

XANTOGRANULOMA JUVENIL SOLITARIO. A PROPÓSITO DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA.

SOLITARY JUVENILE XANTOGRANULOMA. A CASE REPORT AND LITERATURE REVIEW.

Villalba, Judith¹; Aquino, Nidia²; Rojas, Laura³

¹ Dermatóloga ² Dermatóloga ³ Anatomopatóloga Consultorio Privado de Dermatología.

Asunción - Paraguay. Correspondencia: jvillalb05@yahoo.com

RESUMEN

El Xantogranuloma Juvenil (JXG) es la forma más frecuente de Histiocitosis No-Langerhans en la población infantil, de carácter generalmente benigno y autolimitado en algunas formas. Su presentación clínica más frecuente se da en forma de dermatosis cutánea como pápulas o nódulos, con una o múltiples lesiones, pudiendo también comprometer otros órganos, de ahí su importancia en el diagnóstico clínico-anatomopatológico, para manejo conservador o inicio de tratamiento más agresivo.

Presentamos el caso de un escolar con dermatosis localizada en la cabeza en su forma papular solitaria, sin afectación extracutánea, con diagnóstico clínico e histopatológico de Xantogranuloma Juvenil Solitario y tratamiento quirúrgico favorable.

PALABRAS CLAVES: *Xantogranuloma Juvenil Solitario, Histiocitosis No-Langerhans, autolimitada.*

ABSTRACT

Juvenile Xantogranuloma (JXG) is the most common form of Non-Langerhans Histiocytosis in the child population, generally benign and self-limited in some ways. It is most frequent clinical presentation is in the form of cutaneous dermatosis, such as papules or nodules, with one or multiple lesions, also being able to compromise other organs, hence its importance in the clinical-pathological diagnosis, for conservative management or initiation of more aggressive treatment.

We present the case of a school boy with dermatosis located in the head in his solitary papular form, without extracutaneous involvement, with clinical and histopathological diagnosis of Solitary Juvenile Xantogranuloma and favorable surgical treatment.

KEY WORDS: *Solitary Juvenile Xantogranuloma, Non-Langerhans Histiocytosis, self-limited.*

INTRODUCCION

El Xantogranuloma Juvenil (XGJ) es una forma frecuente de histiocitosis sin células de Langerhans (también llamada histiocitosis no X o histiocitosis tipo II). En 1905 Adamson reportó el primer caso de XGJ denominándolo xantoma múltiple congénito, también se conoce como nevoxantoendotelioma, utilizándose por primera vez en 1912. Sus nombres alternativos son: xantoma múltiple de la infancia, xantoma juvenil, xantoma neviforme y granuloma juvenil de células gigantes.¹ En 1937 Laurb y Lain realizaron la primera publicación del XGJ con afección visceral. En 1949 Blank y colaboradores reportaron las manifestaciones oculares y en 1954 Helwing y Mack-

nay lo denominaron Xantogranuloma Juvenil con base a sus hallazgos histopatológicos.^{1,2}

El XGJ es la variedad más común de los xantomas normolipídicos; aparecen en la infancia a partir de los 6 meses de edad, los lactantes varones son más susceptibles (relación de 4:1 a 2), que se hace más evidente en los casos de lesiones múltiples (hasta 12:1). Es rara en adolescentes y adultos, pero existen casos donde aparece entre los 20 y 40 años de edad (10%).²

Su etiología es desconocida, origina una reacción granulomatosa desencadenada por un estímulo traumático o infeccioso, posiblemente secundaria a la producción de citocinas.²

Se trata de neoformaciones benignas que afectan principalmente la piel. Clínicamente se manifiestan como pápulas únicas o múltiples, de 1 a 2 cm. de diámetro, de coloración amarillo-anaranjada, lisas, de consistencia firme, que pueden aparecer en cara, nuca, tronco y en superficie de extremidades.² Raramente podrían ser extracutáneas, con afectación visceral,³ donde el ojo es el órgano mayormente comprometido, pudiendo resultar en la pérdida irreversible de la visión, sin alterar el estado general del paciente.^{2,3} Son factores de riesgo para el compromiso extracutáneo la edad inferior a dos años y la presencia de múltiples lesiones.^{4,5}

El examen dermatoscópico muestra un patrón en "sol poniente" (setting sun pattern), fondo amarillo-anaranjado, "nubes" (clouds) de depósitos de un amarillo más pálido y vasos ramificados y lineales.⁴

