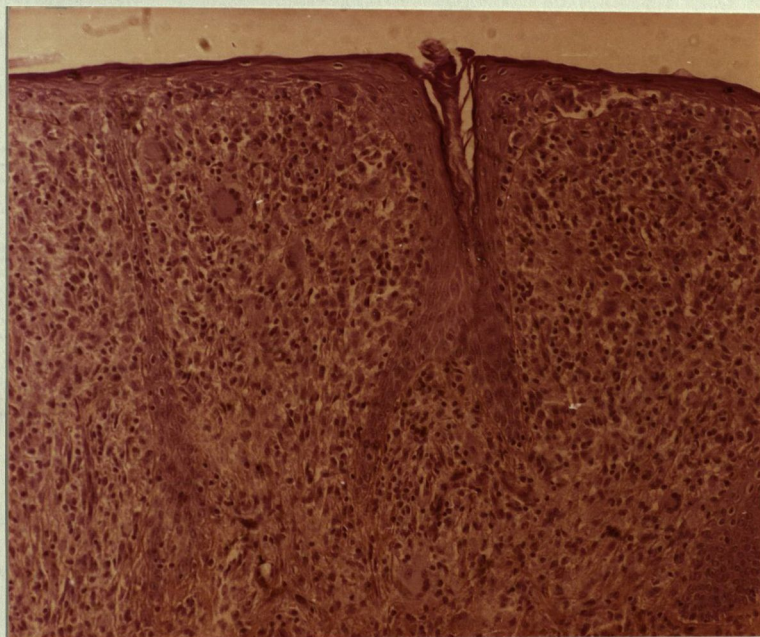


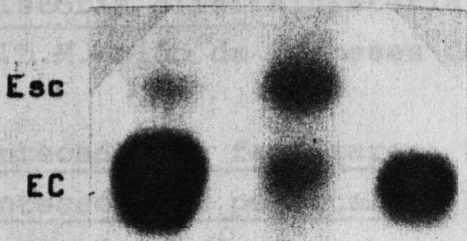
Fig. 41 Infiltrado de células espumosas y células gigantes con gran epidermotropismo, y que penetra en parte a la epidermis. (Hematoxilina-eritrosina-azafrán x 240).



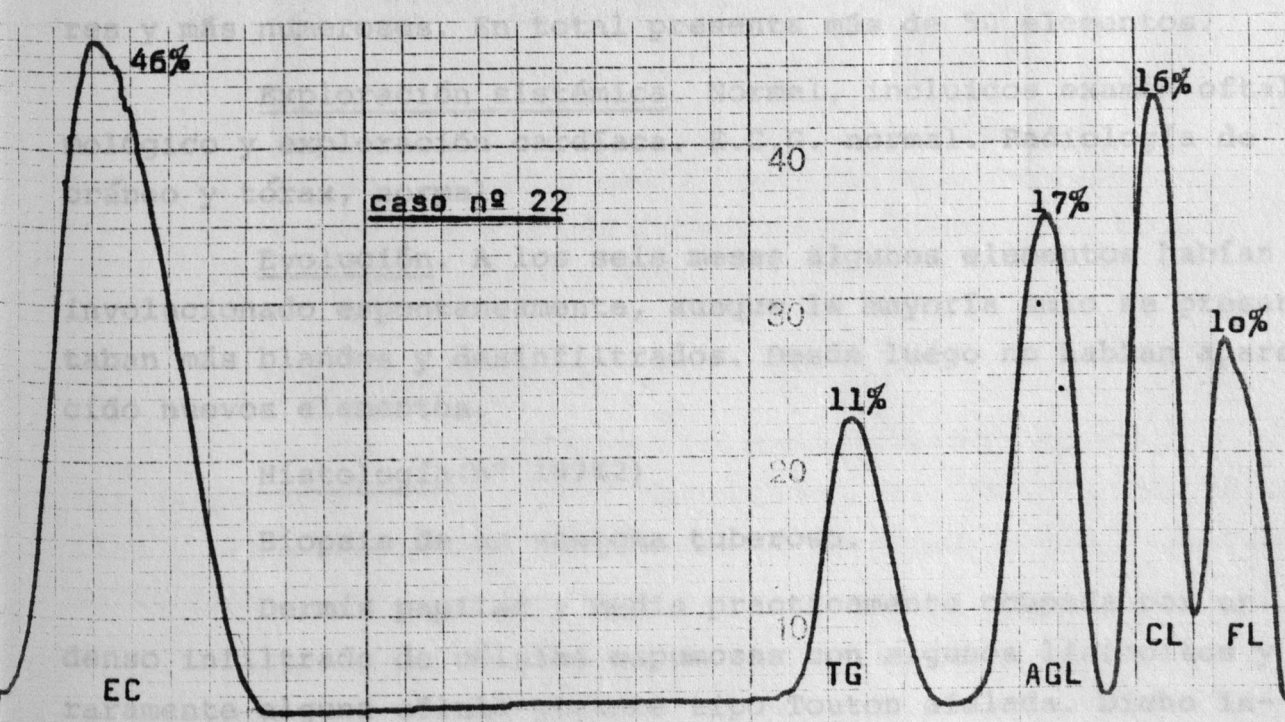
Caso nº 22 (Ex L: 3'3 % del tejido seco)

