

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)

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

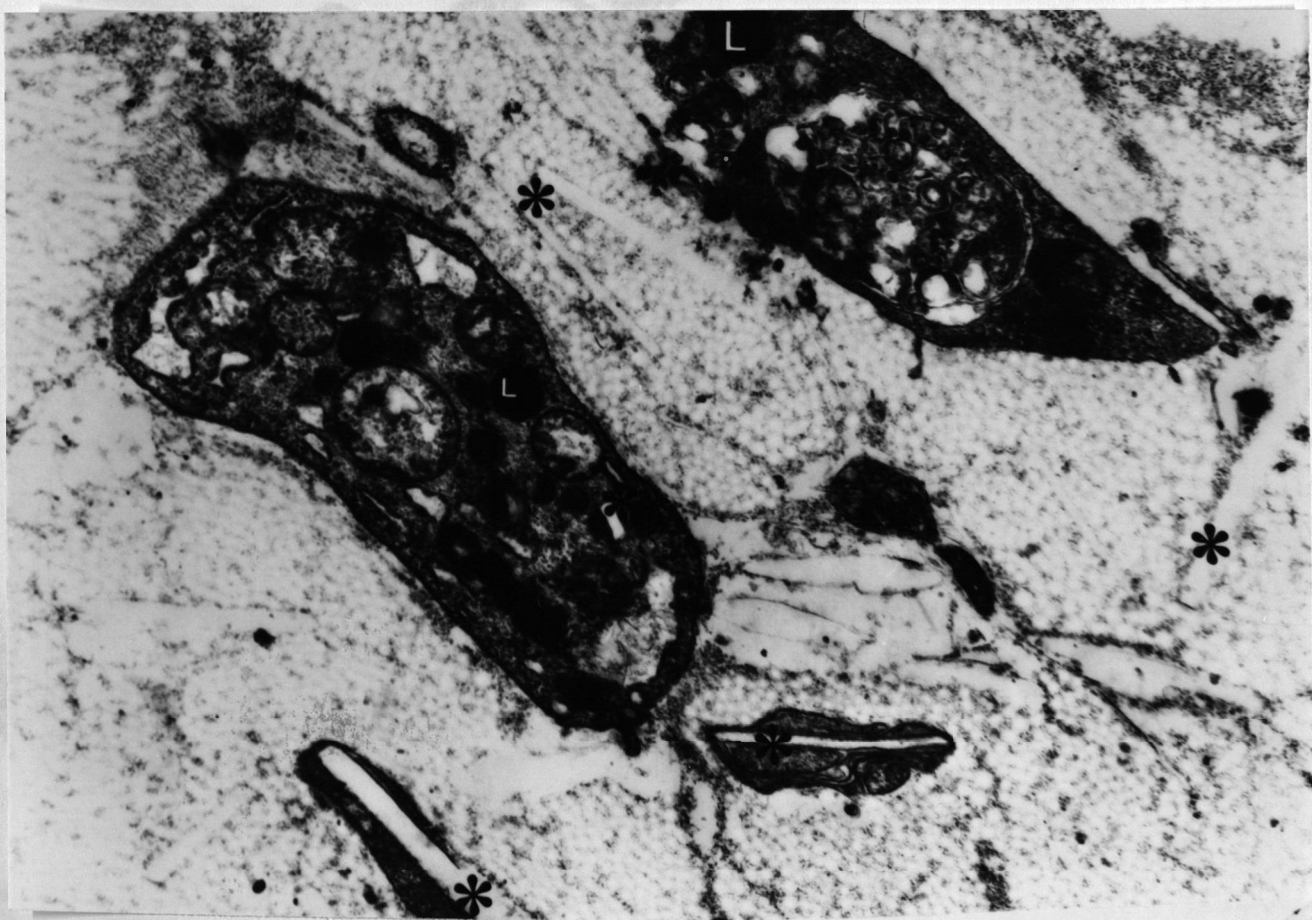


Fig. 17 Xantelasma palpebral (caso n° 13). Porciones citoplasmáticas de varias células con cristales lipídicos (asteriscos) y abundantes lisosomas (L). También se observan gran cantidad de cristales lipídicos entre los haces de colágeno. (Aumentos x 25.000).

Cromatografía de lípidos.Caso nº 13

LÍPIDOS NEUTROS :

