

CASO BREVE

REVISTA ARGENTINA DE DERMATOLOGIA

Propiedad de la Asociación Argentina de Dermatología
ISSN 1851-300X | Número de Propiedad Intelectual 20459734

XANTOGRANULOMA JUVENIL MÚLTIPLE. A PROPÓSITO DE UN CASO

JUVENILE MULTIPLE XANTHOGRANULOMA, A CASE REPORT



ABR - JUN 2019 | VOL. 100 N°2

Caso Breve |

Rev. argent. dermatol. 2019; 100 (2): 31-42

Publicado en línea 2019, Junio 30 / Published online 2019 Jun 30

Xantogranuloma juvenil múltiple. A propósito de un caso

Autores | Contacto

C P Benítez,^{a1} M L Rueda,^{a2} D Rosso,^{b2} D Navacchia,^{c3} S A Grees,^{a4}

a – Unidad Académica y Asistencial de Dermatología Pediátrica. Hospital General de Niños Dr. Pedro de Elizalde. Av. Manuel Montes de Oca 40, CABA.

b – Unidad Académica y Asistencial de Hematología Pediátrica. Hospital General de Niños Dr. Pedro de Elizalde. Av. Manuel Montes de Oca 40, CABA

c – Departamento Servicios Centrales Diagnóstico y Tratamiento. Hospital General de Niños Dr. Pedro de Elizalde. Av. Manuel Montes de Oca 40, CABA.
Hospital General de Niños Dr. Pedro de Elizalde. Av Manuel Montes de Oca 40, CABA

Los autores declaramos no poseer ningún tipo de conflicto de interés

1 Concurrente de tercer año de Dermatología pediátrica.

2 Médico de planta.

3 Médico patólogo, Jefe de Departamento SCD y T.

4 Jefa de la Unidad de Dermatología pediátrica.

Recibido: 02.07.2018

Recibido primer Corrector: 01.10.2018

Recibido segundo corrector: 01.12.2019

Aceptado para su Publicación: 05.03.2019

Dirección: Dra. Mirta Cristina Verdi**e-mail:** paubenitez@hotmail.com

RESUMEN

El xantogranuloma juvenil es la histiocitosis no Langenhans más frecuente en lactantes y niños menores de dos años, generalmente de carácter benigno y autolimitado. Clínicamente se presenta como neoformaciones únicas o múltiples papulonodulares, asintomáticas. Puede asociarse a neurofibromatosis tipo 1 y a leucemia mieloide crónica juvenil. Si bien el compromiso extracutáneo es infrecuente, siempre debe descartarse en lesiones múltiples. Presentamos el caso de un lactante de sexo masculino de 3 meses de edad con diagnóstico de xantogranuloma juvenil con lesiones múltiples y en progresión, por lo que se inicia tratamiento con corticoides tópicos de mediana potencia al que presenta buena respuesta.

PALABRAS CLAVE:

xantogranuloma juvenil, células de Touton, histiocitosis no Langenhans, xantogranuloma juvenil tratamiento

SUMMARY

Juvenile xanthogranuloma is the most common non-Langenhans histiocytosis in children under two years old, usually benign and self-limited. Clinically presented as single or multiple neoformations like papules and nodules, asymptomatic. Can be associated with neurofibromatosis 1 and juvenile chronic myelogenous leukemia. Although the extracutaneous involvement is infrequent, it should always be discarded in multiple lesions. We present the case of a 3-month old infant with diagnosis of juvenile xanthogranuloma with multiple and increasing lesions, so topical corticoid treatment is initiated showing successful clinical response.

