

Xantogranuloma juvenil

Juvenile xanthogranuloma

Liliana Aristizábal Franco¹

Olga Lucía Pardo Herrera²

Recibido: Noviembre 10 de 2006

Aceptado: Diciembre 26 de 2006

RESUMEN

SE PRESENTA el caso de una lactante de tres meses de edad, en buen estado general, que desde el nacimiento presenta lesiones nodulares eritemato-amarillentas, de consistencia firme, lisas, localizadas en el tronco y área proximal de las extremidades, asintomáticas. Se toman biopsias que reportan xantogranuloma juvenil. Se descartó compromiso sistémico.

Palabras clave: Xantogranuloma juvenil, infancia, benigno.

SUMMARY

We present the case of a 3 month woman baby, in sound health, which a few weeks after birth; developed reddish to yellowish, hard, smooth nodules, distributed over the trunk and extremities, asymptomatic. The diagnostic was made by biopsy, the pathology reported: juvenile xanthogranuloma. We didn't find extracutaneous manifestations.

Key words: Juvenile xanthogranuloma, children, benign.

CASO CLÍNICO

Paciente de tres meses, sexo femenino, quien desde el nacimiento presentó lesiones eritematosas localizadas

en el tronco y la región proximal de las extremidades, asintomáticas.

Al examen físico se encontró una lactante en buen estado general y con desarrollo psicomotor adecuado para la edad; la piel presentaba siete lesiones localizadas en la región anterior del abdomen, la espalda, los hombros y en el área proximal de los muslos, consistentes en nódulos eritemato-amarillentos con aspecto de bóveda, de consistencia firme, superficie lisa, no descamativas, de aproximadamente 3 mm a 5 mm de diámetro, asintomáticas. No se palparon adenopatías ni hepatoesplenomegalia (Figuras 1-2)



Figuras 1-2. Nódulos eritemato-amarillentos, de superficie lisa, aspecto de bóveda, consistencia firme.

1 Residente segundo año Dermatología. Universidad Militar Nueva Granada. Bogotá, Transv. 3 No. 49-00 Servicio de Dermatología. Hospital Militar Central. 248 6868. Ext. 5055 – 214 7685. Email: aulet02@gmail.com

2 Dermatóloga. Hospital Militar Central. Bogotá, Transv. 3 No. 49-00 Servicio de Dermatología. Hospital Militar Central 248 6868. Ext. 5055 – 214 7685. Email: donatoangel@yahoo.com.

Minicaso

Cuadro hemático: HB, 10,8 g/dl; hematocrito, 33%; leucocitos, 8.100 mm³; neutrófilos, 39%; linfocitos, 60%; monolitos, 1%. Extendido de sangre periférica sin alteraciones. AST y ALT normales.

Ecografía abdominal total: Dentro de límites normales.

Hematología descartó compromiso de otros órganos diferentes de piel.

Oftalmología descartó compromiso ocular.

Se realizó biopsia de piel que evidenció una epidermis normal sin epidermotropismo; en la dermis, un infiltrado compuesto por células de citoplasma claro, de aspecto histiocítico, con núcleo redondeado pequeño, sin atipia citológica y con células fusiformes entremezcladas con fibras de colágenos gruesas. El infiltrado se extiende hasta la parte superior de la hipodermis. No se encontraron células de Touton. Las inmunofenotipificación reporta células CD68 positivas y CD1a negativas. Los hallazgos son compatibles con una histiocitosis no Langerhans de tipo xantogranuloma juvenil (Figuras 3-4-5).

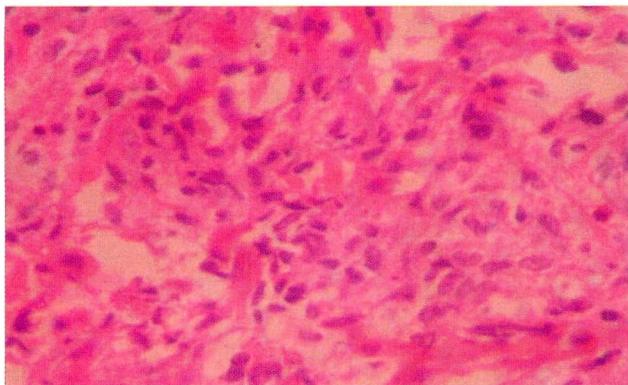


Figura 3. En la dermis células de citoplasma claro con núcleo redondeado pequeño y células fusiformes entremezcladas con fibras de colágenos gruesas. Tinción hematoxilina eosina. 40X

DISCUSIÓN

Las histiocitosis pertenecen a un grupo de enfermedades caracterizadas por la proliferación de macrófagos en órganos y sistemas. Dicha proliferación puede ser generalizada o localizada. Se reconocen en su clasificación tres grandes grupos: histiocitosis de células de Langerhans, histiocitosis no Langerhans e histiocitosis malignas.

