

## Xantogranuloma juvenil del adulto en el conducto auditivo externo

### Juvenile Adult Xanthogranuloma in the External Auditory Canal

José Eduardo Guzmán Durán<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0002-1853-8007>

Nataly Vanegas Bustamante<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0002-6712-5591>

Anggie Tatiana Ariza Alvis<sup>1\*</sup> <https://orcid.org/0000-0003-0798-5992>

Hospital Militar Central. Universidad Militar Nueva Granada. Bogotá, Colombia.

\*Autor para correspondencia: [anggie-ariza@hotmail.com](mailto:anggie-ariza@hotmail.com)

#### RESUMEN

**Introducción:** La xantogranulomatosis juvenil es una enfermedad infrecuente que se presenta comúnmente en la primera infancia. Los adultos pueden verse afectados con poca frecuencia. La manifestación cutánea se da en la mayoría de los casos, como un nódulo rojo-amarillo indurado y solitario. Usualmente se presenta a nivel de cabeza y cuello, seguido del tronco, extremidades inferiores y superiores. Aunque infrecuentes, las manifestaciones extracutáneas, pueden presentarse con principal compromiso oftalmológico.

**Objetivo:** Describir caso infrecuente de xantogranulomatosis juvenil en el conducto auditivo externo.

**Caso clínico:** Se presenta este caso por lo infrecuente e inusual localización. Paciente masculino, 42 años, que consultó por aparición de lesión en el conducto auditivo externo derecho con aumento progresivo del tamaño asociado a otorrea serohemática intermitente e hipoacusia. El diagnóstico se realizó por hallazgos clínicos, histopatológicos e inmunohistoquímicos. Se realizó escisión total de la lesión. Posteriormente presentó adecuada evolución y mejoría de sintomatología.

**Conclusión:** La xantogranulomatosis del adulto es una patología poco frecuente, con hallazgos clínicos que pueden sugerir múltiples diagnósticos diferenciales, por

lo cual es importante el apoyo histopatológico e inmunohistoquímico para orientar el diagnóstico.

**Palabras clave:** xantogranuloma juvenil; histiocitosis.

## ABSTRACT

**Introduction:** Juvenile xanthogranulomatosis is a rare disease that commonly occurs in early childhood. Adults can be rarely affected. The cutaneous manifestation occurs in most cases, as a solitary, indurated red-yellow nodule. It usually occurs at the head and neck level, followed by the trunk, lower and upper extremities. Although infrequent, extracutaneous manifestations can present with main ophthalmological involvement.

**Objective:** To describe a rare case of juvenile xanthogranulomatosis in the external auditory canal.

**Clinical Case report:** This rare case is reported due to its unusual location. This is a 42 years old male patient, who came to consultation due to the appearance of a lesion in the right external auditory canal with progressive increase in size associated with intermittent serohematic otorrhea and hearing loss. The diagnosis was made by clinical, histopathological and immunohistochemical findings. Total excision of the lesion was performed. Later, he had adequate evolution and improvement of symptoms.

**Conclusion:** Adult xanthogranulomatosis is a rare disease, with clinical findings that may suggest multiple differential diagnoses, thus histopathological and immunohistochemical support are important to guide the diagnosis.

**Keywords:** juvenile xanthogranuloma; histiocytosis.

Recibido: 14/01/2021

Aprobado: 12/03/2021

## Introducción

La Sociedad Internacional de Histiocitosis, clasificó las afecciones histiocíticas en tres clases. La segunda clase, consiste en trastornos de la infancia no Langerhans, de los cuales los xantogranulomas juveniles son el trastorno más frecuente.<sup>(1,2,3)</sup> Aproximadamente el 10 % de estos, se manifiestan en la edad adulta, denominándose xantogranulomatosis juvenil de inicio tardío o xantogranuloma del adulto.<sup>(4,5)</sup> Ha sido considerado el resultado de una respuesta de macrófagos a la lesión del tejido que resulta en una reacción granulomatosa, sin aparente estímulo desencadenante.

