

Tratamiento del xantogranuloma palpebral en el adulto mediante colgajos en isla del área zigomática

Treatment of adult eyebrow xanthogranuloma with a zygomatic island flap



León Llerena, C.

León Llerena, C.*, Lara Montenegro, J.S.**, Cagigal González, L.***, Eloy-García Carrasco, C.****

Resumen

El término Xantoma, introducido por Frank Smith en 1869, significa tumor amarillo. El Xantogranuloma en el adulto es una afección cutánea inusual, de localización única, sin afectación visceral y que no remite espontáneamente. La afectación palpebral representa el 25% de los casos y en la mayoría de los casos suele ser un nódulo solitario.

Presentamos el caso de un paciente varón de 58 años que acude a nuestro Servicio de Cirugía Plástica por presentar extensas lesiones palpebrales nodulares y bilaterales, de crecimiento lento y coloración amarillenta. Las lesiones fueron diagnosticadas histopatológicamente como xantogranulomas. El defecto palpebral fue reparado mediante un colgajo en isla del área zigomática, descrito por Heywood en 1991, modificado en su diseño original.

Nuestro objetivo es describir el Xantogranuloma en el adulto por tratarse de una patología poco frecuente, sus características histológicas y sus posibles diagnósticos diferenciales. Destacamos la utilidad y versatilidad del colgajo zigomático ampliado como una excelente alternativa para la reparación de amplios defectos cutáneos palpebrales inferiores.

Palabras clave Xantogranuloma juvenil, Colgajo zigomático

Código numérico 244-2428

Abstract

The term anthoma, meaning yellow tumor, was introduced by Frank Smith in 1869. Xanthogranuloma in adults is an unusual single-site, cutaneous tumor, with no visceral involvement and without spontaneous regress. Palpebral xanthomas account for 25% of all cases, most of which usually involve a solitary nodule. We present a 58-year-old man who was referred to our Plastic Surgery Service with large, yellowish, slow-growing, bilateral palpebral lesions. The histological diagnosis was xanthogranuloma. The palpebral defect was repaired using an island flap from the zygomatic area, described by Heywood in 1991 and modified from the original design. We describe adult xanthogranulomas, which are unusual lesions, and discuss the histological study and differential diagnosis. We also draw attention to the usefulness and versatility of the extended zygomatic flap as an excellent alternative for the repair of large lower palpebral cutaneous defects.

Key words Juvenile Xanthogranuloma, Zygomatic Flaps

Numeral Code 244-2428

* Médico Adjunto. Servicio de Cirugía Plástica y Reparadora Hospital Universitario Puerta del mar. Cádiz, España.

** Médico Adjunto. Servicio de Cirugía Plástica y Quemados Hospital Universitario Carlos Haya. Málaga, España.

*** Médico Adjunto. Servicio de Cirugía Plástica y Reparadora Hospital Ramón Negrete. Santander, España.

**** Médico Interno Residente. Servicio de Anatomía Patológica Hospital Universitario Carlos Haya. Málaga, España.

Introducción

El término antoma fue introducido por Frank Smith en 1869, y significa tumor amarillo (1). Ninguna forma clínica de xantoma es específica de un tipo de alteración plasmática, aunque algunas variedades pueden ir acompañadas de hiperlipoproteinemias concretas. El xantogranuloma juvenil (1,2) es la variedad más común de los xantomas normolipídicos; aparece en la infancia a partir de los 6 meses de edad, sin predilección por sexo y su etiología es desconocida. Clínicamente se manifiesta en forma de pápulas únicas o múltiples de 1 ó 2 cm de diámetro, de coloración amarillo-anaranjada y que pueden aparecer en cara, nuca, tronco y en la superficie de las extremidades. Se trata de neoformaciones benignas histiocitarias cutáneas, no obstante y raramente, pueden ser extracutáneas (oculares y viscerales). Aunque las lesiones cutáneas son patognomónicas, es importante la confirmación histológica del diagnóstico mediante biopsia para diferenciarlas de otras entidades como lesiones granulomatosas, xantomas tuberosos, etc.

Desde el punto de vista histopatológico, están constituidas por: a) histiocitos con citoplasma claro llenos de material lipídico, lo que les confiere clínicamente una coloración amarillo-anaranjada, y b) células gigantes multinucleadas de tipo Touton (células compuestas por múltiples núcleos de disposición anular rodeando un citoplasma eosinófilo.)

El pronóstico del Xantogranuloma Juvenil es excelente y suele regresar espontáneamente en un período de un año, salvo en los casos en que se afecte el globo ocular (3). Por ello no suele requerir tratamiento y si fuese necesario, se podría recurrir a la cirugía.