Gianotti en 1985 estableció dos variantes clínicas según la forma y tamaño de las lesiones, que siguen utilizándose para la descripción clínica. Distinguió entre formas micronodular o papular; la más frecuente, con pápulas de 2-5 mm; y la forma macropapular o nodular, con lesiones de hasta 20 mm. Existen también formas mixtas con pápulas que pueden unirse y nódulos de diversos tamaños. Se describe una forma gigante con nódulos de más de 2 cm. La forma macronodular está asociada con afectación sistémica.^{4,6}

En las formas múltiples se realizan pruebas complementarias para comprobar si existe extensión extracutánea, como examen ocular, ecografía abdominal y RM cerebral, hemograma, bioquímica, coagulación y perfil lipídico. En casos neonatales muy graves pueden hallarse alteraciones de la función hepática, como hepatoesplenomegalia, ictericia, fallo hepático y trombocitopenia.⁴ Puede asociarse a otras enfermedades como neurofibromatosis tipo 1 y tipo 2 y la leucemia mieloide crónica juvenil.⁴

El diagnóstico es clínico y anatomopatológico. La denominación "xantogranuloma" se debe a la apariencia histológica, que presentan abundantes vacuolas e histiocitos espumosos

con células gigantes tipo Touton (se crean de la fusión de macrófagos con un anillo de núcleos rodeados por un citoplasma espumoso).^{4,5}

La biopsia cutánea es terapéutica en las lesiones solitarias y diagnóstica en todas las formas clínicas de XGJ, con posterior análisis histológico e inmunohistoquímico (S100-, CD1a-, Vimentina +, CD68+, anti-F. XIIIa +).⁴

El diagnóstico diferencial se realiza principalmente con la Histiocitosis de Células de Langerhans; también con la histiocitosis benigna cefálica, xantogranuloma papular, xantomastuberosos, histiocitoma eruptivo generalizado, hiperplasia nodular progresiva, urticaria pigmentosa, retículo histiocitosis congénita, dermatofibroma, linfocitoma, mastocitosis, molusco contagioso, hemangiomas y nevus de Spitz.⁴

Las formas cutáneas no requieren de tratamiento, son autolimitadas. Las lesiones pueden resolverse por completo o dejar una cicatriz residual. El manejo conservador es el tratamiento de elección. En los casos de lesión solitaria la resección podría realizarse en forma estética o biopsica para diagnóstico y terapéutica, no se han descrito recidivas incluso en aquellos con márgenes histológicos afectados.^{5,6}

Las formas sistémicas con afectación de importantes órganos como hígado, médula ósea, SNC, requieren de tratamiento quimioterápico, siendo el protocolo LCH-III el más utilizado y efectivo, pudiendo también requerir radioterapia.⁴

El pronóstico es muy favorable en las formas cutáneas, las cuales involucionan espontáneamente en meses o años hasta su desaparición. Los casos sistémicos con masas retroperitoneales, hepáticas, médula ósea o SNC suelen tener alta supervivencia con tratamiento quimioterápico y radioterápico, aunque también estos pacientes tratados podrían cursar con mayor morbilidad y mortalidad.^{5,6}

CASO CLÍNICO

Escolar, 5 años de edad, sexo masculino, reside en Asunción, sin antecedentes personales ni familiares de interés. Acude a la consulta con historia de "grano" único, de aparición espontánea localizado en región posterior de la cabeza, de 21 días de evolución según refiere la madre, que aumenta de tamaño con el tiempo, asintomático. (Figura 1 y 2).

No presenta otras lesiones en el resto del cuerpo. Examen físico por aparato y sistema normal.

La lesión se definía como una pápula color rosa-amarillenta, bordes regulares, límites netos, única, de 0.3 cm de diámetro, de consistencia elástica, localizada en cuero cabelludo, borde lateral izquierdo de la región occipital.

Los diagnósticos clínicos planteados durante la consulta fueron Xantoma Juvenil, quiste de milio post trauma, molusco contagioso.

Como tratamiento se realizó la extirpación total de la lesión y posterior radiofrecuencia (potencia 3, pulso 64 Hz, punta 2mm, fluencia 2 joules/cm²), bajo anestesia local con infiltración de lidocaína al 2%, sin complicaciones. Se envía material para estudio anatomopatológico.



Figura 1. Dermatitis localizada en cuero cabelludo, borde lateral izquierdo de la región occipital.



