

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) 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) 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) 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)

XANTOMATOSIS

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

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

XANTOGRANULOMA JUVENIL

CASO Nº 19 Biopala del tunor

Historia clínica (historia de Sala nº 2.887)

I.C.L. niña de 2 años de edad. (Enero 1973).

Antecedentes familiares. Sin interés.
Antecedentes personales. Sin interés

Enfermedad actual. Desde hace 1 mes presenta un tumor en la cara posterior del antebrazo derecho, que según parece se desarrolló bruscamente en una semana, creciendo muy lentamente las tres semanas restantes. No da lugar a molestias subjetivas.

Exploración cutánea. En cara posterior del antebrazo derecho tumor redondeado de superficie lisa, de unos 2 cm. de diámetro color rojo-amarillento, rodeado de un halo eritematoso, e infiltrado en su base.

Exploración sistémica. Sin anomalías, especialmente el examen oftalmológico y las radiografías de cráneo y tórax.



Fig. 34 Caso nº 19. Xantogranuloma juvenil en lesión única y tumoral, del brazo.

Histología. (n° 13.975)

Biopsia del tumor.

En epidermis, hiperplasia pseudoepiteliomatosa.

En todo el espesor de la dermis hasta su límite inferior con la hipodermis hallamos un infiltrado muy denso de células espumosas que invade practicamente todo el campo.

En la dermis papilar las células espumosas son menos abundantes y alternan con polinucleares y células cebadas. En el resto de la dermis encontramos solo células espumosas sin apenas relación con los vasos. Se disponen en forma de haces estoriformes apretados por el colágeno circundante. No se hallaron células de Touton.

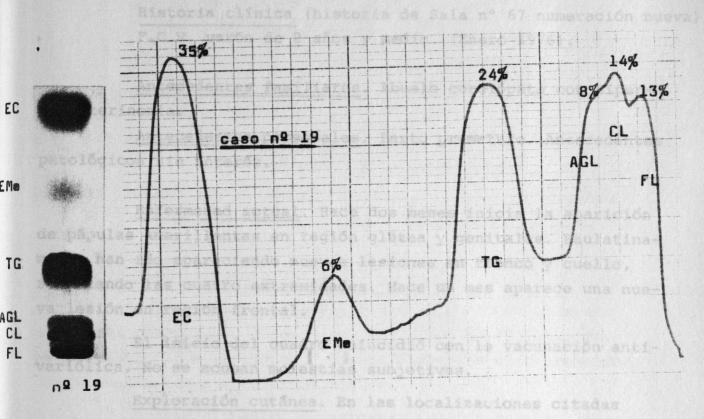
La tinción Sudán rojo es muy positiva.

Caso nº 19

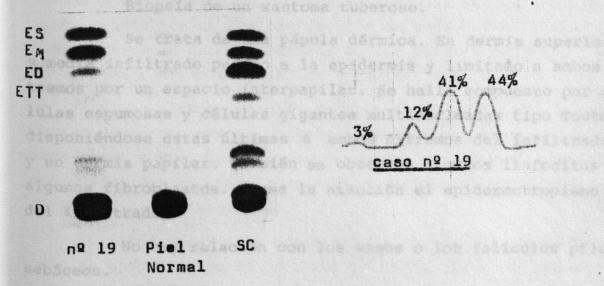
CASO Nº 20

(Ex L: 38'8 % del tejido seco)

LIPIDOS NEUTROS :



ESTERES DE COLESTEROL :



XANTOGRANULOMA JUVENIL

CASO N° 20

Historia clínica (historia de Sala nº 67 numeración nueva). F.C.V. varón de 2 años y medio. (Enero 1976).

Antecedentes familiares. Abuelo cardiópata con hipercolesterinemia.

Antecedentes personales. Parto premeturo. Antecedentes patológicos sin interés.

Enfermedad actual. Hace dos meses inicia la aparición de pápulas amarillentas en región glútea y genitales. Paulatinamente han ido apareciendo nuevas lesiones en tronco y cuello, respetando las cuatro extremidades. Hace un mes aparece una nueva lesión en región frontal.

El inicio del cuadro coincidió con la vacunación antivariólica. No se acusan molestias subjetivas.

Exploración cutánea. En las localizaciones citadas se observan pápulas amarillentas, redondeadas, de tamaños que oscilan entre una cabeza de alfiler y un grano de arroz, superficie lisa, excepto la de la región frontal, y bordes bien limitados. Piel circundante de aspecto normal.

Exploración sistémica. Normal, especialmente el examen oftalmológico y radiológico de todo el esqueleto.

Histología. (nº 18.023)

Biopsia de un xantoma tuberoso.