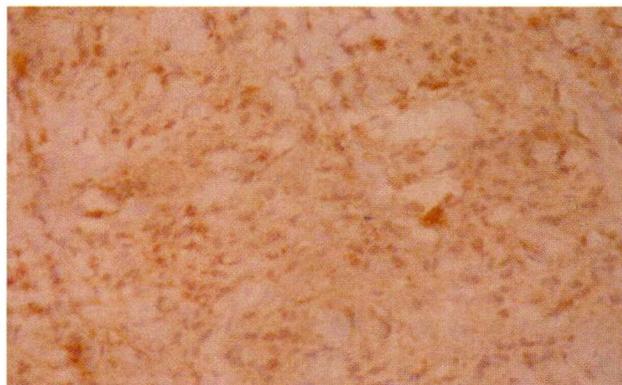


Figura 4. No presencia de células de Touton. Las células de la lesión son CD68 positivas. Tinción CD68 40X

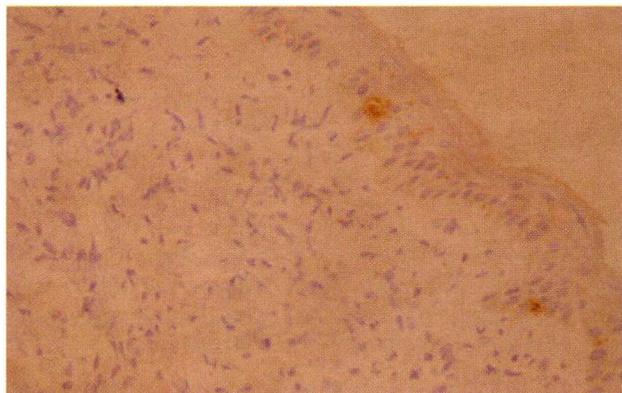


Figura 5. Las células de la lesión son CD1a negativas. Tinción CD1a 40X

El xantogranuloma juvenil es un tumor benigno de piel, caracterizado por proliferación de macrófagos; afecta a la población infantil y es común durante el primer año de edad. Tiende a ser auto resolutivo y hace parte de las histiocitosis no Langerhans.¹

Su etiología es desconocida. Se piensa en una respuesta de histiocitos frente a un estímulo externo, lo que se evidencia en las lesiones compuestas por células histiocíticas no Langerhans, que forman una reacción granulomatosa, con presencia de células espumosas, que acumulan lípidos y células gigantes.²

La forma juvenil es más frecuente en varones en 1:5 a 1, sin predilección de sexos en adultos. El 75% de las lesiones

Xantogranuloma juvenil

aparecen en el primer año de vida. Es poco frecuente en adultos, con pico de incidencia a los 20 años.³

Las dos variables clínicas frecuentes del xantogranuloma juvenil son una forma nodular pequeña y una forma nodular grande; esta última, la más frecuente, consistente en nódulos únicos múltiples entre 1-2 cm de diámetro, de color marrón-rojizo o amarillo-rosa. Frecuentemente coexisten ambas formas.^{3,4} La localización más común es en la cabeza y el cuello, seguida por el tórax y las extremidades.^{1,3}

Se han descrito lesiones extracutáneas en ojos, pulmones, vísceras, huesos y SNC, y la manifestación más frecuente es el compromiso ocular, principalmente del iris, asociado a hifema y glaucoma.

Se han encontrado asociaciones con neurofibromatosis, leucemia mieloide crónica, anemia, epilepsia y diabetes insípida.⁴

En la anatomía patológica de estas lesiones se observa infiltrado histiocitario dérmico con linfocitos y como hallazgo característico las células gigantes de Touton, ricas en material lipídico en la periferia. La inmunohistoquímica es positiva para vimentina, CD68 y factor XIIIa y negativa para proteína S100 y CD1a. Se han descrito variantes sin células gigantes de Touton, frecuentemente en lesiones maduras, como ocurrió en este caso.⁵

Por la característica autolimitada de las lesiones no requieren tratamiento. Tanto las cutáneas como las viscerales involucionan en 1-6 años dejando atrofia cutánea o hipopigmentación. En los pacientes debe descartarse compromiso sistémico. En el caso de existir compromiso extracutáneo se ha utilizado el tratamiento con quimioterapia, radioterapia, corticoides y ciclosporina. Los pacientes requieren además seguimiento multidisciplinario.³

Bibliografía

1. Dehner LP. Xanthogranulomas Juvenile in the First Two Decades of Life: a clinicopathologic study of 174 cases with cutaneous and extracutaneous manifestations. *Am J Surg Pathol.* 2003; 27 (5):579-93.
2. Hernández – Martin A, Baselga E, Drolet BA, Esterly NB. Juvenile xanthogranuloma. *J Am Acad Dermatol.* 1997; 36 (3):355-67.
3. Goodman WT, Barret TL. Histiocytosis: xantogranuloma Juvenil. En: Bologna, Jorizzo, Rapini. *Dermatología.* Primera edición. Elsevier.2004;1436-38.
4. Janssen D, Harms D. Juvenile xanthogranuloma in childhood and adolescence: a clinicopathologic study of 129 patients from kiel pediatric tumor registry. *Am J Surg Pathol.* 2005; 29 (8): 1117-8.
5. Dehner LP. Reawakening to the existence of juvenile xanthogranuloma. *Am J Surg Pathol.* 2005; 29 (1):119-120.