Esc

EC

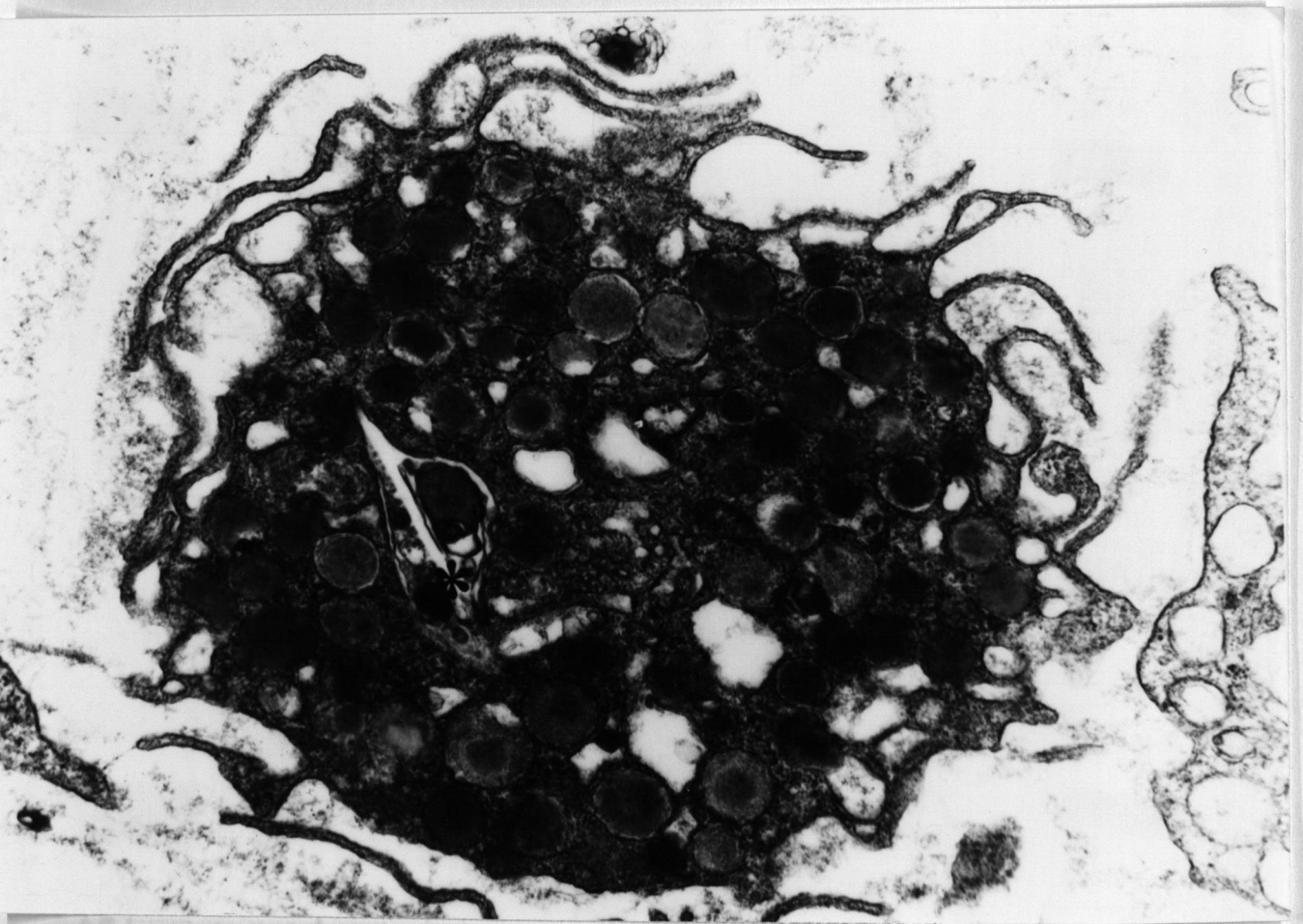
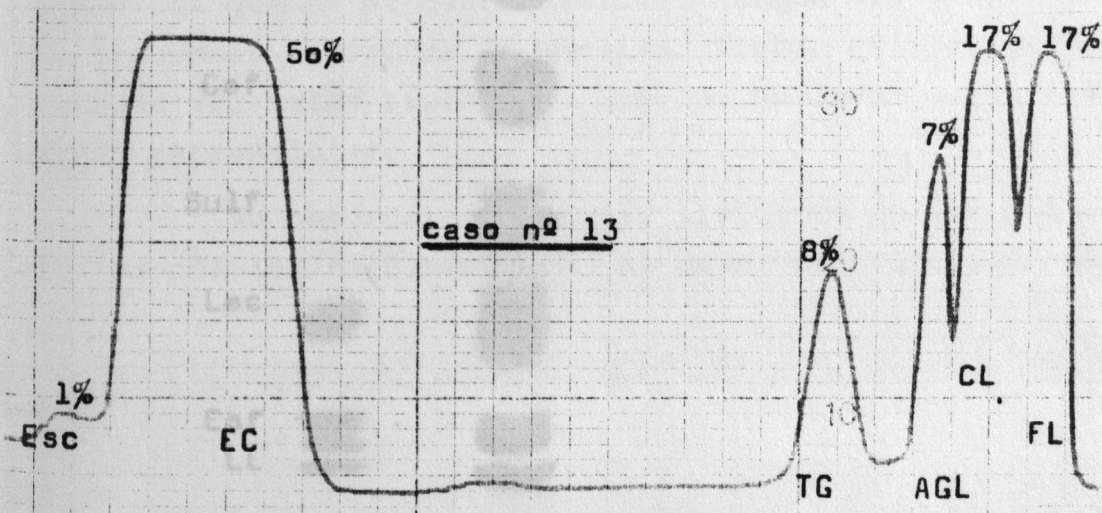
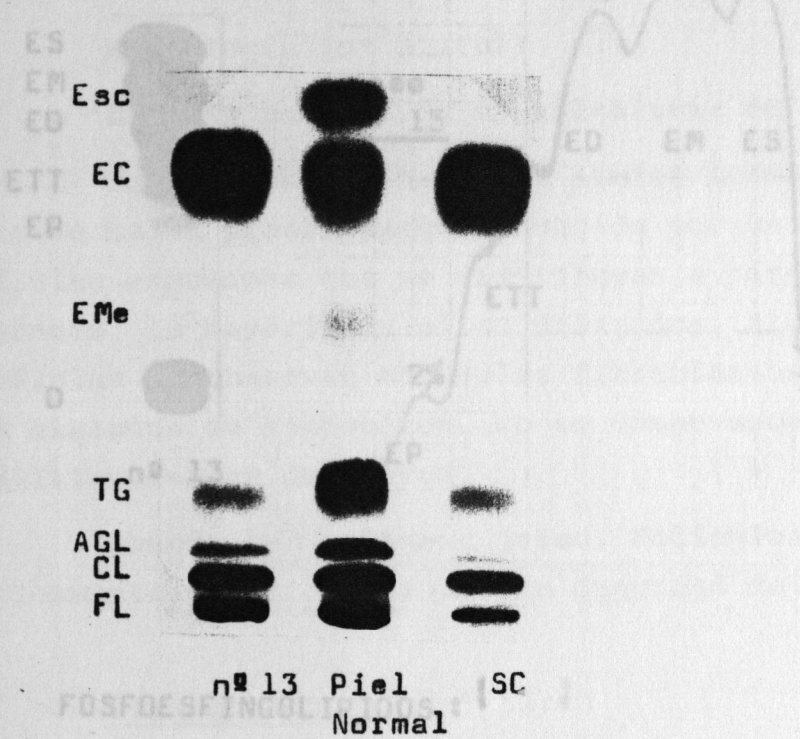