Figura 2. A mayor aumento se observa pápula color rosa-amarillenta, bordes regulares, límites netos, única, de 0.3 cm de diámetro.

El diagnóstico histopatológico informa denso infiltrado dérmico constituido por histiocitos vacuolados, fusiformes, xantomizados con citoplasma espumoso, festoneados y conformando células gigantes de tipo cuerpo extraño y Touton, con escasos linfocitos. (Figura 3 y 4)

Fig. 3

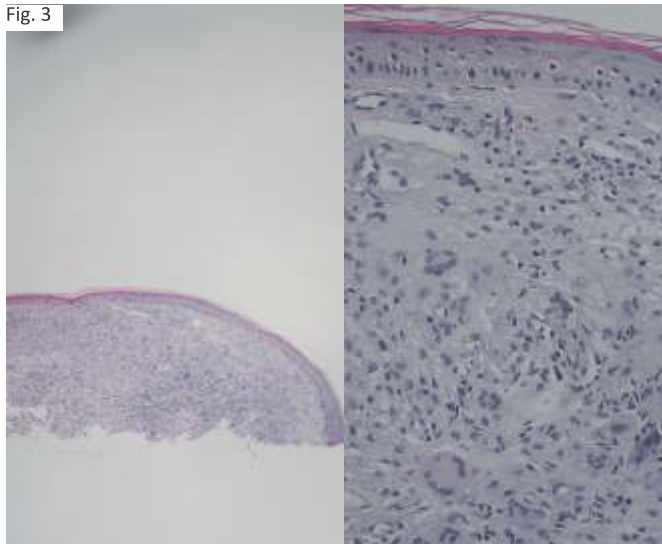


Figura 3. Histopatología. Vista panorámica de la lesión donde se reconoce un denso infiltrado dérmico. La epidermis está conservada. No se identifica epidermotropismo ni ulceración epidérmica.

Figura 4. Histopatología. A mayor aumento se observa que el infiltrado dérmico está constituido por numerosos histiocitos fusiformes, de citoplasma espumoso, xantomizados y conformando células gigantes de tipo cuerpo Touton, acompañados de escasos linfocitos. No se observan eosinófilos.

En base a estos hallazgos clínico-patológicos se realizó el diagnóstico definitivo de XANTOGRANULOMA JUVENIL SOLITARIO.

COMENTARIOS

Se puede concluir que el XGJ es una enfermedad rara, benigna y autolimitada, que aparece típicamente en edad pediátrica. ⁵

Destacamos este caso por ser una entidad subdiagnosticada en la consulta dermatológica, debido a su escasa frecuencia.

Cabe mencionar la importancia de realizar diagnósticos diferenciales en relación con esta patología, como también un diagnóstico rápido con confirmación histológica, por sobre todo en las formas con múltiples lesiones en piel, que confiere un riesgo aumentado de compromiso extracutáneo con afectación de órganos importantes como la visión, requiriendo en estos casos un seguimiento multidisciplinario y tratamiento precoz si así lo amerite.

BIBLIOGRAFIA

- 1- Arenas R. Dermatología: atlas, diagnóstico y tratamiento. 3ªed. México: McGraw-Hill Interamericana, 2005; p:558-559.
- 2- López I, Rodríguez M, Ramos J. Xantogranuloma juvenil solitario. Dermatol Rev Mex 2007;51(3):112-116.
- 3- Llerena L, Montenegro L, González C, García E. Tratamiento del xantogranuloma palpebral en el adulto mediante colgajos en isla del área zigomática. Cirplástiberolatinoam 2009; 35(2): 149-154.
- 4- Hernández E, López R, Martín M, Nieves C, Sánchez R. Xantogranuloma juvenil: a propósito de un caso y revisión de la literatura.

Canarias pediátr 2014;38, (1): 22-28.

- 5- Silva SP et al. Juvenile xanthogranuloma: a case report. Rev Paul Pediatr 2019;37(2):257-260.
- 6- Raj D, Rathy R. Juvenile xanthogranuloma: A case report. Int J Odontostomat 2018; 12(3):327-331.

GLYCO-A® 10%

. Manchas . Tez opaca .
. Líneas de expresión y arrugas .
. Poros dilatados .

Peeling multi-acciones
renovador de piel

ISISPHARMA
DERMATOLOGIE

PROBADO BAJO CONTROL DERMATOLÓGICO

POLIMED S.A. **ISISPHARMA**
DERMATOLOGIE