Dentro de las manifestaciones extracutáneas, las oculares son más frecuentes que las viscerales. Por su parte, las manifestaciones viscerales tienen predilección por el pulmón, bazo, intestino, pericardio y testículo y pueden presentarse uni o bilateralmente, con o sin manifestaciones en la piel, ensombreciendo el pronóstico.

En cuanto a las complicaciones oculares, son consecuencia de la infiltración del iris y del cuerpo ciliar, acompañadas habitualmente de afectación cutánea palpebral. El iris puede estar engrosado de manera difusa o a modo de una tumoración nodular de coloración marrón. La lesión puede ser altamente vascular y confundirse con un hemangioma. Los síntomas oculares más frecuentes son: hifema espontáneo, uveítis y glaucoma secundario.

El xantogranuloma del adulto (4) al igual que el xantogranuloma juvenil, se presenta como una lesión cutánea solitaria o múltiple, de color amarillento y con las mismas características histológicas, pero con

la diferencia de que su presentación es más inusual, la lesión cutánea no remite espontáneamente y no se acompaña de afectación extracutánea. La afectación palpebral representa el 25% de los casos y la mayoría de las veces suele ser en forma de un nódulo solitario. Por otra parte, se han descritos raros casos de xantogranulomas en el adulto (5) con afectación exclusivamente palpebral, subcutánea o muscular, así como una histología con ausencia de células de Touton.

Los defectos palpebrales totales o parciales han sido tratados mediante diferentes procedimientos publicados en la literatura (6), cuyo objetivo principal es la reparación funcional y estética de la unidad palpebral, aportando tejidos de aspecto, textura y color lo más parecidos posibles a la piel palpebral.

Basándonos en nuestra experiencia en cirugía reconstructiva palpebral con diferentes técnicas (7, 8) y en particular mediante el empleo de los colgajos del área zigomática, presentamos nuestro proceder en el tratamiento quirúrgico del xantogranuloma palpebral en el adulto con afectación cutánea y muscular.

Hemos empleado la técnica descrita por Heywood (7) para el tratamiento del ectropion que en nuestras manos ha sido modificada en sus planteamientos iniciales para aumentar la anchura del colgajo, lo que nos permite reconstruir toda la unidad palpebral inferior con excelentes resultados y aportar si fuera necesario un injerto condromucoso.

CASO CLINICO

Varón de 58 años en seguimiento en nuestro Servicio por presentar pequeñas lesiones bilaterales nodulares en párpado superior e inferior de 5-6 mm de tamaño, subcutáneas, de consistencia cartilaginosa, de crecimiento lento y de coloración amarillenta. Tras una valoración inicial mediante anamnesis y exploración física, el diagnóstico clínico de presunción fue de xantelasmas.

Bajo anestesia local las lesiones nodulares descritas de ambos párpados inferiores fueron resecaadas de forma conservadora hasta plano muscular en una primera ocasión, realizando un cierre directo. El diagnóstico histopatológico posterior fue de Xantogranuloma con infiltración muscular. Durante los 6 meses siguientes a la cirugía el proceso siguió avanzando, tanto en extensión como en tamaño de las lesiones, ocupando toda la unidad palpebral inferior, incluidas las zonas de extirpación previa, e impidiendo una correcta función palpebral (Fig. 1).

Teniendo en cuenta la anatomía patológica y la decisión del paciente, se realizó una segunda extirpación más radical de las lesiones incluyendo toda la unidad cutánea estética palpebral, así como el músculo orbicular afectado. Las lesiones de los párpados



Fig. 1. Xantogranuloma juvenil en el adulto. Varón de 58 años. Las lesiones ocupan toda la unidad cutánea de ambos párpados inferiores y afectan parcialmente al párpado superior.



Fig. 2. Diseño del colgajo zigomático ampliado sobre la mejilla del paciente: la base del colgajo se sitúa a 1 cm del canto externo del ojo; su dibujo sigue las líneas de expresión con una angulación de 30° respecto a la horizontal. La longitud y anchura serán suficientes para cubrir toda el área estética de la unidad palpebral inferior.

superiores eran asintomáticas y sin repercusión funcional, por lo que el paciente rehusó su extirpación.