Fig. 18 Xantelasma palpebral (caso nº 13). Mastocito con una inclusión lipídica cristalóidea en su citoplasma (asterisco). (Aumentos x 42.500).

Cromatografía de lípidos.

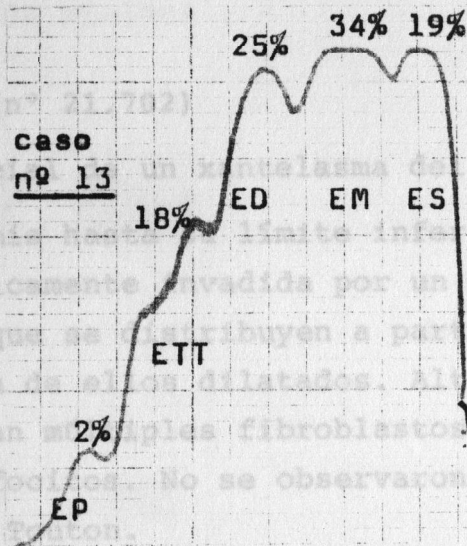
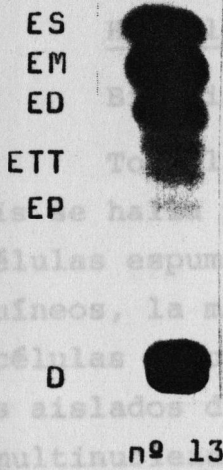
Caso nº 13

LIPIDOS NEUTROS :



ESTERES DE COLESTEROL :

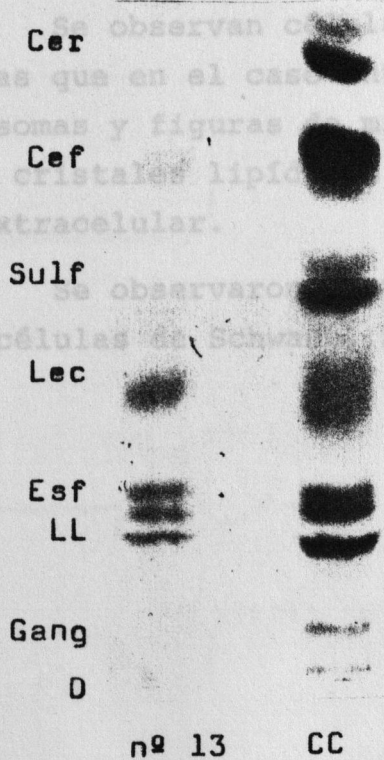
CASO N° 14



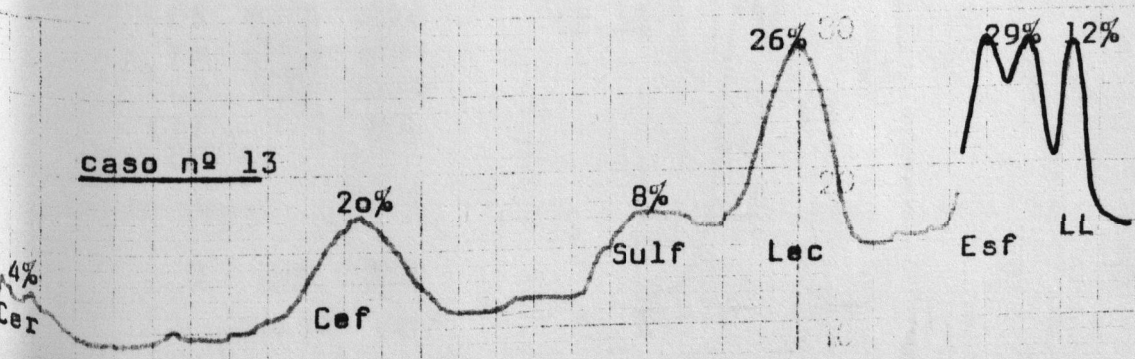
logia (n° 11792)
 a parca un xantelasma del párpado inferior.
 To a dermis... infiltrado con la hipo-
 dermis ha... prácticamente invadida por un denso infiltrado
 de células espumosas que se distribuyen a partir de los vasos
 sanguíneos, la mayoría de ellos dilatados. Alternando con es-
 tas células se observan algunos fibroblastos y algunos acú-
 mulos aislados de linfocitos. No se observaron células gigan-
 tes multinucleadas de tipo...

Abundante colágeno joven. Folículos pilosebáceos
 prácticamente aprisionados por la densidad del infiltrado.

FOSFOESFINGOLIPIDOS :



Se observan células histiocitarias con más vacuolas
 lipídicas que en el caso anterior, aunque con menor cantidad
 de lisosomas y figuras mielina. Dichas células presentan
 también cristales lipídicos, que los hallamos también en el
 medio extracelular.
 Se observaron vacuolas lipídicas en los pericitos y
 en las células de Schwann. No se observaron células cebadas.