Se trata de una pápula dérmica. En dermis superior y media infiltrado pegado a la epidermis y limitado a ambos extremos por un espacio interpapilar. Se halla compuesto por células espumosas y células gigantes multinucleadas tipo Touton disponiêndose estas últimas a ambos extremos del infiltrado y en dermis papilar. También se observan algunos linfocitos y algunos fibroblastos. Llama la atención el epidermotropismo del infiltrado.

No hay relación con los vasos o los folículos pilosebáceos.

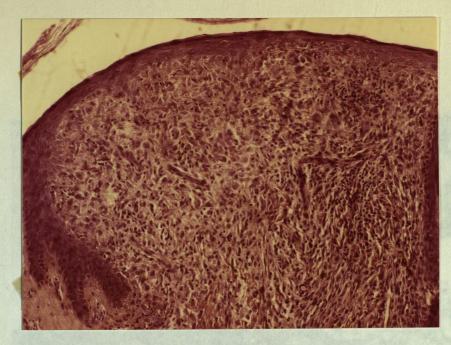


Fig. 35 Infiltrado de células espumosas y células gigantes con gran epidermotropismo. (Hematoxilina-eritrosina-azafrán x 240).

Ultrastructura (n° 6)

Celularidad muy densa, hasta el punto de colapsar las luces vasculares, formada por dos tipos de células, mayormente histiocitos espumosos y además elementos multinucleados correspondientes a células de Touton.

Dichos elementos se caracterizan por contener abundantes organoides típicos de las células de estirpe histiocitaria, retículo endoplásmico granular, muchas mitocondrias, abundantes lisosomas y figuras de mielina. Núcleo polimorfo con poca heterocromatina que está marginada en su totalidad.

Todas estas células, sobretodo las mononucleadas, contienen vacuolas lipídicas y lisosomas en cuyo interior se observan zonas electrón-densas multilaminares, a menudo asociadas a las anteriores. Dichas estructuras son extraordinariamente abundantes en los histiocitos espumosos y se hallan también, aunque en menor cantidad, en las células de Touton, donde también son mas escasas las vacuolas lipídicas.

En algunas células se observaron unas estructuras vacías de bordes netos, rodeadas por material ligeramente electrón-denso e incluidas en una membrana, por lo que consideramos puedan corresponder a cristales lipídicos. No se observaron gránulos de Langerhans.

Los vasos eran escasos y la luz estaba colapsada. Las células endoteliales no presentaban vacuolas ni cuerpos de Weibel y Palade. En los pericitos sí se observaban vacuolas lipídicas.

El Colágeno era normal.

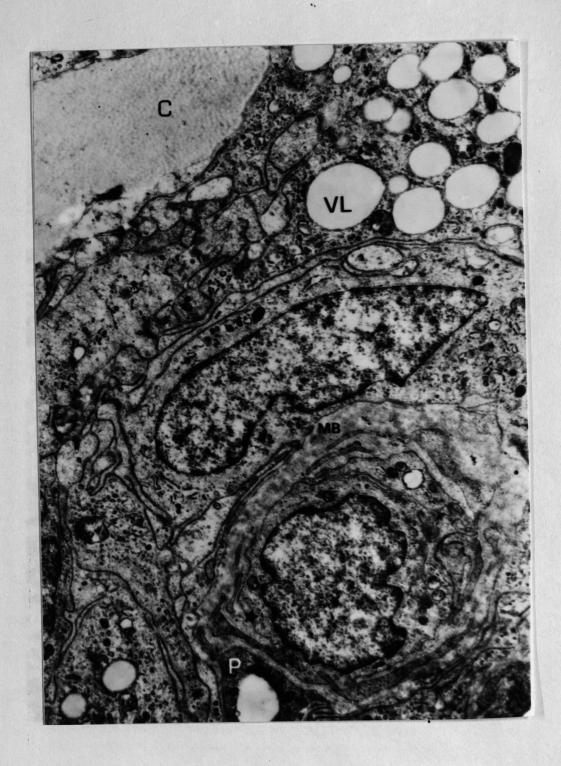


Fig. 36 Xantogranuloma juvenil (caso n° 20). Oclusión de la luz vascular (*) MB = membrana basal vascular. Obsérvese un pericito (P) con una vacuola lipídica en su citoplasma. (Aumentos x 15.000).