Las manifestaciones clínicas se dan predominantemente a nivel cutáneo, como una pápula o nódulo rojo-amarillo suave, solitario que suele progresar a un tumor firme, sólido, de color amarillo-marrón.<sup>(3,6,7)</sup>

Los sitios comprometidos suelen ser: cabeza y cuello, tórax y extremidades. El compromiso en conducto auditivo externo es infrecuente, con pocos casos reportados en la literatura.<sup>(7,8)</sup> Puede haber compromiso extracutáneo, aunque es infrecuente también. La afectación más común es la ocular y puede presentarse como hifema, glaucoma, cataratas y oclusión vascular; también puede haber compromiso pulmonar, nervioso central, hepático, entre otros.<sup>(6)</sup>

El curso usual del tipo juvenil es la resolución de la lesión de forma espontánea, sin embargo, en el adulto esta involución se da solo en 54 % de los casos.<sup>(9,10)</sup> Por lo anterior es importante tener presente la posibilidad de realizar la escisión quirúrgica de la lesión, la cual se recomienda en caso de presentar complicaciones mecánicas o de tipo estético.<sup>(8)</sup> Es importante resaltar que el pronóstico en general es favorable; la evolución suele ser benigna y posterior a la resección, presenta un bajo índice de recidivas, aproximadamente 7 %. Por lo expresado se decide describir un caso infrecuente de xantogranulomatosis juvenil en el conducto auditivo externo.

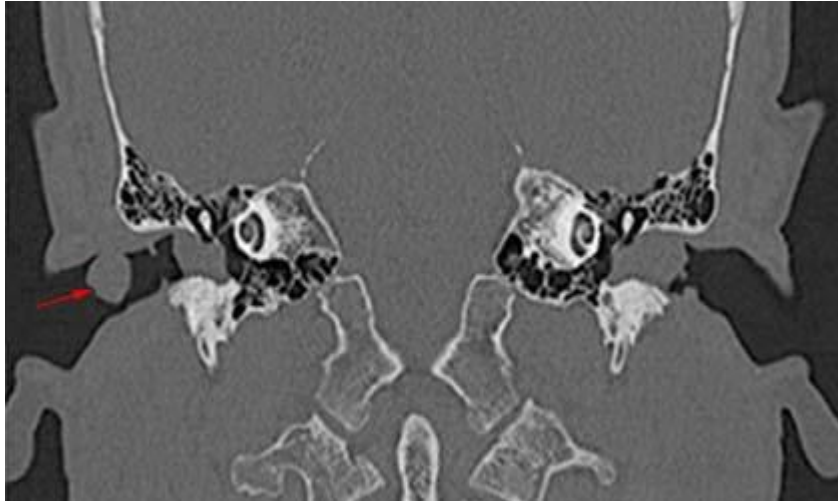
## Caso clínico

Paciente masculino, 42 años de edad. Acude al servicio de otorrinolaringología, por presentar cuadro clínico de tres meses de evolución consistente en aparición de lesión en conducto auditivo externo del oído derecho, la cual aumentó en tamaño progresivamente, indolora, con otorrea serohemática intermitente e hipoacusia secundaria. No tiene antecedentes de tipo traumático. Al examen físico en oído derecho, se apreciaba lesión de aspecto polipoideo pediculada aproximadamente de 2 cm, con aspecto hemorrágico, en conducto auditivo derecho que obstruía la luz y no permitía la visualización de la membrana timpánica (Fig. 1).