El defecto creado fue reparado mediante un colgajo cutáneo ampliado de pedículo subcutáneo descrito por Heywood (7) basado en la rica vascularización del área lateral del canto externo (Fig. 2). Esta región está irrigada por las ramas terminales de la arteria zigomático-orbitaria, que se anastomosan con los vasos periorbitarios. En mejillas no intervenidas previamente, podemos diseñar un colgajo de pedículo subcutáneo a 1 ó 2 cm del canto externo, con la anchura y longitud necesarias para reparar toda la unidad palpebral, cuyo eje se inclina lateralmente con un ángulo de 20-30° sobre una línea imaginaria vertical que pase por el relieve del reborde orbitario externo, de tal forma que la cicatriz siga las líneas de mínima tensión y permita el cierre directo de la zona donante en la mejilla (Fig. 3 y 4 A).

Para la obtención del colgajo realizamos una infiltración previa de la zona con solución de Adrenalina 1/100.000 que facilite la disección y extirpación de la lesión. El diseño se realiza sobre un área zigomática con punto pivote a 1-2 cm del canto lateral y cuyo eje mayor se localiza lateralmente entre una línea horizontal a nivel pupilar y una línea oblicua a 60-70° sobre la mejilla. La longitud y anchura de la isla cutánea dependerán del defecto. De esta forma conseguimos una cicatriz que seguirá las líneas cutáneas de mínima tensión y nos permitirá el cierre primario de la zona dadora.

La disección comienza desde el margen distal hacia el canto externo. El espesor del colgajo debe ser equivalente al espesor del defecto, sin riesgo para la viabilidad distal. Es necesaria una disección precisa y cuidadosa 1 cm alrededor de la base del colgajo, punto pivote, para evitar dañar los vasos que garantizan la supervivencia del colgajo (Fig. 3). El aislamiento del pedículo subcutáneo nos permite una rotación de la isla cutánea de 100°-120° desde la mejilla

hacia el defecto palpebral, sin efecto de abultamiento. La porción más distal se ancla en el canto interno a modo de cincha y se dan puntos simples. Debemos tener especial cuidado en que el tamaño del colgajo sea similar al defecto, para evitar complicaciones. Finalmente, adaptamos el colgajo suturando únicamente la piel con monofilamento irreabsorbible de 4/0 ó 5/0 (Fig. 4 A y B).

El informe anatomopatológico de la pieza de resección (3,9) informó de lesiones que ocupaban no sólo el espesor de la dermis, sino también el músculo esquelético palpebral con múltiples cúmulos celulares que tienden a confluir en la porción central de la lesión. Estos cúmulos están constituidos por abundantes células gigantes multinucleadas, algunas con disposición de los núcleos en corona periférica, cuyo citoplasma es amplio, eosinófilo o vacuolado (vacuolas lipídicas) con contornos indentados (Fig. 5, 6). Dichas células se entremezclan con histiocitos mononucleados espumosos y células inflamatorias linfoplasmocitarias. Las células histiocitarias mononucleadas y multinucleadas se tiñen positivamente para CD68, lisocima y alfa 1-antiquimiotripsina. No se apreciaron áreas de necrobiosis. En nuestro caso, des-



Fig. 3. Vista del colgajo zigomático rotado sobre su base, cubriendo el defecto palpebral y dispuesto para ser anclado en el canto interno.



Fig. 4. Resultado intraoperatorio de la reconstrucción de ambos párpados inferiores: A. Vista lateral izquierda. La cicatriz de la mejilla se sitúa sobre las líneas de expresión. La zona donante cierra directamente sin dificultad. B. Vista de medio perfil lateral izquierdo.

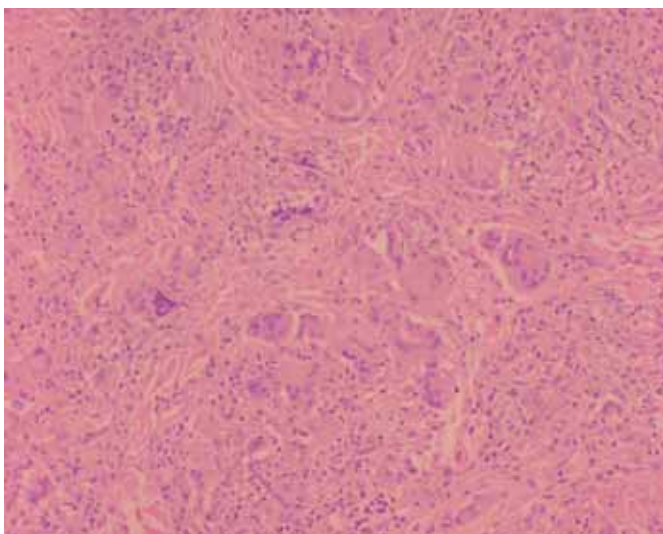


Fig. 5. Estudio anatomopatológico de la pieza de resección: microscopía óptica 20X con tinción Hematoxilina-Eosina (H-E) donde se observan histiocitos mononucleados y multinucleados entremezclados con células inflamatorias.