XANTELASMA PALPEBRALCASO N° 14Histología (n° 21.702)

Biopsia parcial de un xantelasma del párpado inferior.

Toda la dermis hasta su límite inferior con la hipodermis se halla prácticamente invadida por un denso infiltrado de células espumosas que se distribuyen a partir de los vasos sanguíneos, la mayoría de ellos dilatados. Alternando con estas células se observan múltiples fibroblastos y algunos acúmulos aislados de linfocitos. No se observaron células gigantes multinucleadas de Touton.

Abundante colágeno joven. Folículos pilosebáceos prácticamente aprisionados por la densidad del infiltrado.

Ultraestructura (n° 33)

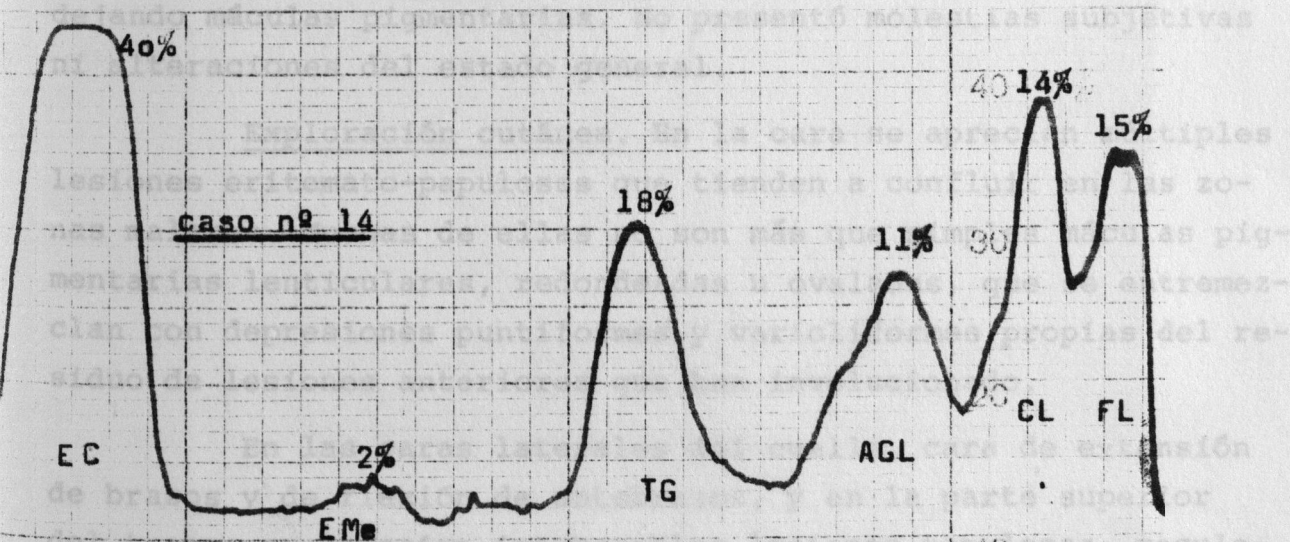
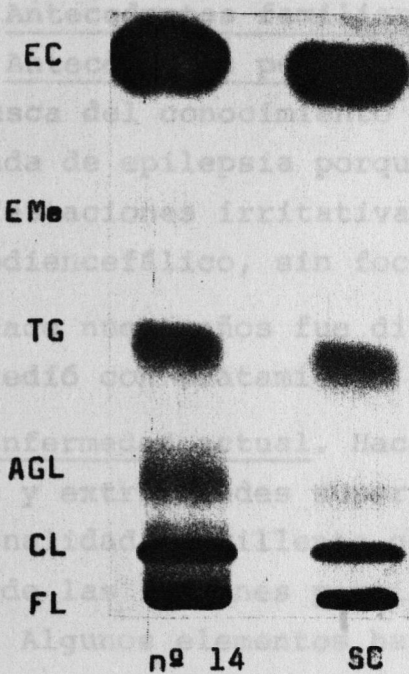
Se observan células histiocitarias con más vacuolas lipídicas que en el caso anterior, aunque con menor cantidad de lisosomas y figuras de mielina. Dichas células presentan también cristales lipídicos, que los hallamos también en el medio extracelular.

Se observaron vacuolas lipídicas en los pericitos y en las células de Schwann. No se observaron células cebadas.

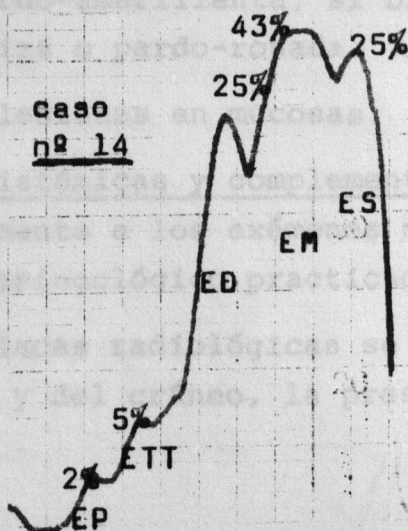
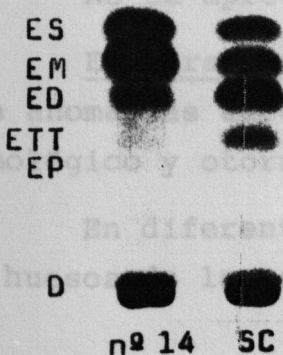
Caso nº 14

(Ex L: 14'1 % del tejido seco)

LIPIDOS NEUTROS :



ESTERES DE COLESTEROL :



XANTHOMA DISSEMINATUMCASO N° 15

Historia clínica (historia de Sala n° 1670)

F.R.L. varón de 56 años de edad. (Noviembre 1972).

