

Revista del
Centro Dermatológico Pascua

Volumen
Volume **14**

Número
Number **3**

Septiembre-Diciembre
September-December **2005**

Artículo:

Xantogranuloma juvenil múltiple,
comunicación de dos casos

Derechos reservados, Copyright © 2005:
Centro Dermatológico Pascua

**Otras secciones de
este sitio:**

- ☞ Índice de este número
- ☞ Más revistas
- ☞ Búsqueda

*Others sections in
this web site:*

- ☞ *Contents of this number*
- ☞ *More journals*
- ☞ *Search*



Medigraphic.com

Xantogranuloma juvenil múltiple, comunicación de dos casos

Lylian Saldaña Rodríguez,* Jesse S. Schwartzberg,* Dr. Eduardo Marín Hernández,** Dr. Edmundo Velázquez,*** Dra. Angélica Beirana Palencia****

RESUMEN

El nevoxantoendotelioma o xantogranuloma juvenil es una enfermedad poco frecuente, siendo la variedad solitaria la más usual, sin embargo, puede presentarse en una forma múltiple y afectar cualquier órgano, principalmente el ojo. Es una entidad que no altera el metabolismo de lípidos, no afecta el estado de salud y no requiere tratamiento. Se presentan dos casos de niños de 3 años de edad con xantogranuloma juvenil múltiple, uno de ellos con infiltración hepática.

Palabras clave: Xantogranuloma juvenil, nevoxantoendotelioma, histiocitosis no X.

ABSTRACT

Nevoxanthoendothelioma or Juvenile xanthogranuloma (JXG) is an uncommon non-Langerhans cell histiocytosis. Xanthogranulomas may be found in normolipemic people, and they occur more frequently in children than in adults. They may be single or multiple, the multiple variety is found more frequently in children, and is characterized by regressing cutaneous nodules (most often on the head and neck) sometimes associated with deep soft tissues nodules. Extracutaneous sites may be involved, particularly the eye. The prognosis is excellent. The authors present two cases, one of a 3 year old boy and another of a 3 year old girl with multiple juvenile xanthogranuloma.

Key words: Juvenile xanthogranuloma, nevoxanthoendothelioma, histiocytosis non-X.

INTRODUCCIÓN

El xantogranuloma juvenil, originalmente denominado como xantoma múltiple por Adamson en 1905 y posteriormente como nevoxantoendotelioma por McDonagh en 1909 es más común en niños, de ahí su actual denominación. Es una afección cutánea de etiología desconocida, constituida por una proliferación reactiva benigna de elementos macrofágicos. El xantogranuloma juvenil es la forma más común de histiocitosis no X.^{1,2}

Clínicamente se caracteriza por presentar lesiones de aspecto papular o nodular, únicas en los niños y múltiples en los adultos. Las lesiones son rosadas o rojas, de 1-2 mm, con rápido crecimiento a 4-8 mm y con

cambio de coloración amarillenta. El 30% de los pacientes presentan las lesiones al nacimiento y 75% las desarrollan durante los primeros 9 meses. La topografía involucra cabeza, cuello, porción proximal de extremidades y tronco, siendo rara en mucosas, palmas y plantas.³ La localización atípica suele asociarse con neurofibromatosis y leucemia mielocítica crónica.⁴

Las lesiones más grandes 1-2 cm son menos frecuentes y pueden ser múltiples en niños, a diferencia de las lesiones papulares, éstas pueden localizarse en mucosa oral, genitales y presentar afección visceral. La localización extracutánea más común es la córnea lo que puede llevar a hifema y glaucoma; aunque otros órganos también podrían afectarse como pulmones, hígado, testículos, ovarios, colon, pericardio y huesos, todas teniendo involución espontánea.^{5,6}

Los diagnósticos diferenciales clínicos incluyen xantomas, urticaria; las lesiones nodulares más grandes pueden simular mastocitomas o linfomas y las lesiones solitarias pueden confundirse con nevos, linfoma, dermatofibroma o dermatofibrosarcoma protuberans y síndromes histiocíticos.⁷

* Residentes 4to. año dermatología CDP.

** Dermatopatólogo departamento de Dermatología del Hospital de Pediatría CMN Siglo XXI.

*** Jefe del Departamento de Dermatología del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI.

**** Dermatóloga CDP.

CASO CLÍNICO 1

Paciente masculino de 3 años de edad, de padres con relación de consanguinidad (primos hermanos), que inicia su dermatosis desde los 4 meses de edad a nivel de cuello con lesiones exofíticas siendo tratada como verrugas virales con exéresis y cremas tópicas sin mejoría, posteriormente manejado en el Hospital del Niño Morelense con diagnóstico de molusco contagioso. Al detectarse hepatoesplenomegalia fue enviado a Oncología Pediátrica del Centro Médico Siglo XXI con sospecha de histiocitosis de células de Langerhans tipo I.

