

Caso clínico

Xantogranuloma juvenil gigante

Claudia García Valencia,* Luz Orozco Covarrubias,* Marimar Sáez de Ocariz,* Carolina Palacios López,* Carola Durán McKinster,* Ramón Ruiz Maldonado*

RESUMEN

Se comunica el caso de una niña de un año tres meses de edad con diagnóstico clínico-patológico de xantogranuloma juvenil gigante en la piel cabelluda. La lesión cutánea era única, sin afectación extracutánea. Este caso representa la involución espontánea de los xantogranulomas juveniles gigantes con secuelas mínimas, lo que demuestra que, en general, no se requiere la extirpación quirúrgica en la fase tumoral de estas lesiones.

Palabras clave: xantogranuloma juvenil gigante, manejo.

ABSTRACT

This paper reports the case of a 15 months-old female with a giant juvenile xanthogranuloma on the scalp. The lesion was solitary with no extracutaneous involvement. This report highlights the spontaneous regression of giant juvenile xanthogranulomas leaving minimal sequelae. Therapeutic intervention such as surgical management is rarely required.

Key words: giant juvenile xanthogranuloma, management.

El xantogranuloma juvenil es la forma de histiocitosis de células no Langerhans (histiocitosis clase II) más frecuente en niños.^{1,2} Se trata de un tumor benigno, por lo general cutáneo, que se distingue por uno o más nódulos de superficie lisa, inicialmente eritematoso y amarillo-naranja en etapas posteriores. Aparecen comúnmente durante el primer año de vida y remiten de manera espontánea a la edad de tres a seis años.³⁻⁴ El xantogranuloma juvenil gigante es una forma rara de xantogranuloma juvenil, casi siempre solitaria, de 4 a 10 cm de diámetro, y puede estar presente al nacimiento. El abordaje terapéutico de estas lesiones gigantes es motivo de controversia.¹⁻⁵

* Servicio de Dermatología, Instituto Nacional de Pediatría, México DF, México.

Correspondencia: Dra. Luz Orozco Covarrubias. Servicio de Dermatología, Instituto Nacional de Pediatría. Insurgentes Sur 3700-C, colonia Insurgentes Cuicuilco, 04530, México, DF. Correo electrónico: franluz@terra.com.mx
Recibido: julio, 2012. Aceptado: agosto, 2012.

Este artículo debe citarse como: García-Valencia C, Orozco-Covarrubias L, Sáez-de Ocariz M, Palacios-López C y col. Xantogranuloma juvenil gigante. *Dermatol Rev Mex* 2012;56(5):358-361.

www.nietoeditores.com.mx

CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente de un año tres meses de edad, sin antecedentes heredofamiliares o personales de importancia, quien fue llevada a consulta de dermatología debido a una dermatosis localizada en la cabeza, en la región parieto-temporal derecha, constituida por una neoformación exofítica de superficie y bordes irregulares, bien definidos, de consistencia firme y color amarillo-naranja. Se encontró, además, una fisura lineal con costra serohemática (Figura 1). El tamaño de la lesión era de 4 x 5 cm de diámetro, sin pelo en la superficie. La dermatosis inició a los nueve meses de edad, con crecimiento progresivo, sin síntomas agregados.

El resto de la exploración física fue normal; el desarrollo y crecimiento de la paciente concordaron con su edad. La biometría hemática estaba dentro de parámetros normales. La biopsia de la lesión reveló dermis superficial y profunda con proliferación histiocítica acompañada de macrófagos espumosos y células gigantes multinucleadas de tipo Touton que comprimían la epidermis y la adelgazaban focalmente; con numerosos linfocitos, eosinófilos y fibroblastos inmersos en toda la lesión (Figura 2). En el análisis inmunohistoquímico, las células expresaron CD68 focalmente (Figura 3) y fueron negativas para CD1a y PS 100.



Figura 1. Neoformación amarillo-naranja en la piel cabelluda con fisura lineal.

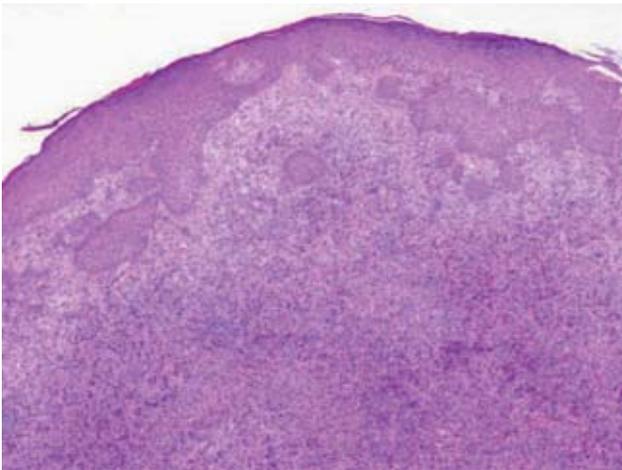


Figura 2. Proliferación histiocítica acompañada de macrófagos espumosos y células gigantes tipo Touton.