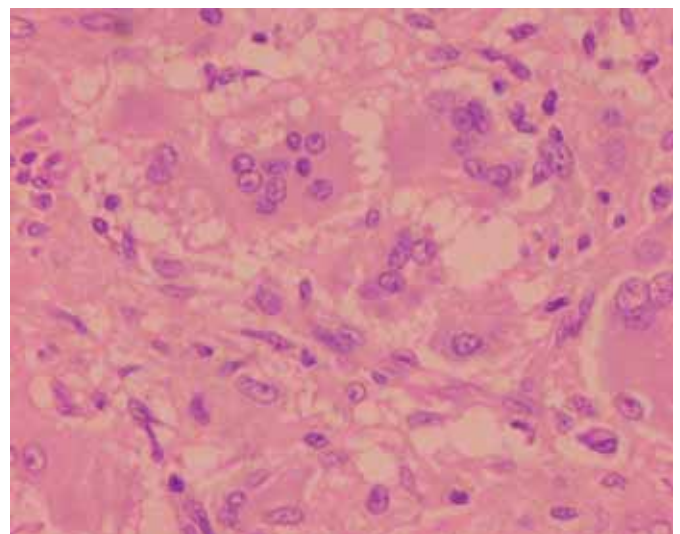


Fig. 6. Detalle de células histiocitarias multinucleadas con citoplasma vacuolado y/o indentado e histiocitos mononucleados fusiformes e histiocitoides (H-E 40X.).

tacamos la inusual ausencia de células de Touton y la afectación muscular.

El resultado clínico a las 8 semanas de la intervención (Fig. 7A y 7B) fue excelente tanto desde el punto de vista estético como funcional. El color y la textura del párpado fueron conseguidos sin presentar el efec-

to parche o retracción propios de los injertos de piel. Además el procedimiento nos permitió solucionar el defecto cutáneo de forma rápida, en un único tiempo quirúrgico y con pocas secuelas, evitando el empleo de injertos de piel o procedimientos mediante colgajos más complejos.



Fig. 7. Resultado postoperatorio a las 8 semanas: A. Vista frontal. No hubo complicaciones en el postoperatorio inmediato ni tardío. El "efecto cincha" del colgajo zigomático previene el ectropión. B. Vista de medio perfil lateral derecho: la cicatriz poco notoria en la proyección frontal se sitúa sobre zona de mínima tensión. Discreto abultamiento del colgajo por el edema.



Fig. 8. Resultado postoperatorio tardío a los 9-10 meses de la intervención. Menor engrosamiento y edema del colgajo en toda su extensión. A) vista frontal, B) perfil derecho y C) perfil izquierdo.

La cicatriz de la zona donante, visible al principio, mejoró con el tiempo quedando oculta en un pliegue natural; además el engrosamiento postoperatorio del colgajo, secundario al linfedema inicial, desapareció en los 3-4 meses siguientes a la cirugía (Fig. 8 A-C).

Discusión

Para un tratamiento adecuado del xantogranuloma palpebral en el adulto con afectación de la mayor parte del párpado inferior, debemos extirpar toda la unidad cutánea así como la porción del músculo del orbicular infiltrado, si queremos evitar restos celulares y una posterior recidiva de la lesión que dificulte una nueva intervención.

La reparación de los defectos que engloban toda la unidad estética palpebral inferior puede llevarse a cabo mediante el empleo de injertos cutáneos, lo que

proporciona pobres resultados funcionales y cosméticos debido a los conocidos inconvenientes de retracción y efecto parche. Por otro lado los colgajos loco-regionales clásicos de mejilla o los palpebrales, producen una alteración de la simetría facial, conllevan un tiempo de postoperatorio más prolongado y una mayor morbilidad (3, 6).

Por ello, para reparar amplios defectos palpebrales, como en el caso que presentamos, hemos utilizado la técnica descrita por Heywood (7) y modificada por Lara (8) obteniendo un resultado satisfactorio tanto estético como funcional, sin necrosis total ni parcial. En los meses siguientes a la intervención, el espesor del colgajo fue disminuyendo, tomando la textura propia de la piel palpebral. El grosor excesivo del colgajo o un diseño mayor al área a reconstruir, puede ser causa de abultamiento postoperatorio, mientras que un colgajo estrecho supone crear un ectropion residual inaceptable.

Cabe considerar también que los colgajos en isla de pedículo subcutáneo del área zigomática no sólo aportan piel para reparar un defecto cutáneo, sino que también hacen de cincha palpebral, lo que disminuye la incidencia de ectropion cicatricial.