Antecedentes familiares. Sin interés

Antecedentes personales. Hace once años sufrió una pérdida brusca del conocimiento que duró tres días y que fué diagnosticada de epilepsia porque se consiguieron hallar moderadas manifestaciones irritativas electroencefalográficas de origen mesodiencefálico, sin focalidad ni sufrimiento central.

Hace nueve años fue diagnosticado de tuberculosis pulmonar que cedió con tratamiento específico.

Enfermedad actual. Hace doce años inició en la piel de cara, cuello y extremidades superiores una erupción máculo-papulosa, de tonalidad amarillenta que cursó a brotes durante meses. La mayoría de las lesiones persistieron inmodificadas hasta la actualidad. Algunos elementos han involucionado por sí solos dejando máculas pigmentarias. No presentó molestias subjetivas ni alteraciones del estado general.

Exploración cutánea. En la cara se aprecian múltiples lesiones eritemato-papulosas que tienden a confluír en las zonas malares. Muchas de ellas no son más que simples máculas pigmentarias lenticulares, redondeadas u ovaladas, que se entremezclan con depresiones puntiformes y varioliformes propias del residuo de lesiones anteriores que han involucionado.

En las caras laterales del cuello, cara de extensión de brazos y de flexión de antebrazos, y en la parte superior del tronco se aprecian innumerables lesiones papulosas, maculosas, de tamaños que oscilan entre 1 y 3 mm de diámetro, que son de coloración marrón o pardo-amarillenta, si bien en algunas de ellas la tonalidad es rojiza o pardo-rosada.

No se aprecian lesiones en mucosas.

Exploraciones sistémicas y complementarias. No se hallaron anomalías especialmente a los exámenes endocrinológicos, oftalmológico y otorrinolaringológico practicados.

En diferentes placas radiológicas se puso de manifiesto en huesos de la pelvis y del cráneo, la presencia de imágenes

Fig. a.

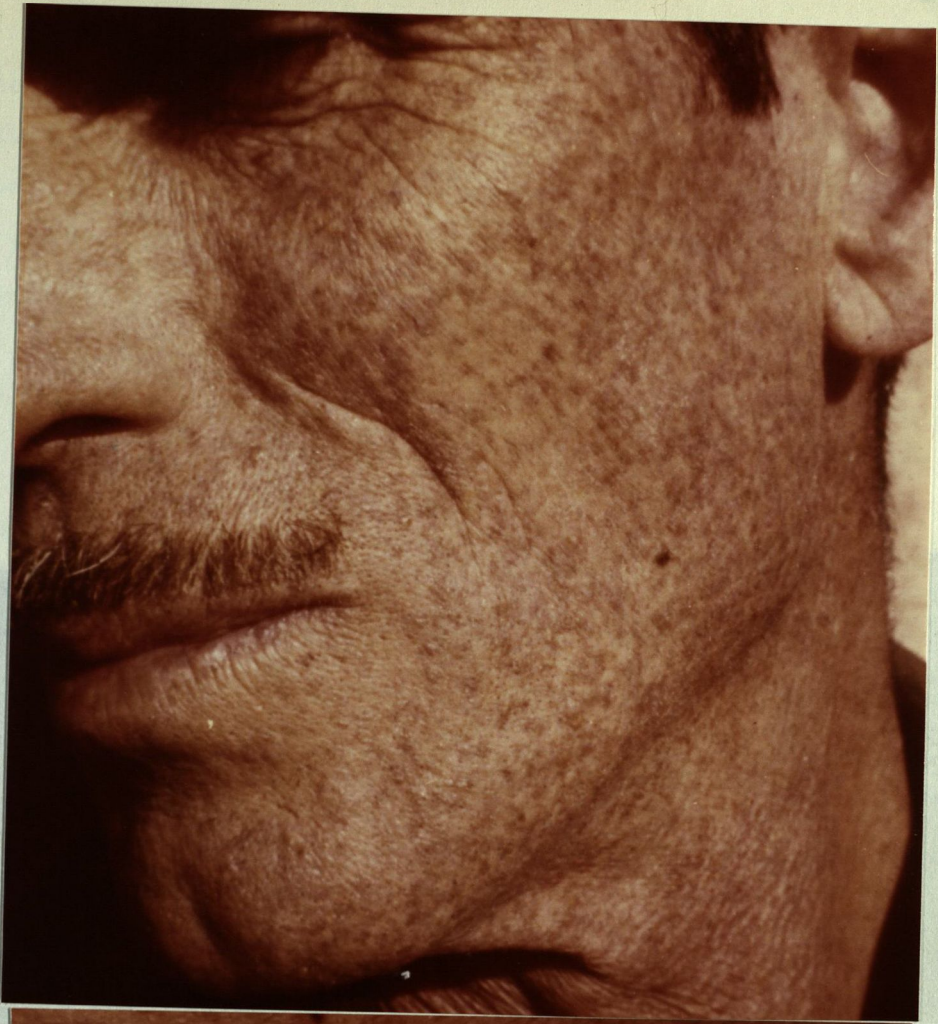


Fig. b.