**Fig. 1** - Lesión de aspecto polipoideo pediculada.

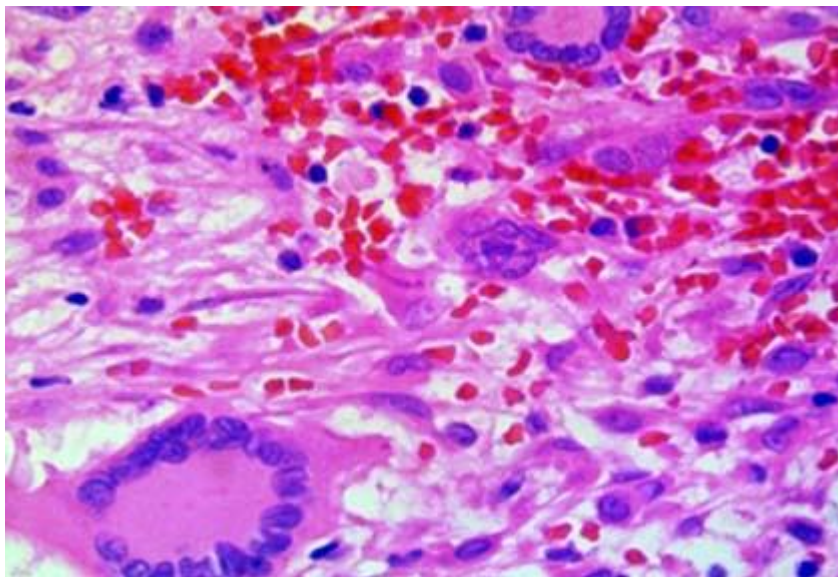
Se le realizó tomografía de oídos. Se encontró lesión pediculada circunscrita a nivel de pared anterior de conducto auditivo externo, con densidad de tejidos blandos, sin extensión a estructuras adyacentes (Fig. 2).



**Fig. 2** - Tomografía de oídos en ventana ósea, corte coronal. Evidencia lesión pediculada circunscrita en pared anterior de conducto auditivo externo derecho, con densidad de tejidos blandos, sin extensión a estructuras adyacentes y tapón de cerumen bilateral.

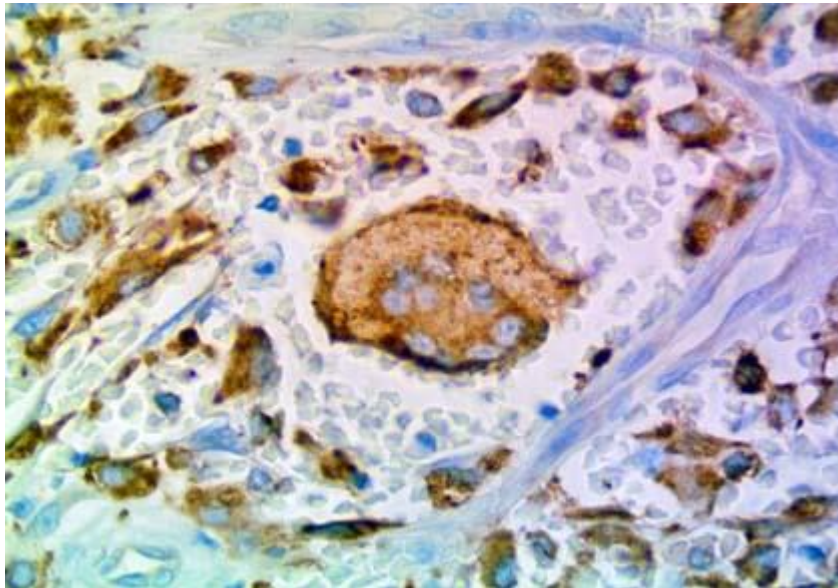
Se realizó la resección de la totalidad de la lesión, bajo anestesia local y curación de oído bajo visión microscópica. Se envió la muestra a anatomía patología y se inició antibioticoterapia local y sistémica.

La visualización histopatológica demuestra en el estroma de soporte infiltrados linfocitarios con eosinófilos y células gigantes tipo Touton (Fig. 3).



**Fig. 3** - Estudio histológico donde se evidencia en estroma de soporte moderados infiltrados linfocitarios y células gigantes tipo Touton.

Se analizó por inmunohistoquímica, el marcador CD68 positivo en las células de estudio (Fig. 4) y el marcador para la proteína S100 y el CD1 negativos.



**Fig. 4** - Se evidencia marcación inmunohistoquímica de CD68 positiva.

Con lo anterior se realizó el diagnóstico de xantogranuloma juvenil del adulto, con presentación única en el conducto auditivo externo. Se descartó compromiso sistémico, oftálmico, cardiovascular o visceral por medio de una exhaustiva evaluación clínica.