CASO Nº 23

LIPIDOS NEUTROS :



nº 22 Piel SC Normal



filtrado es más complejo para la epidermis, pero no penetrarla. Sin relación aparente con los vasos.

XANTOGRANULOMA JUVENILCASO N° 23

Historia clínica (historia de Sala n° 364, numeración nueva)  
S.L.M. niño de 10 meses de edad. (Septiembre 1976)

Antecedentes familiares. Sin interés

Antecedentes personales. Labio leporino entre el 1/3 externo y medio del lado derecho, con fisura palatina.

Mancha mongólica en región lumbosacra desde el nacimiento que ha ido desapareciendo paulatinamente, actualmente apenas perceptible.

Enfermedad actual. A los seis meses de edad los padres notaron la presencia de una pápula amarilla en la piel que recubre la rama mandibular izquierda. Desde aquel momento han ido apareciendo elementos semejantes, asintomáticos, en el resto de la cara, extremidades superiores y conductos auditivos externos.

Exploración cutánea. En dichas localizaciones pápulas redondeadas, amarillas, de diversos tamaños (xantomas tuberosos), con tendencia a confluir, sobretodo en la cara, donde son mayores y más numerosos. En total presenta más de 50 elementos.

Exploración sistémica. Normal, incluidos examen oftalmológico y exploración cardíaca. E.C.G. normal. Radiología de cráneo y tórax, normal.

Evolución. A los seis meses algunos elementos habían involucionado espontáneamente, aunque la mayoría solo se presentaban más blandos y desinfiltrados. Desde luego no habían aparecido nuevos elementos.

Histología (n° 19742)

Biopsia de un xantoma tuberoso.

Dermis papilar y media practicamente ocupada por un denso infiltrado de células espumosas con algunos linfocitos y raramente alguna célula gigante tipo Touton aislada. Dicho infiltrado es más compacto junto a la epidermis, pero sin penetrarla. Sin relación aparente con los vasos.





Fig. 42 Caso n° 23. Xantogranuloma juvenil. Múltiples lesiones pápulo-tuberosas diseminadas profusamente por la cara.