KEY WORDS:

juvenile xanthogranuloma, Touton cells, non-langenhans histiocitosis, juvenile xanthogranuloma treatment

INTRODUCCIÓN

El xantogranuloma juvenil es una entidad de etiología desconocida. Presenta una evolución benigna y autolimitada, con una involución espontánea en los primeros 5 años. Es una de las formas más comunes de histiocitosis de células no Langenhans.¹

Si bien las lesiones pueden estar presentes desde el nacimiento, lo más común es que aparezcan durante el primer año de vida y en el sexo masculino.^{1,2} Las lesiones cutáneas pueden ser únicas o múltiples, de aspecto papulonodular, ovaladas, superficie lisa y consistencia duroelástica. Predominan en cuero cabelludo, cara, tronco y porción proximal de extremidades, y son asintomáticas.^{2,5}

Si bien el compromiso extracutáneo es poco frecuente, hay que descartarlo cuando se presentan lesiones múltiples.^{1,2,5}

El diagnóstico es clínico e histopatológico y son características las células tipo Touton.^{1,2,3,6,7} La inmunomarcación es positiva para CD68 y negativa para la proteína S-100 y CD1a, lo que la diferencia de las histiocitosis a células de Langenhans.^{3,4,5,7} Debido a su carácter autorresolutivo, no se dispone de un tratamiento específico. Puede realizarse tratamiento quirúrgico.^{1,2}

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino, de 3 meses de edad, sin antecedentes perinatólogicos ni personales de relevancia, consulta al servicio de dermatología por presentar múltiples lesiones tumorales, eritematosas, de consistencia duroelástica, asintomáticas, de aproximadamente 2 meses de evolución. Dichas lesiones se encontraban distribuidas en cuero cabelludo, cara y miembros. Se plantean como diagnósticos presuntivos xantogranuloma juvenil múltiple, histiocitosis de células de Langerhans y leucemia cutis. Se solicitan como estudios complementarios: valoración oftalmológica, que resultó normal; radiografía de cráneo, en la cual no se evidencian imágenes osteolíticas; laboratorio completo, en el cual se evidencia leucocitosis, por lo que se realiza interconsulta con hematología, con resultado de frotis normal y valores de leucocitosis en descenso en los controles posteriores. Se realiza biopsia de piel y en el informe se obtiene infiltrado de histiocitos, algunos de ellos vacuolados, y células gigantes multinucleadas de Touton en dermis. La población histiocitaria resultó positiva para CD 68 y negativa para el CD1a y la proteína S100, con lo que se confirmó el diagnóstico de xantogranuloma juvenil múltiple.

El paciente presenta aumento del número y tamaño de las lesiones en los sucesivos controles, por lo que se solicitan estudios complementarios para descartar compromiso sistémico. Se solicita nuevo control oftalmológico a los 6 meses, con resultado normal; ecografía abdominal, ecografía cerebral, tomografía axial computada de tórax y evaluación cardiológica. Todos los estudios dan resultados dentro de límites normales. Queda pendiente la realización de resonancia magnética nuclear de cerebro.

En la evolución se observan múltiples lesiones generalizadas; algunas de ellas presentan lesión costrosa central y en otras se evidencian pequeñas ulceraciones en su superficie. Se decide instaurar tratamiento con corticoides tópicos (betametasona- mometasona) en algunas de las lesiones. En la evolución puede observarse disminución de tamaño y aplanamiento de las lesiones tratadas.

DISCUSIÓN

El xantogranuloma juvenil es una enfermedad poco frecuente, de curso benigno y autolimitado que afecta a la piel y ocasionalmente, otros órganos.⁵ Predomina en lactantes de sexo masculino siendo la más frecuente de las histiocitosis de células no Langerhans.¹

Puede estar presente desde el nacimiento, pero lo más común es que aparezca durante el primer año de vida, y que se presenten brotes durante meses y/ o años. En un pequeño porcentaje aparece en la edad adulta.^{1,2,8}

Su etiología es desconocida, aunque presenta una histología característica constituida por proliferaciones reactivas benignas de elementos macrofágicos. Clínicamente se presentan únicas o, menos frecuentemente, múltiples neoformaciones de aspecto pápulo-nodular, rosadas o rojas en las etapas iniciales; posteriormente, amarillentas.^{2,4,5} Son de forma oval, superficie lisa, de 0.5 a 2 cm de diámetro, consistencia duro-elástica, indoloras al tacto y desplazables sobre planos profundos. Predominan en cuero cabelludo, cara, tronco y porción proximal de extremidades.^{2,5,8}

