

Xantogranuloma juvenil

Roberto Carlos Bustamante Pineda

Elisiane Magnabosco

Rinede Luis Manfredini

Clovis Klock

RESUMEN

El xantogranuloma juvenil es un tumor benigno de células histiocíticas que ocurre predominantemente en la infancia; en algunos casos puede comprometer otros órganos o sistemas.

Los autores reportan un caso de xantogranuloma juvenil, lesión única de rápido crecimiento, en una paciente femenina de 11 años de edad.

Palabras clave: xantogranuloma juvenil.

INTRODUCCIÓN

El xantogranuloma juvenil es un tumor benigno de células histiocíticas, que ocurre predominantemente en la infancia y generalmente cursa con resolución espontánea. Los autores reportan un caso de xantogranuloma juvenil que se manifestó clínicamente en una paciente de 11 años de edad y con rápido crecimiento de la lesión.

REPORTE DE CASO

Paciente de sexo femenino, 11 años de edad. Presenta una lesión papulosa, asintomática, en la región lateral izquierda de la nariz de un mes de evolución; inicialmente

medía aproximadamente 2 mm de diámetro según los padres de la paciente, quienes siete días antes le habían aplicado ácido salicílico al 14% tópico, una vez al día durante tres días, y notaron que aumentó aún más de tamaño, motivo por el cual consultaron. En el examen físico se observó una lesión papulosa, de aproximadamente 5 mm de diámetro, muy eritematosa, con telangiectasias en la superficie, brillante y sin infiltración de la base (Figura 1); el resto del examen era normal. Se recomendó tratamiento quirúrgico e histopatología de la lesión. La cirugía fue realizada 15 días después de la consulta, comprobándose en ese momento crecimiento de la lesión, la cual aumentó hasta 9 mm. Se realizó resección quirúrgica con rotación de pequeño colgajo de piel que evolucionó con óptima integración (Figura 2).

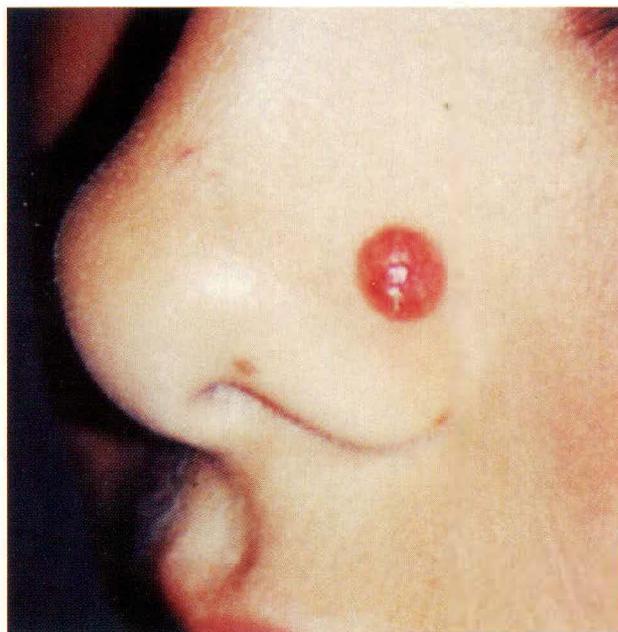


Figura 1. Lesión de la paciente en la primera consulta.

Roberto Carlos Bustamante Pineda, Dermatólogo, Clínica Dermasaúde. Erechim, Brasil.

Elisiane Magnabosco, Dermatóloga, Clínica Dermasaúde. Erechim, Brasil.

Rinede Luis Manfredini, Cirujano Plástico, Clínica de Cirugía Plástica, Erechim, Brasil.

Clovis Klock, Patólogo, Medicina Diagnóstica, Erechim, Brasil.

Correspondencia: Roberto Carlos Bustamante Pineda, Rua Silveira Martins, 327, Erechim/RS (Brasil).

CEP 99700-000, teléfonos: 55 - 54 - 3210605.

E-mail: rcbp@email.com

Xantogranuloma juvenil



Figura 2. Evolución siete días después de la cirugía.

El examen histopatológico demostró infiltrado dérmico de tipo crónico, con predominio de macrófagos mononucleares compactos o xantomatosos, presencia de células multinucleadas de tipo Touton (disposición de los núcleos en "corona" y aspecto lipídico en la periferia citoplasmática), algunos linfocitos y eosinófilos (Figura 3).