## Discusión

Los trastornos histiocitarios, han sido clasificados por la Sociedad Internacional de Histiocitosis en tres clases: la primera es la histiocitosis de células de Langerhans, la segunda de tipo no Langerhans y en la tercera son histiocitosis malignas.<sup>(1,6)</sup>

En el segundo grupo se encuentran diferentes trastornos de los cuales, los xantogranulomas juveniles, son el tipo más frecuente. Se presenta como un proceso reactivo con respuesta de macrófagos a la lesión del tejido no

identificado que resulta en una reacción granulomatosa. Algunos postulan que se desencadena por traumatismos, infecciones o procesos linfoproliferativos.<sup>(6,11)</sup>

El diagnóstico se realiza por medio de hallazgos clínicos característicos asociados a histopatología e inmunohistoquímica. La manifestación clínica en el adulto se presenta con mayor frecuencia como una lesión solitaria papulonódulosa, de color rojo o amarillo que suele transformarse en un tumor firme, sólido, de color amarillo-marrón. La ubicación más común se da en cabeza y cuello (42 %), seguido del tronco (26 %), extremidades inferiores (16 %) y superiores (15 %).<sup>(2)</sup>

El compromiso del conducto auditivo externo es poco frecuente, con pocos casos reportados en la literatura, en estos se ha encontrado una lesión única, circunscrita al conducto externo, sin erosión ósea, con curso benigno y sin complicaciones.<sup>(7)</sup> Las manifestaciones extracutáneas en el xantogranuloma juvenil se presentan hasta 4 % con mayor compromiso a nivel ocular, seguido de compromiso pulmonar, nervioso central y hepático.<sup>(10)</sup> En el adulto ha sido menos estudiado; sin embargo, se han reportado casos con compromiso oftalmológico, mamario y nervioso.<sup>(11)</sup> Se ha relacionado el compromiso extracutáneo con la presencia de factores como la forma micronodular cutánea, lesiones menores a 10 mm, lesiones cutáneas múltiples y edad temprana.<sup>(3)</sup>

El papel de la histopatología es fundamental para confirmar el diagnóstico. Se ha encontrado un infiltrado denso linfocitario, circunscrito en dermis papilar, que puede ocupar la totalidad de la dermis. En fases tempranas se observa un infiltrado histiocítico monomorfo. En fases tardías, puede observarse infiltrado de células distintivas, como las células espumosas, junto con células gigantes tipo Touton e incluso células reactivas tipo cuerpo extraño.<sup>(8)</sup> La inmunocitoquímica permite complementar y confirmar los hallazgos previos, en donde se encuentra positividad al factor XIIIa, CD68 y CD14; y son negativos los marcadores para la proteína S100 y CD1, descartando la histiocitosis de células de Langerhans y confirmando el hallazgo de un xantogranuloma.<sup>(6)</sup>

El curso del xantogranuloma del adulto suele ser benigno, con pronóstico favorable. La resolución espontánea de la lesión suele presentarse en 54 % de los casos, en comparación con manifestaciones extracutáneas que no resuelven espontáneamente.<sup>(9)</sup>

Se han postulado diferentes estrategias terapéuticas, sin embargo, se ha encontrado que en caso de complicaciones mecánicas o de tipo estético, cuando sea posible, se prefiere la resección quirúrgica, la cual presenta baja tasa de recurrencia, aproximadamente 7 %.<sup>(9)</sup> El manejo debe ser multidisciplinario con una valoración y examen exhaustivo para descartar compromiso extracutáneo, aunque es poco frecuente. El tamizaje por medio de ayudas diagnósticas puede considerarse en caso de hallazgos sugestivos de compromiso orgánico.<sup>(7)</sup>

Se concluye que la xantogranulomatosis del adulto es una patología poco frecuente, con hallazgos clínicos que pueden sugerir múltiples diagnósticos diferenciales, por lo cual es importante el apoyo histopatológico e inmunohistoquímico para orientar el diagnóstico. Al realizarlo, es fundamental tener presente, la probabilidad de compromiso extracutáneo predominante a nivel ocular, para realizar la valoración del paciente en busca de manifestaciones en diferentes órganos. La lesión puede tener una resolución espontánea, sin embargo, el paciente puede presentar complicaciones, en la localización del conducto auditivo externo la lesión favorece la acumulación de cerumen facilitando infecciones a repetición e hipoacusia, por lo cual se debe considerar realizar la escisión quirúrgica ya que la recidiva es poco frecuente y el procedimiento no suele ser complejo.