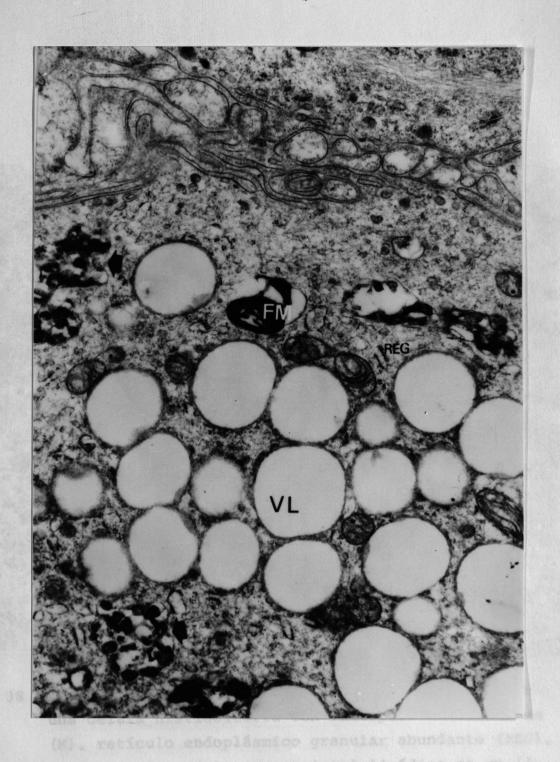


Fig. 37 Xantogranuloma juvenil (caso nº 20). Porción citoplasmática de un histiocito espumoso. Obsérvese la presencia de lisosomas con material electrón-denso en su interior (flecha). (Aumentos x 30.000).

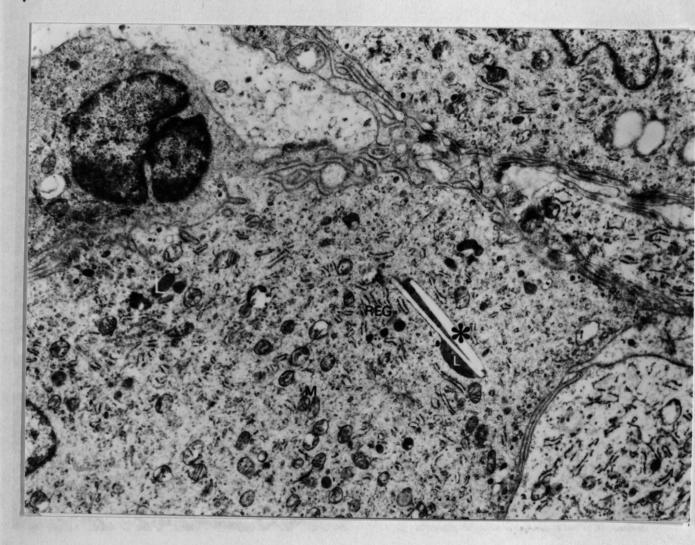
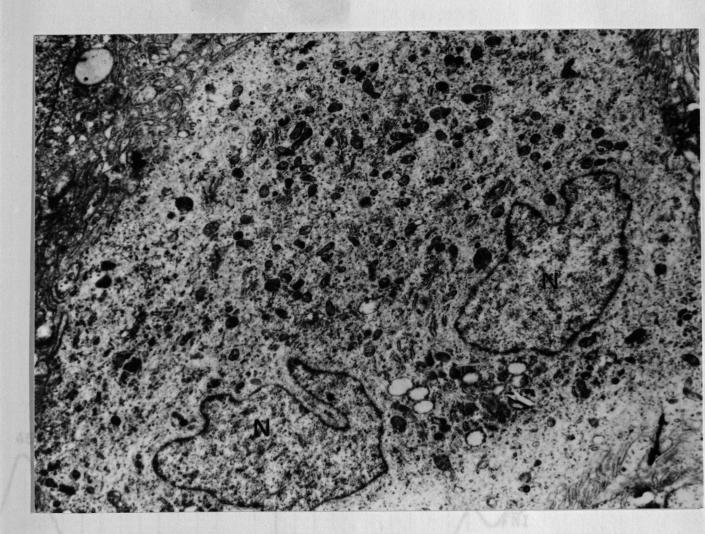


Fig. 38 Xantogranuloma juvenil (caso n° 20). Citoplasma de una célula histiocitaria con múltiples mitocondrias (M), retículo endoplásmico granular abundante (REG), algún lisosoma (L), y un cristal lipídico en un lisosoma (asterisco). (Aumentos x 15.000).



A TRIMON DESTROYS T

Fig. 39 Xantogranuloma juvenil (caso n° 20). Célula gigante multinucleada tipo Touton. Obsérvese como el citoplasma de esta célula es semejante al de la foto anterior. (Aumentos x 10.000).

Caso nº 20

GASO Nº

LIPIDOS NEUTROS :

CHILLIMA JUVENIL