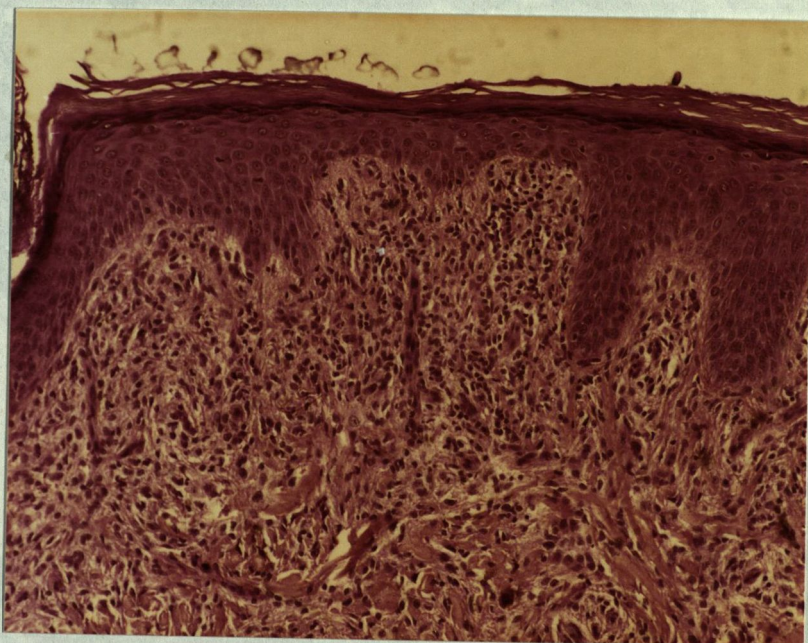


Fig. 43 Dermis papilar y media llena de células espumosas, linfocitos y algún fibroblasto. (Hematoxilina-eritrosina-azafrán x 240).

#### Ultraestructura (n° 27)

Se observan células histiocitarias con vacuolas lipídicas de pequeño tamaño no muy abundantes, así como figuras de mielina y pocos lisosomas. Presentan además algún cristal lipídico en su citoplasma.

Las luces vasculares se hallan amenudo colapsadas por la abundancia de estas células. En los pericitos se hallan algunas vacuolas lipídicas. No se observaron células gigantes multinucleadas.

El colágeno es normal y muy abundante.