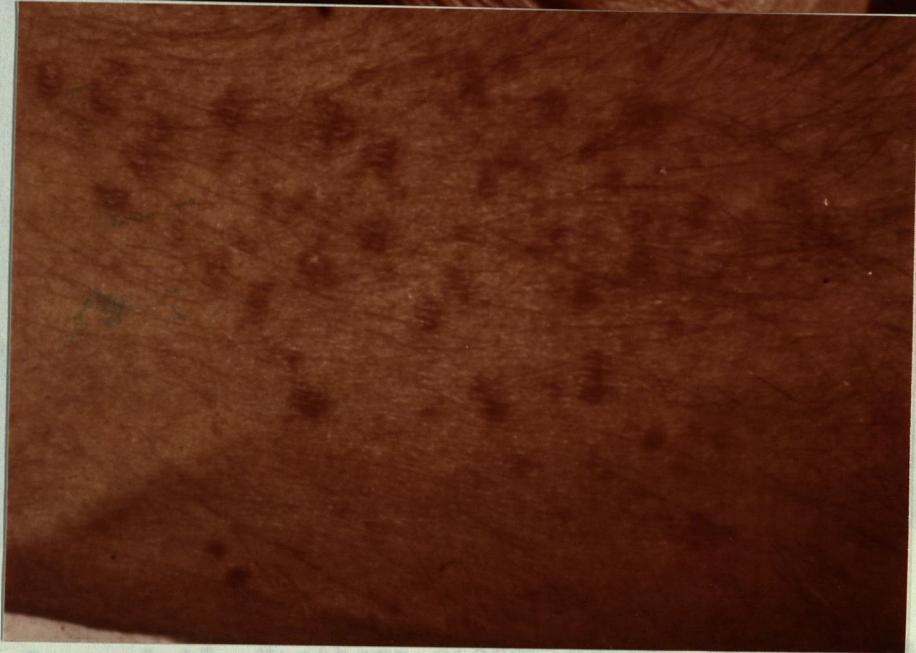


Fig. 19 Caso n° 15. Xanthoma disseminatum.

- a) Lesiones eritematosas y cicatrizales varioliformes residuales.
- b) Máculo-pápulas eritematosas de antebrazo.

osteolíticas del tamaño de un guisante, sin reacción perifocal. La silla turca estaba algo aplanada pero dentro de los límites de la normalidad.

Evolución. No se practica ningún tratamiento. Las lesiones permanecen estacionarias al cabo de tres años.

Histología. (n° 9.152 y 28346)

En 1956 se hiciera una biopsia una pápula amarillenta del antebrazo, que muestra una dermis superior y media ocupada por un infiltrado de células extremadamente apretadas, que cubren la epidermis.



Fig. 20. Caso n° 15. Xanthoma disseminatum. Lesiones osteolíticas en región occipital.

Las células de aspecto histiocitario muestran vacuolas lipídicas, por lo general en escaso número, excepto en alguna célula aislada donde se hallan en gran cantidad. Junto a ellas se aprecian algunas lisosomas y figuras de mielina. El retículo endoplásmico es granular y poco abundante. Mitochondrias y aparato de Golgi, normales. El núcleo muestra poca heterocromatina y un pequeño nucleolo central.

osteolíticas del tamaño de un guisante, sin reacción perifocal. La silla turca estaba algo aplanada pero dentro de los límites de la normalidad.

Evolución. No se practica ningún tratamiento. Las lesiones permanecen estacionarias al cabo de tres años.

Histología. (n° 9.152 y 10346)

En 1966 se biopsia una pápula amarillenta del antebrazo, que muestra una dermis superior y media ocupada por un infiltrado de células extremadamente apretadas, que aplanan la epidermis suprayacente. Este infiltrado está formado por elementos característicos de citoplasma eosinófilo, de aspecto de "vidrio deslustrado", de contornos poligonales, triangulares y de núcleos múltiples, dispuestos en herradura o en círculo. El límite del infiltrado es preciso rechazando las estructuras de tejido conectivo circundante. No se apreciaron trastornos de los vasos ni de anexos cutáneos.

Algunos de estos elementos mostraban granulaciones intracelulares PAS-positivas.

En 1968 se biopsia de nuevo, hallando un infiltrado semejante al anterior, pero con menos elementos linfocitarios y mayor componente fibroblástico. Las tinciones con PAS y azul de toluidina fueron negativas, y el Sudán IV mostró depósitos grasos intracelulares.

En 1973 biopsiamos un nuevo elemento apreciándose en la dermis superficial un foco redondeado de tonalidad difusa mucho más clara que el resto de la dermis y que parece corresponder a una zona de hialinización.

En este paciente las tinciones para el hierro fueron negativas.

Ultraestructura (n° 14)

Se observan dos tipos celulares. Unos elementos de aspecto histiocitario y otros de tipo fibroblástico.

Las células de aspecto histiocitario muestran vacuolas lipídicas, por lo general en escaso número, excepto en alguna célula aislada donde se hallan en gran cantidad. Junto a ellas se aprecian algunos lisosomas y figuras de mielina. El retículo endoplásmico es granular y poco abundante. Mitocondrias y aparato de Golgi, normales. El núcleo muestra poca heterocromatina y un pequeño nucleolo central.

