DERMATOLOGÍA EN IMÁGENES

Xantogranuloma necrobiótico diseminado: manifestación cutánea de una gammapatía monoclonal

Javier Rosero,[*] Carolina Narváez,[*] Ernesto Rosero[**]



Figura 1: Tumefacción nodular difusa, máculas marrón oscuro que confluyen en manchas, escasas pápulas eucrómicas hacia malares. Placas infiltradas y confluentes, de tonalidad pardo-amarillenta a eritemato-violácea, con contornos irregulares, policíclicos y arciformes, distribuidas en mamas y región toracoabdominal. Se observan sectores de aclaramiento central y una lesión redondeada de superficie costrosa en el abdomen inferior.

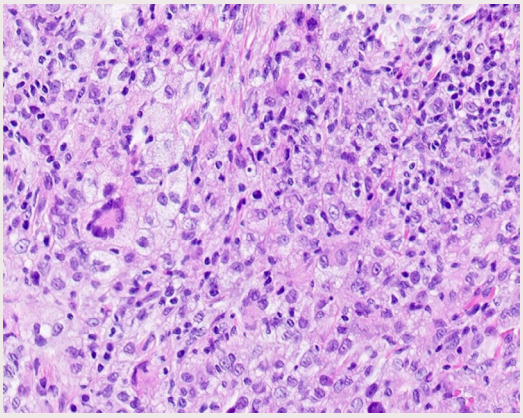


Figura 2: Biopsia cutánea con infiltrado xantogranulomatoso dérmico compuesto por histiocitos espumosos y células gigantes multinucleadas, asociado a necrobiosis del colágeno (hematoxilina-eosina).

Mujer de 67 años, con 8 meses de evolución de múltiples lesiones cutáneas. En el examen dermatológico se identificaron placas y nódulos firmes e infiltrados, de tonalidad pardo-amarillenta a eritemato-violácea, con áreas marrón oscuro, contornos irregulares, policíclicos y arciformes, y tendencia a la confluencia. Predominaban en mamas y región toracoabdominal, con lesiones adicionales en brazos, cuello y región periocular. En la figura 1 destacan extensas placas confluentes, sectores de aclaramiento central y una lesión redondeada de superficie costrosa en el abdomen inferior. Esta variabilidad cromática es compatible con el xantogranuloma necrobiótico, cuyas lesiones no siempre muestran una coloración amarillo-anaranjada evidente.

Los estudios complementarios revelaron una gammapatía monoclonal IgG kappa, con pico monoclonal de 2,8 g/dL. La biopsia cutánea mostró un infiltrado xantogranulomatoso dérmico constituido por histiocitos espumosos, células gigantes multinucleadas y áreas extensas de necrobiosis del colágeno (figura 2). La tinción con rojo Congo no evidenció depósitos de amiloide en la muestra y las tinciones especiales para microorganismos fueron negativas. La correlación entre la morfología clínica, los hallazgos histopatológicos y la paraproteinemia permitió establecer el diagnóstico de xantogranuloma necrobiótico.[1] Los criterios diagnósticos de consenso han sido validados recientemente frente a sus principales imitadores clinicopatológicos.[2]

** Médico posgradista en Dermatología, Universidad Tecnológica Equinoccial, Quito – Ecuador*
*** Médico general, investigador independiente, Quito – Ecuador.*

Correspondencia:
Javier Rosero
javier.rosero94@gmail.com

El xantogranuloma necrobiótico es una histiocitosis no Langerhans rara y de curso crónico, estrechamente asociada a gammapatías monoclonales y discrasias de células plasmáticas. La evaluación conjunta por dermatología y hematología, así como la vigilancia hematológica prolongada, son fundamentales porque la alteración clonal puede preceder, coincidir con o aparecer después de las lesiones cutáneas.[3-5] El diagnóstico diferencial incluye necrobiosis lipoídica, granuloma anular generalizado, xantomas y otras histiocitosis no Langerhans.

El tratamiento debe individualizarse según la extensión cutánea, el compromiso extracutáneo y la enfermedad hematológica subyacente. La evidencia disponible procede principalmente de series de casos y revisiones sistemáticas; las inmunoglobulinas intravenosas y los corticosteroides sistémicos se encuentran entre las opciones con mejor respaldo, junto con tratamientos dirigidos al clon plasmocitario cuando están indicados.[6-7]

CONSENTIMIENTO INFORMADO

La paciente firmó el consentimiento informado para el uso de sus imágenes y datos clínicos con fines de investigación y publicación científica. Se preservó la confidencialidad y no se incluyeron datos que permitieran su identificación.

BIBLIOGRAFÍA

1. Nelson CA, Zhong CS, Hashemi DA, Ashchyan HJ, Brown-Joel Z, Noe MH, et al. A multicenter cross-sectional study and systematic review of necrobiotic xanthogranuloma with proposed diagnostic criteria. JAMA Dermatol. 2020;156(3):270-279. doi:10.1001/jamadermatol.2019.4221.
2. Bassir F, Valido K, Maciejewski KR, Damsky W, Nelson CA. Validation of the Delphi consensus diagnostic criteria for necrobiotic xanthogranuloma. JAMA Dermatol. 2024;160(12):1361-1362. doi:10.1001/jamadermatol.2024.3198.
3. Claveau JS, Wetter DA, Kumar S. Cutaneous manifestations of monoclonal gammopathy. Blood Cancer J. 2022;12(4):58. doi:10.1038/s41408-022-00661-1.
4. Hilal T, DiCaudo DJ, Connolly SM, Reeder CB. Necrobiotic xanthogranuloma: a 30-year single-center experience. Ann Hematol. 2018;97(8):1471-1479. doi:10.1007/s00277-018-3301-1.
5. Higgins LS, Go RS, Dingli D, Kumar SK, Rajkumar SV, Dispenzieri A, et al. Clinical features and treatment outcomes of patients with necrobiotic xanthogranuloma associated with monoclonal gammopathies. Clin Lymphoma Myeloma Leuk. 2016;16(8):447-452. doi:10.1016/j.clml.2016.04.009.
6. Steinhelfer L, Kühnel T, Jägle H, Mayer S, Karrer S, Haubner F, et al. Systemic therapy of necrobiotic xanthogranuloma: a systematic review. Orphanet J Rare Dis. 2022;17(1):132. doi:10.1186/s13023-022-02291-z.
7. Hansen I, Ghandili S, Abeck F, Booken N, Schneider SW. Therapy of necrobiotic xanthogranuloma: case series and review of the literature. J Dtsch Dermatol Ges. 2023;21(11):1315-1318. doi:10.1111/ddg.15195.

ORCID

Javier Rosero https://orcid.org/0000-0002-3635-6653
Carolina Narváez https://orcid.org/0009-0003-5405-1882
Ernesto Rosero https://orcid.org/0009-0008-8228-7258

Cómo citar este artículo: Rosero J., Narváez C., Rosero E. Xantogranuloma necrobiótico diseminado: manifestación cutánea de gammapatía monoclonal. - Dermatología en Imágenes. Rev Dermatol Cent Úraga. 2026;8(2).

Fecha de recepción: 14/9/2025
Fecha de aceptación: 14/7/2026