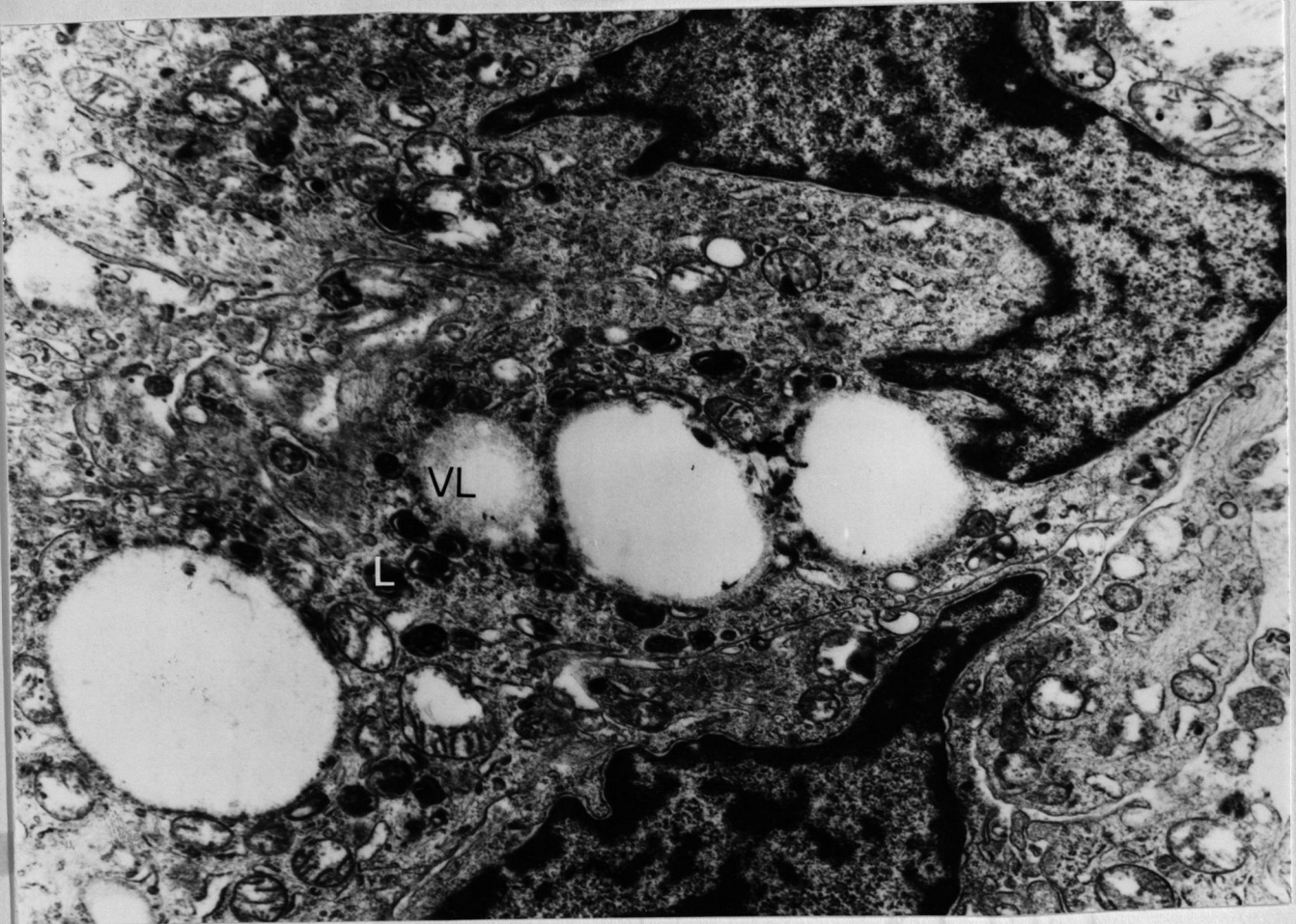
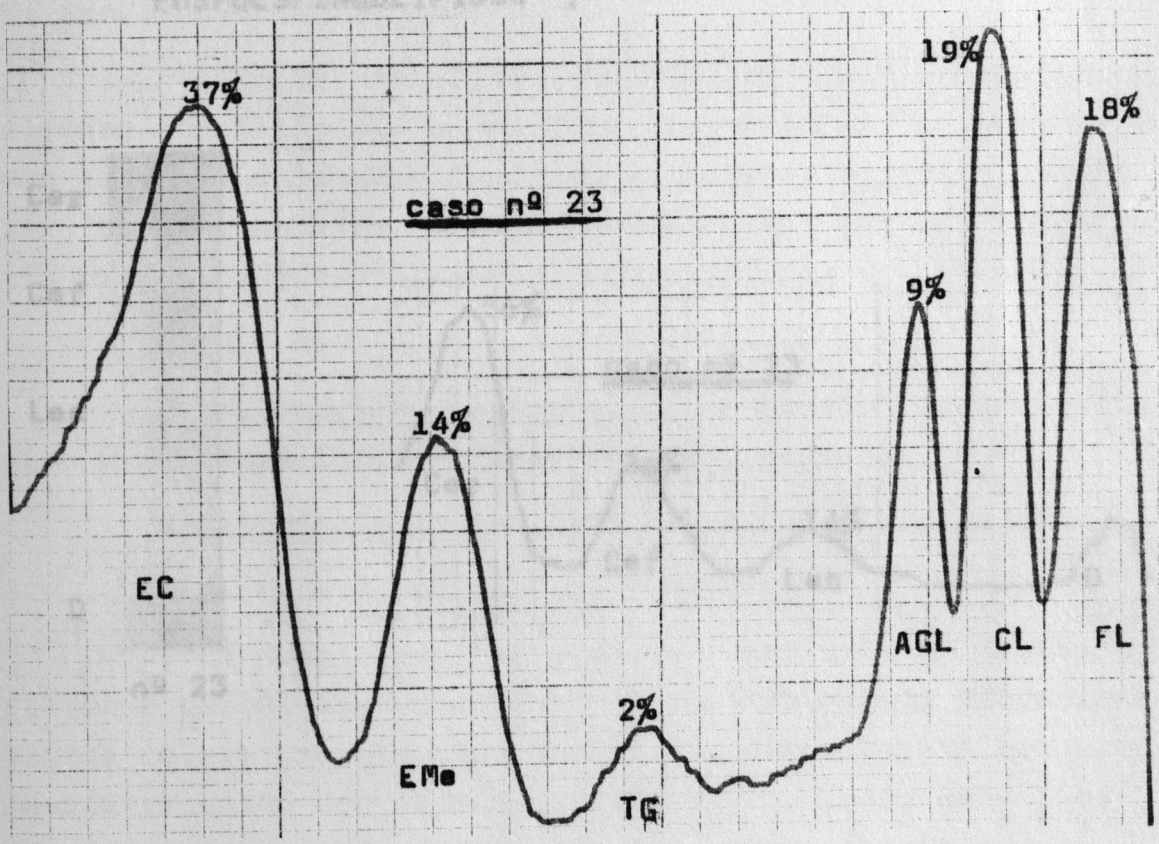