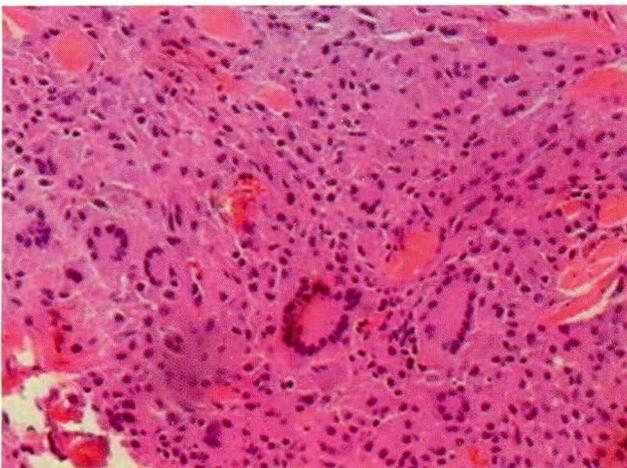


Figura 3. Infiltrado inflamatorio crónico con presencia de células de Touton.

La paciente fue examinada por el oftalmólogo, sin encontrarse alteraciones oculares. Actualmente continúa en seguimiento por los autores.

DISCUSIÓN

El xantogranuloma juvenil es un tumor benigno de células histiocíticas, poco frecuente, que ocurre predominantemente en la infancia y usualmente se caracteriza por lesión papular o nodular, única o múltiple, localizada generalmente en la cabeza o el tronco superior. Un 80% de los casos aparecen dentro del primer año de vida.¹ En 1949 Blank et al² reportaron el primer caso de compromiso ocular, siendo ésta actualmente la principal localización extracutánea; esta complicación puede causar glaucoma y llevar a la ceguera. Ha sido descrito que entre 0.3%³ y en algunos relatos hasta 10%⁴ de los pacientes con xantogranuloma juvenil presentan alteraciones oftalmológicas. También puede afectar otros órganos o sistemas tales como: pulmonar, nervioso central, hígado, bazo, testículos, pericardio, gastrointestinal y renal, entre otros.⁵ El xantogranuloma juvenil se ha asociado con neurofibromatosis y leucemia mieloides.⁶ Histológicamente el xantogranuloma juvenil clásico presenta histiocitos con una variada gama de aspectos celulares, acompañado de un infiltrado granulomatoso que contiene células esponjosas, también llamadas *foam cells*, células gigantes de tipo cuerpo extraño, células gigantes de Touton, histiocitos, linfocitos y eosinófilos.⁷

Entre los diagnósticos diferenciales podemos encontrar principalmente histiocitosis por células de Langerhans, los xantomas y el nevo de Spitz.

Por ser una alteración autolimitada, con resolución espontánea en meses o años, generalmente no necesita tratamiento, aunque en algunos casos, tales como aquellos pacientes que presentan compromiso ocular, se recomienda cirugía.

En la revisión de la literatura los autores no encontraron reportes de crecimiento rápido de una o más lesiones, y generalmente los pacientes estudiados presentan varios meses o hasta años de evolución. En el caso aquí reportado llama la atención particularmente la edad de aparición y el crecimiento rápido de la lesión, pues, a pesar de la automedicación con ácido salicílico, el tiempo de uso y el número de aplicaciones (3 en total) no justifican totalmente la velocidad de crecimiento de la lesión. Es importante resaltar que esta alteración, aunque siendo benigna, al presentar un crecimiento rápido en algunos sitios como en este caso la nariz, y conociéndose que no tiene un tiempo exacto para regresión total, puede necesitar de un tratamiento quirúrgico oportuno, evitando así intervenciones mayores con las subsecuentes alteraciones estéticas que éstas traerían.

Xantogranuloma juvenil

SUMMARY

Juvenile xanthogranuloma is a benign tumor of histiocytic cells, which occurs predominantly in infancy, in some cases involvement of other organs or systems may occur.

We report a case of juvenile xanthogranuloma, a single lesion with rapid growth in an 11 year-old female patient.

Key words: juvenile xanthogranuloma.

BIBLIOGRAFÍA

1. Guinnepin MT, Puissan A. Juvenile xanthogranulome. *G Ital Dermatol Venereol* 1980; 115:101.
2. Blank M et al: Nevoxanthoendothelioma with ocular involvement. *Pediatrics* 1949; 4:349.
3. Chang MW, Frieden IJ, Good W. The risk of intraocular juvenile xanthogranuloma: Survey of current practices and assessment of risk. *J Am Acad Dermatol* 1996; 34:445-449.
4. Roper SS, Spraker MK. Cutaneous histiocytosis syndromes. *Pediatr Dermatol* 1985; 3:19-30.
5. Chu AC. Histiocytoses. En: Champion RH, Burton JL, Burns DA, et al. *Rook/Wilkinson/Ebling. Textbook of Dermatology*. London, Blackwell Science, 1998:2323.
6. Bestak M, Miller D, Mouradian JS. Juvenile chronic myelogenous leukemia and dermal histiocytosis in Von Recklinghausen's disease. *Am J Dis Child* 1979; 133:831-833.
7. Sonoda T, Hashimoto H, Enjoji M. Juvenile xanthogranuloma: Clinicopathology analysis and immunohistochemical study of 57 patients. *Cancer* 1985; 56:2280-2286.