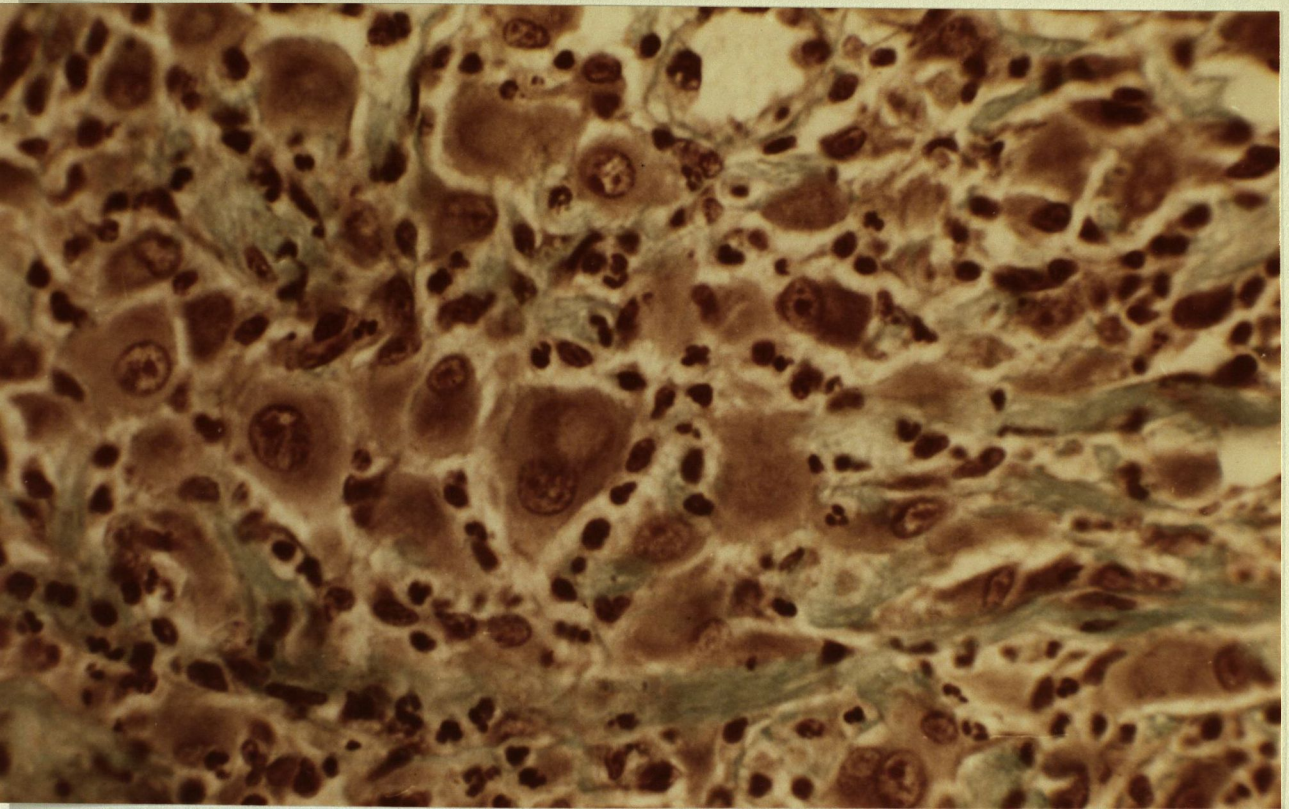


Fig. 21 Células de citoplasma denso y eosinófilo y contornos poligonales (Tricrómico x 1.200).