En el estudio anatomopatológico (9) las lesiones fueron diagnosticadas de xantogranuloma, destacando la ausencia de células de Touton y la afectación muscular, datos que se describen en la literatura al respecto como muy excepcionales.

En la localización palpebral de este tipo de lesiones es obligatorio hacer diagnóstico diferencial con dos entidades. Por un lado con el xantelasma, que se presenta en forma de lesiones amarillentas poco sobreelevadas, generalmente bilaterales y que histológicamente sólo presenta células espumosas en disposición perivascular y perianaxial, sin mezcla de otras células inflamatorias. Por otro, con el xantogranuloma necrobiótico (10), que obligadamente en el estudio histológico debe presentar áreas de necrobiosis que no estaban presentes en nuestro caso.

Clínicamente tampoco detectamos la paraproteína que se describe en la mayoría de los casos de xantogranuloma necrobiótico.

En nuestro caso, las lesiones experimentaron un crecimiento lento y progresivo, ocupando todo el espesor de la dermis e infiltrando el músculo esquelético orbicular, deformando así todo el párpado inferior e incluso dificultando la correcta función palpebral.

Conclusiones

En casos clínicos tan inusuales como el de xantogranuloma del adulto de localización palpebral extensa, la extirpación de la lesión debe incluir toda

la unidad palpebral para evitar futuras recidivas. Aunque el empleo de un injerto de piel total es un procedimiento adecuado (6), los colgajos ampliados del área zigomática evitan los inconvenientes de los injertos tales como el efecto parche, la retracción y el ectropion, puesto que su anclaje en el canto interno proporciona un efecto hamaca o cincha (9). Se trata además de un procedimiento fácil en un solo tiempo quirúrgico y con rápida recuperación del paciente. Hay que valorar la inconveniencia de trasponer piel con folículos pilosos de la barba a la zona palpebral en pacientes varones, pero en pacientes lampiños y en mujeres creemos que es una técnica adecuada. La cicatriz de la zona donante, orientada en un pliegue natural de la cara, se hace imperceptible tras meses de evolución, especialmente en pacientes de edad avanzada.

Los colgajos cutáneos del área zigomática nos aportan una solución técnica de excelentes resultados, con un diseño que se puede adaptar a las necesidades cutáneas del defecto creado por la cirugía ablativa, siendo un procedimiento sencillo y rápido, realizado en un único tiempo quirúrgico, con escasa morbilidad y con buenos resultados cosméticos y funcionales.

Dirección del autor

Dr. Carlos M. León Llerena
C/ Santa María 21, Bajo.
11100, San Fernando, Cádiz. España.
e-mail: drleonllerena@yahoo.es

Bibliografía

1. **Hernández-Martín A, Baselga E, Drolet BA et al.:** "Juvenile xanthogranuloma" *J. Am. Acad. Dermatol.* 1997; 36 (3 Pt 1):355.
2. **Sanguenza OP, Salmon JK, White CR Jr et al.:** "Juvenile xanthogranuloma: a clinical, histopathologic and immunohistochemical study" *J. Cutan. Pathol.* 1995; 22 (4): 327.
3. **Mencia-Gutierrez E, Gutierrez-Díaz E, Madero-García S.:** "Juvenile xanthogranuloma of the orbit in an adult" *Ophthalmologica* 2000; 214 (6):437.
4. **Rodríguez J, Ackerman AB:** "Xanthogranuloma in adults" *Arch. Dermatol.* 1976; 112 (1): 43.
5. **Chalfin S, Lloyd WC:** "Juvenile Xanthogranuloma of the eyelid in an Adult" *Arch. Ophthalmol.* 1998; 116:154.
6. **Grabb and Smith's "Plastic Surgery"** 6th Ed. Philadelphia, Lippincott Williams and Wilkins. 2007. Pp: 397-416.
7. **Heywood AJ, Quaba AA:** "A cheek island flap for the lower eyelid" *Br. J. Plast. Surg.* 1991; 37:183.
8. **Lara Montenegro JS, Salinas Velasco VM, García-Morato Jorroto V et al.:** "Colgajos en isla de la región témporo-zigomática en la cirugía reconstructiva palpebral" *Cir. plást.iberolatinoam* 2000; 26: 353.
9. **Chang SE, Cho S, Choi JC et al.:** "Clinicohistopathologic comparison of adult type and juvenile type xanthogranulomas in Korea" *J. Dermatol.* 2001; 28 (8): 413.
10. **Codere F, Lee RD, Anderson RL:** "Necrobiotic xanthogranuloma of the eyelid" *Arch. Ophthalmol.* 1983; 101 (1):60.