La dermatosis está diseminada a cabeza, tronco y extremidades, afectando cara, piel cabelluda, cuello, tórax anterior, posterior y muslo izquierdo (*Figuras 1 y 2*), la dermatosis está constituida por numerosas neoformaciones, algunas de aspecto papuloso y otras pediculadas, de 0.5 a 2 cm de diámetro, superficie lisa, color rojo-amarillento, consistencia blanda, con años de evolución, asintomática (*Figura 3*). Se le realizó biopsia de piel reportándose xantogranuloma juvenil (*Figura 4*) al hacer la correlación clínico-patológica en su variedad múltiple y sugiriendo la toma de biopsia hepática para descartar la posibilidad de xantogranuloma en este órgano y evaluación por oftalmología; se realiza biopsia hepática en cuña en enero de 2004 no reportando alteraciones histológicas de importancia, únicamente presentaba hepatocitos multinucleados aislados. La evaluación por oftalmología lo reporta sano a nivel ocular.

Se hace diagnóstico de xantogranuloma juvenil múltiple y se inicia tratamiento con yoduro de potasio 10 gotas al día, obteniendo aplanamiento y palidez de las lesiones. Actualmente continúa con dicho tratamiento con revisión clínica y exámenes de laboratorio cada 2 meses.

CASO CLÍNICO 2

Se trata de una paciente del sexo femenino de 3 años de edad quien inicia su dermatosis a los 3 meses de edad con lesiones en la cabeza y cuello inicialmente, realizándose el diagnóstico de mastocitosis, motivo por el cual fue enviada al servicio de Dermatología pediátrica del Centro Dermatológico “Ladislao de la Pascua”.

La dermatosis está diseminada con tendencia a la generalización, respetando únicamente palmas y plantas siendo bilateral y con tendencia a la simetría, está constituida por numerosas neoformaciones, algunas exofíticas y otras planas y atróficas, de 0.2 a 1 cm de diámetro, color amarillo-café, con bordes definidos y superficie lisa, con evolución crónica y asintomática.

(*Figuras 5 y 6*). El resto de la exploración física sin datos patológicos. Se le realizó una biopsia, la cual reportó xantogranuloma juvenil. También se solicitó una interconsulta a oftalmología, descartándose involucro ocular. Con estos datos se hace el diagnóstico de xantogranuloma juvenil múltiple. No se dejó tratamiento, actualmente acude a vigilancia con buena evolución.



Figura 1. Xantogranulomas en cabeza, tronco y extremidades en el paciente masculino de 3 años.



Figura 2. Xantogranulomas en piel cabelluda, cuello y tórax posterior.



Figura 3. Acercamiento de los xantogranulomas.



Figura 5. Xantogranulomas en brazo de la paciente de 3 años de edad.

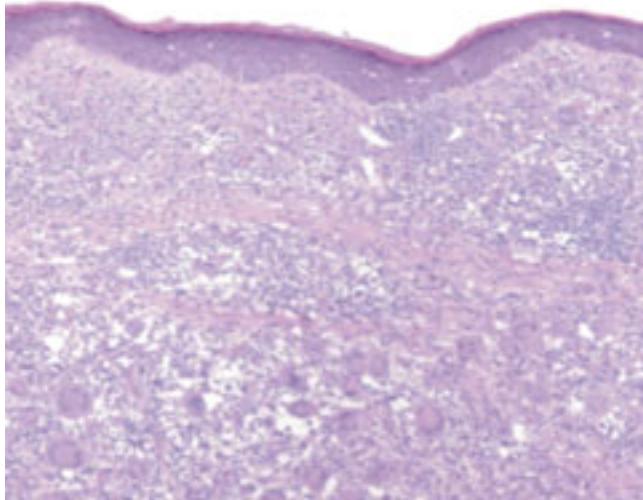


Figura 4. HP. Se observa epidermis con aplanamiento de los procesos interpapilares, en dermis infiltrado denso de linfocitos e histiocitos y se aprecian varias células gigantes multinucleadas tipo Touton. 10X.



Figura 6. Acercamiento de las lesiones de cuello.

DISCUSIÓN

El xantogranuloma juvenil es una enfermedad rara a nivel mundial que está constituido por lesiones benignas, generalmente limitadas a la piel con tendencia a la resolución espontánea.

Histológicamente las lesiones tempranas, eruptivas, tipo papular corresponden a proliferaciones den-

sas de histiocitos con lipidización e infiltrado celular inflamatorio mixto, incluyendo células plasmáticas, eosinófilos y neutrófilos. Un hallazgo frecuente en la histopatología es la presencia de células gigantes multinucleadas de tipo Touton. Bajo microscopia electrónica se observan gránulos citoplásicos de grasa, cuerpos mieloides y cuerpos densos irregulares.