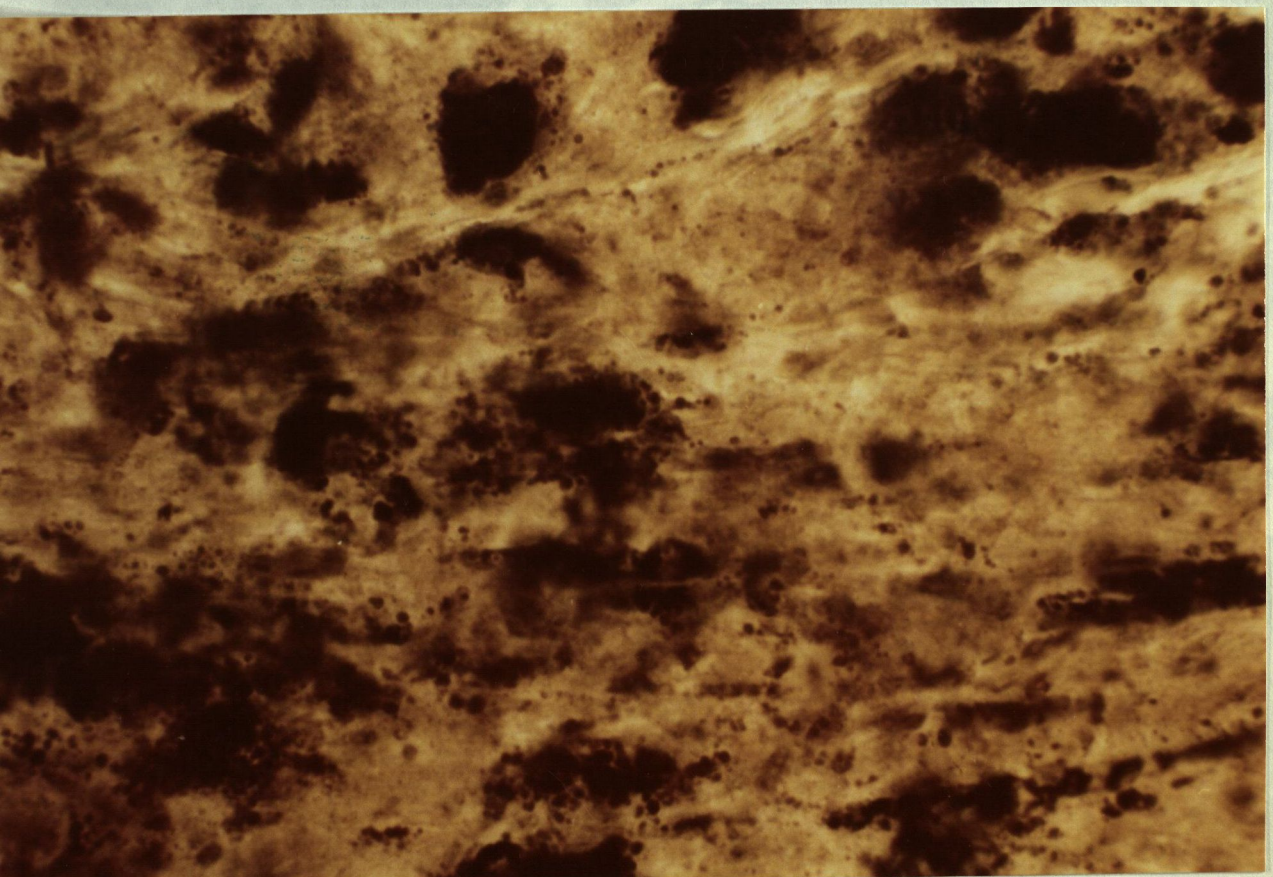


Fig. 22 Granulaciones lipídicas intracitoplasmáticas. (Sudán negro x 1.536).

Las células de tipo fibroblástico se caracterizan por contornos irregulares, abundantes vesículas de pinocitosis, ausencia de vacuolas lipídicas, retículo endoplásmico granular con algunos sacos de luz muy estrecha, pocos lisosomas, en general pocos organoides citoplasmáticos, y gran cantidad de microfilamentos desordenados de un diámetro de unos 100 Å.

En ninguna de las células observadas, de los diferentes tipos, se hallaron gránulos de Langerhans.

Llama la atención la gran cantidad de células cebadas que se hallan en la pieza.

Los vasos, las células endoteliales, los pericitos y las células de Schwann, no presentaron anomalías apreciables.

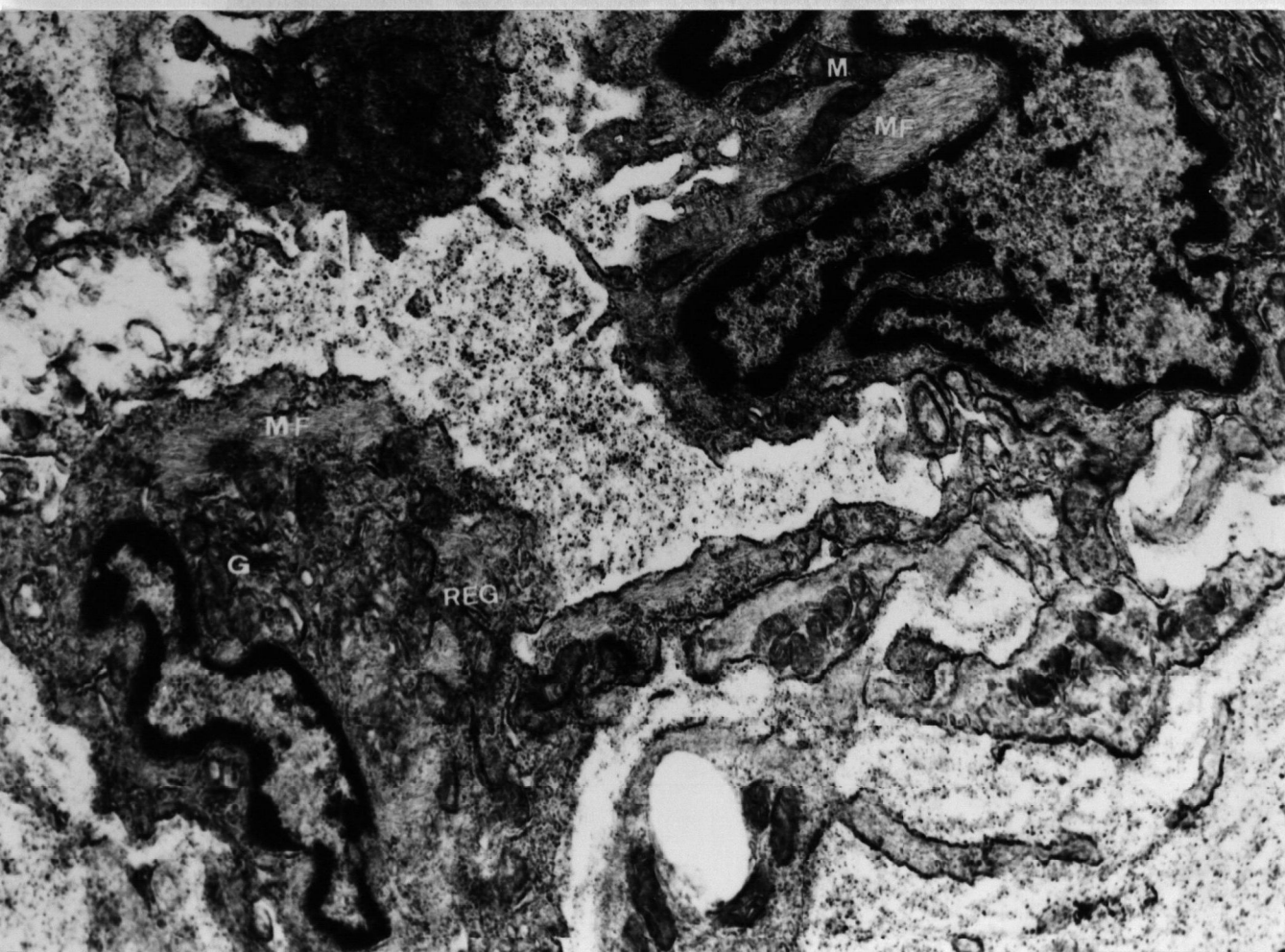


Fig. 23 Xanthoma disseminatum (caso n°15). Células de tipo fibroblástico con abundantes microfilamentos (MF). Retículo endoplásmico granular (REG). (Aumentos x 25.000).