Si bien el compromiso extracutáneo es poco frecuente, hay que descartar en pacientes con xantogranulomas múltiples; la córnea es el órgano más afectado, lo que puede llevar a hifema, glaucoma, hasta la pérdida de la visión.^{1,2,5,7,8} También pueden afectarse pulmón, hígado, sistema nervioso central, pericardio y huesos, y entonces se denomina xantogranuloma juvenil diseminado.^{2,6} Habría una fuerte asociación entre el xantogranuloma juvenil múltiple y leucemia mielocítica crónica juvenil, sobre todo en pacientes con diagnóstico de neurofibromatosis de tipo 1.^{1,3,6,8}

Para el diagnóstico, además de la clínica es de utilidad la histología, en la cual se visualizan en lesiones maduras, un infiltrado granulomatoso, células espumosas y células gigantes tipo cuerpo extraño y tipo Touton.^{1,2,3,6,7,8} La inmunomarcación es positiva para CD68 y negativa para la proteína S-100 y CD1a, lo que la diferencia de las histiocitosis a células de Langerhans.^{3,4,5,6,7}

Deben plantearse diagnósticos diferenciales con xantomas, mastocitomas, histiocitosis cefálica benigna, histiocitosis de células de Langerhans y dermatofibroma.¹ El pronóstico es bueno: habitualmente las lesiones involucionan espontáneamente en 3-6 años después de su inicio. En algunos casos dejan atrofia cutánea, anetodermia y alteraciones en la pigmentación.^{1,2}

No se dispone de un tratamiento específico; algunas lesiones tienen posibilidades de exéresis quirúrgica.^{1,2}

CONCLUSIÓN

Se presenta una patología poco frecuente, generalmente benigna y autolimitada. En el caso de nuestro paciente, por múltiples lesiones generalizadas se solicitaron estudios complementarios para descartar compromiso sistémico, y debido a que presentó lesiones en aumento se decidió instaurar tratamiento tópico con corticoides de mediana potencia. Si bien no se puede saber si no correspondió a la involución espontánea de las lesiones, luego del tratamiento instaurado se observó aplanamiento y franca disminución de tamaño de las lesiones tratadas.