No se observan gránulos en las células de Langerhans.⁸

Los estudios inmunohistoquímicos han revelado que la mayoría de las lesiones presentan positividad para antitripsina, lisozima, alfa 1 antitiquimiotripsina y alfa 1 antitripsina, pero pocas presentan positividad a S-100, recientemente se ha encontrado una alta positividad para el factor MAC 387 en las células del xantogranuloma juvenil, el cual permite diferenciar las proliferaciones histiocitarias del sistema monocito-macrófago de aquellas originadas por el sistema de células dendríticas.⁹ Este patrón sugiere que las células que conforman el XGJ son derivadas de la línea celular monocito-macrófágica y no están relacionadas con las células encontradas en la histiocitosis de células de Langerhans.

La regresión espontánea suele producirse en un periodo de 3 a 6 años por desinfiltración central progresiva dejando a menudo una mácula hiper o hipopigmentada y/o una cicatriz ligeramente atrófica (más frecuente en las lesiones nodulares que en las papulares). En los pacientes adultos, la regresión espontánea no es la regla general y pueden persistir hasta por 15 años.^{10,11}

Por la asociación ocasional con otras enfermedades o lesiones viscerales, estos casos requieren de una cuidadosa historia clínica, exploración física completa y confirmación histológica.

El tratamiento temprano de las formas extracutáneas, en especial de las lesiones uveales, es importante debido a las complicaciones secundarias que producen. Las lesiones sistémicas sólo se tratan si interfieren con las funciones vitales.¹²

Estudios realizados han demostrado que el mejor de los tratamientos es la observación periódica, pues como ya se dijo antes, tienden a la resolución espontánea cuando se presentan en niños y que la exeresis quirúrgica de éstos debe realizarse en pacientes adultos, ya que tienden a persistir durante años.

COMENTARIO

El xantogranuloma juvenil es una patología poco frecuente, particularmente la variedad múltiple, sin embargo es importante conocer esta presentación diseminada ya que de lo contrario puede confundirse con numerosas patologías, en particular la mastocitosis. Los

casos clínicos presentados son excepcionales por su extensión, se destacan también por el hecho de haber tenido manifestaciones en otros órganos como la hepatomegalia en el primer caso, ya que la patología extracutánea es rara y aunque la histopatología no es concluyente, no descarta la posibilidad de haber cursado con un proceso inflamatorio.

En el primer caso se dio tratamiento de forma empírica con yoduro de potasio, ya que se cree que este medicamento produce inhibición de las células inflamatorias, sin embargo es valido no dar tratamiento y recomendar vigilancia hasta asegurar que las lesiones se resuelvan con el tiempo y así mismo descartar el involucro de otro órgano. Es necesaria una buena relación médico-paciente, pues es necesario reconfortar y explicarles a los padres la evolución natural de la enfermedad. En caso de que alguna de las lesiones cutáneas cause molestias se debe considerar la extirpación para comodidad del paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Granotti F, Caputo R. Histiocytic syndromes: a review. *J Am Acad Dermatol* 1995; 13: 383-404.
2. Sanmartín O, Botella R, Alegre V. Xantogranuloma juvenil. Estudio clinicopatológico de 30 casos. *Piel* 1991; 6: 419-426.
3. Ferrando J. Xantogranuloma juvenil solitario. *Med Cutan Iber Lat Am* 1977; 5: 357-360.
4. Zvulunov A, Barak Y, Metzker A. Juvenile xantogranuloma, neurofibromatosis and juvenile chronic myelogenous leukemia. *Arch Dermatol* 1995; 131: 904-8.
5. Fitzpatrick. *Dermatology in general medicine*. Mc Graw-Hill Interamericana 1999, Quinta edición. 1892-1894.
6. Hernández-Martin A, Baselga E, Droler BA, Esterry NB. Juvenile xantogranuloma. *J Am Acad Dermatol* 1997; 36: 355-67.
7. Arenas R. *Dermatología, atlas, diagnóstico y tratamiento*. Mc Graw-Hill Interamericana 1996, Segunda edición. 474.
8. Cohen BA, Hood A. Xantogranuloma: report on clinical and histologic finding in 64 patients. *Pediatr Dermatol* 1989; 6: 262-6.
9. Moschella SL, Cropley TG. *Dermatology*. W B Sanders, Tercera edición. 1992: 1031-1040.
10. Torok E, Daroczy J. Juvenile xantogranuloma: an analysis of 45 cases by clinical follow-up, light and electron microscopy. *Acta Derm Venereol* 1985; 65: 167-71.
11. Grimalt R, Ferrando J. Histiocitosis maculopapulares auto-resolutivas. *Piel* 1996; 11: 113-114.
12. Caputo R, Cambiaghi S. Las mil caras del xantogranuloma. *Piel* 1998; 13: 323-324.