Fig. 44 Xantogranuloma juvenil (caso nº 23). Obsérvese en el citoplasma de esta célula histiocitaria varias vacuolas lipídicas, algunas de ellas con halo periférico más denso (VL). (Aumento<sup>s</sup>x 25000).

Caso nº 23

(Ex L: 51 % del peso del tejido seco)

**LIPIDOS NEUTROS :**



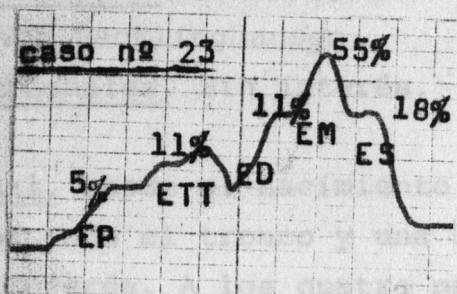
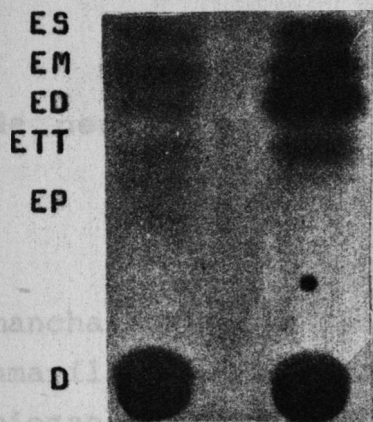


**ESTERES DE COLESTEROL :**

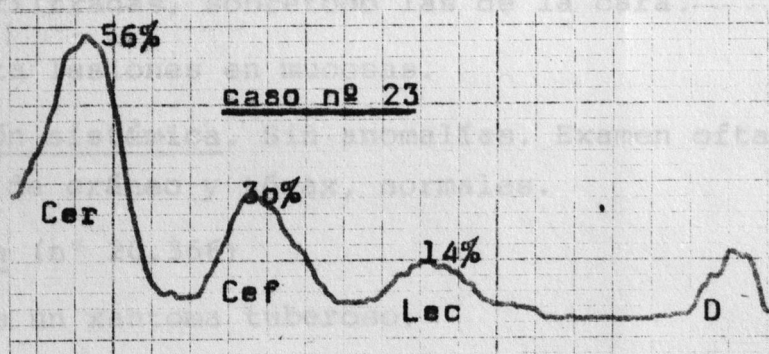
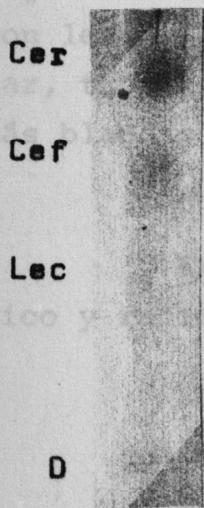
CASO N° 24