## Referencias bibliográficas

1. Chen C, Sung C., Hsieh M, Wang W, Lin L, Chen Y. (2015). An adult juvenile xanthogranuloma in the buccal mucosa. *Journal of Dental Sciences*. 2013 [acceso 14 de febrero de 2020]; 10(3): 334-37. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jds.2013.02.028>



2. Tan L, Derrick C. Unusual presentation of adult xanthogranuloma. Singapore Medical Journal. 2014;55(2):e25-e27. DOI: <http://dx.doi.org/10.11622/smedj.2013207>
3. Samuelov L, Kinori M, Chamlin SL. Risk of intraocular and other extracutaneous involvement in patients with cutaneous juvenile xanthogranuloma. Pediatr Dermatol. 2018; 35(3):329-35. DOI: <https://doi.org/10.1111/pde.13437>
4. Misra S, Gupta K, Gupta R. Solitary adult xanthogranuloma in external auditory canal: Cyto-histopathological correlation of an uncommon entity at an uncommon site. Diagnostic Cytopathology. 2020; 1-4. DOI: <https://doi.org/10.1002/dc.24430>.
5. Ranasinghe A, Todd P, Bardsley V. Juvenile xanthogranuloma in an adult male. Journal of The American Academy of Dermatology. 2012;68(4):AB53. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2012.12.223>
6. Li S, Weidenbecher M. Adult onset xanthogranuloma presenting as laryngeal mass. American Journal of Otolaryngology. 2016;37(2):112-15. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.amjoto.2015.10.003>
7. Bosio M, Bonetto V, Valente E, Ruiz A, Kurpis M. Xantogranuloma juvenil del adulto. Reporte de un caso clínico y revisión de la literatura. Revista Argentina de Dermatología. 2016 [acceso 16/06/2020];97(2). Disponible en: <https://rad-online.org.ar/2016/07/01/xantogranuloma-juvenil-del-adulto-report-de-un-caso-clinico-y-revision-de-la-literatura/>.
8. Ederle A, Kim KH, Gardner JM. Eruptive xanthogranuloma in a healthy adult male. J Cutan Pathol. 2017; 44(4):385-87. DOI: <https://doi.org/10.1111/cup.12877>
9. Lovato L, Salerni G, Puig S, Carrera C, Palou J, Malveyh J. Adult xanthogranuloma mimicking basal cell carcinoma: dermoscopy, reflectance confocal microscopy and pathological correlation. Dermatology. 2010;220(1):66-70. DOI: <https://doi.org/10.1159/000264670>
10. Chicas Sett R., Pons Llanas O, Celada Álvarez F. A case report of recurrent adult-onset xanthogranuloma: is the radiotherapy a treatment option? Int Canc Conf J. 2016; 5: 77-81. DOI: <https://doi.org/10.1007/s13691-015-0232-8>.
11. Chisolm S, Schulman J, Fox L. Adult Xanthogranuloma, Reticulohistiocytosis, and Rosai-Dorfman Disease. Dermatologic Clinics. 2015;33(3):465-73. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.det.2015.03.011>

### **Conflicto de intereses**

Los autores refieren no tener conflictos de intereses.

### **Contribuciones de los autores**

*José Eduardo Guzmán Durán*: Idea original del trabajo. Estudio del caso, revisión de la bibliografía.

*Nataly Vanegas Bustamante*: Estudio del caso, revisión de la bibliografía.

*Anggie Tatiana Ariza Alvis*: Revisión de la bibliografía, redacción del texto.