FOTO 1: Lesiones tumorales asintomáticas en región cefálica



FOTO 2: Aumento de tamaño, extensión y cantidad de lesiones



FOTO 3: Célula de Touton

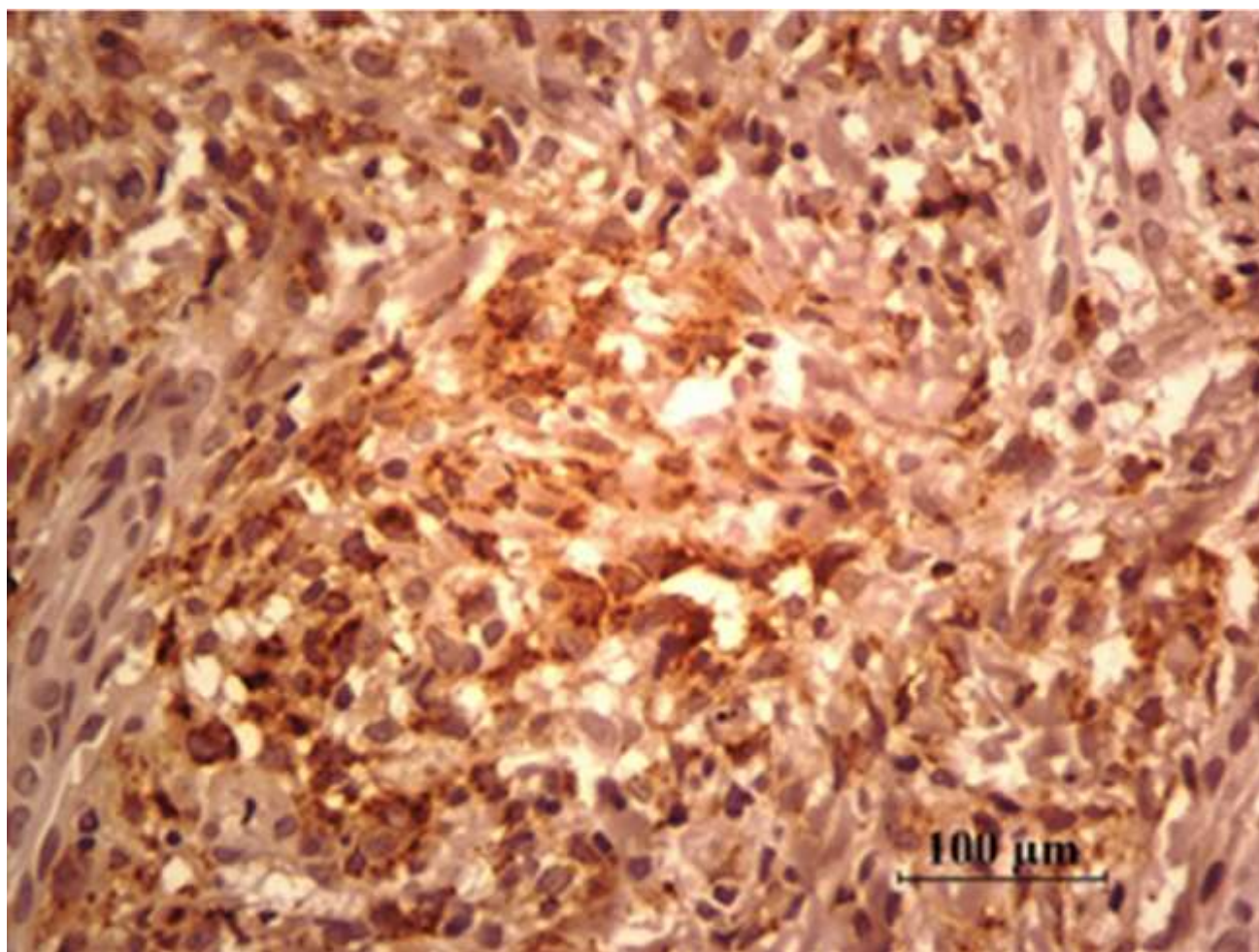


FOTO 4: Tinción CD68+



FOTO 5: Aumento de tamaño de lesiones en cara



FOTO 6: Lesiones en dorso con anterioridad al tratamiento tópico con corticoides



FOTO 7: Lesiones en dorso 10 días posteriores al tratamiento con betametasona tópica

REFERENCIAS

- 1) López Cepeda LD, Rodríguez AM y Novales J. Xantogranuloma juvenil diseminado. Comunicación de un caso. Rev Cent Dermatol Pascua. Ene-Abr 2002; 11(1): 35-39.
- 2) Saldaña RL, Schwartzberg JS, Marín HE, Velázquez E y Beirana PA. Xantogranuloma juvenil múltiple, comunicación de dos casos. Rev Cent Dermatol Pascua. Sep- Dic 2005; Vol. 14 (3): 145-148.
- 3) Grees SA, Zardini M, Navacchia D y Valle LE. Xantogranuloma juvenil diseminado con buftalmos, hipema, aumento de presión ocular, en una niña de 4 meses de edad. Dermatol Argent 2010; 16(3): 208-211.
- 4) Gressot LV, Patel AJ, Boll RJ, Mohila CA, M.D. y Jea A. Disseminated intracranial juvenile xanthogranulomatosis in a neonate without cutaneous lesions. J Neurosurg Pediatrics. 2013; 12: 187-191.
- 5) Kaur MR, Brundler MA, Stevenson O y Moss C. Disseminated clustered juvenile xanthogranuloma: an unusual morphological variant of a common condition. Clinical and Experimental Dermatology. 2008; 33: 575-7.
- 6) Kolivras AA, de Saint TN, Zelger BA, Sass U, Dangoisse Ch y Andre J. Congenital disseminated juvenile xanthogranuloma with unusual skin presentation and renal involvement. J Cutan Pathol. 2009; 36: 684-688.
- 7) Martínez-Leboráns L *et al.* Presentaciones atípicas de xantogranuloma juvenil. An Pediatr (Barc).2016. "Disponible en" <http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2016.04.002>.
- 8) Mori H, Nakamichi Y y Takahashi K. Multiple Juvenile Xanthogranuloma of the Eyelids. Ocul Oncol Pathol. 2018; 4: 73-78.