Historia clínica (n° 31.774)

D. S. S., hijo de 2 años de edad (Diciembre 1976)



**FOSFOESFINGOLIPIDOS :**



Exploración cutánea. Varias manchas café con leche, en número superior a una decena, de diversos tamaños, redondeadas, por todo el cuerpo. No presenta otros signos de enfermedad de Recklinghausen.

Pápulas amarillas, redondeadas, de diversos tamaños, algunas con tendencia a confluir, otras sobre las manchas café con leche. Localizadas fundamentalmente en mejillas, región axilar, hombros, brazos y muslos. Algunas son duras, otras más blandas y desinfiltradas al rasarse las de la cara.

Presenta...  
 Exploración...  
 Examen oftalmológico y...  
 opia de...  
 dermis papilar y media observamos un abundante infiltrado de células espumosas, linfocitos, algún fibroblasto y alguna célula gigante tipo Touton. La distribución del mismo no guarda relación con la disposición de los vasos sanguíneos. Menor epidermotropismo que en los dos casos anteriores.

Ultraestructura (n° 3)

Aspecto general semejante al caso n° 20, con menor celularidad, aunque observado igualmente ambos tipos celulares,

XANTOGRANULOMA JUVENILCASO N° 24Historia clínica (n° 51.774)

D.S.G. niño de 2 años de edad (Diciembre 1976)

Antecedentes familiares. Madre y un hermano afectados de neurofibromatosis de Von Recklinghausen.

Antecedentes personales. Sin interés.

Enfermedad actual. Desde el nacimiento presenta varias manchas café con leche por todo el tronco y una lesión papulosa amarilla en la mejilla izquierda. A los cuatro meses de edad empiezan a ir brotando sucesivamente múltiples lesiones papulosas, amarillas, por todo el cuerpo.

Exploración cutánea. Varias manchas café con leche, en número superior a una docena, de diversos tamaños, redondeadas, por todo el cuerpo. No presenta otros signos de enfermedad de Recklinghausen.

Pápulas amarillas, redondeadas, de diversos tamaños, algunas con tendencia a confluír, otras sobre las manchas café con leche, localizadas fundamentalmente en mejillas, región axilar, tronco, hombros, brazos y muslos. Algunas son duras, otras más blandas y desinfiltradas, sobretodo las de la cara.

No presenta lesiones en mucosas.

Exploración sistémica. Sin anomalías. Examen oftalmológico y radiografías de cráneo y tórax, normales.

Histología (n° 20.356)

Biopsia de un xantoma tuberoso.

En dermis papilar y media observamos un abundante infiltrado de células espumosas, linfocitos, algún fibroblasto y alguna célula gigante tipo Touton. La distribución del mismo no guarda relación con la disposición de los vasos sanguíneos. Menor epidermotropismo que en los dos casos anteriores.

Ultraestructura (n° 8)

Aspecto general semejante al caso n° 20, con menor celularidad, aunque observando igualmente ambos tipos celulares,



histiocitos cargados de vacuolas lipídicas (más abundantes en este caso) y células gigantes multinucleadas de Touton. Los lisosomas con zonas en su interior electron-densas de estructura multilaminar son mucho más escasos en este caso. No se observaron inclusiones citoplasmáticas cristaloides. Resto de organelos citoplasmáticos propios del histiocito. Tampoco se observaron cuerpos de Langerhans.

Las células endoteliales no presentaban inclusiones lipídicas ni electrón-densas. En los pericitos sí se observaba vacuola lipídica.

El colágeno era normal.



Fig. 45 Caso n°24. Xantogranuloma juvenil con manchas café con leche.