Una vez establecido el diagnóstico clínico-patológico de xantogranuloma juvenil gigante, se decidió vigilar a la paciente en la consulta externa. La evolución de la tumoración se detalla en el Cuadro 1. Un año tres meses después del diagnóstico (es decir a la edad de dos años seis meses), la dermatosis estaba formada por una placa de 3 x 2.5 cm de diámetro, piel lisa, adelgazada, amarillenta y pelo escaso en toda la superficie discretamente deprimida, de consistencia suave a la palpación y asintomática (Figura

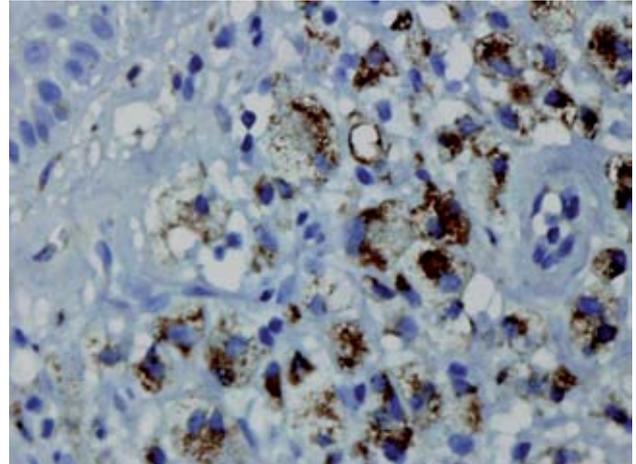


Figura 3. Inmunohistoquímica positiva para CD68.

4). El resto de la exploración física general de la paciente fue normal, con crecimiento y desarrollo adecuados para su edad.

DISCUSIÓN

El xantogranuloma juvenil es una enfermedad benigna que afecta predominantemente a niños menores de dos años de edad.^{1,2} El término “xantogranuloma” se refiere a los hallazgos histopatológicos que distinguen a este tumor, y es suficiente; sin embargo, se mantiene la designación tradicional de “xantogranuloma juvenil”, aunque se han corroborado casos en adultos.^{3,4}

El xantogranuloma juvenil afecta a personas de cualquier raza y predomina en varones (1.5:1); no se ha establecido su incidencia, y aunque puede manifestarse a cualquier edad, 40 a 70% de los casos ocurren en el primer año de vida y 5 a 17% desde el nacimiento.^{1,5} No se ha establecido el origen del xantogranuloma juvenil; probablemente representa un proceso reactivo a un estímulo aún no identificado (traumatismo físico, agentes infecciosos, etc.) que desencadena la producción de citocinas, activando la proliferación clonal de células histiocíticas y dendríticas.⁶⁻⁸

Las lesiones cutáneas de xantogranuloma juvenil (solitaria o múltiples) predominan en la cabeza, el cuello y el tronco superior, aunque pueden afectar cualquier segmento corporal. La morfología de las lesiones es característica; en general, son neoformaciones firmes de aspecto papular o nodular, bien delimitadas, de milímetros a centímetros de diámetro (0.5 a 2 cm). El color del tumor indica la evolución; las lesiones tempranas son eritematosas, pro-

Cuadro 1. Evolución del xantogranuloma juvenil gigante

Fecha	Visitas de seguimiento *	Tamaño en cm	Superficie en cm ² /%	Volumen	Presencia de pelo
11/03/10	-	4 x 5	20.00/100	100%	No
7/04/10	1 a 4 m/1 m	4 x 5	20.00/100	70%	No
12/05/10	1 a 5 m/2 m	3.5 x 3	10.50/52.5	60%	No
18/08/10	1 a 8 m/5 m	3.5 x 2.5	8.75/43.75	50%	No
11/07/11	2 a 6 m/15 m	3 x 2.5	7.50/37.5	0%	Sí

La edad de la paciente al diagnóstico y toma de la biopsia era de un año tres meses. * Edad de la paciente/tiempo posterior a la toma de la biopsia.

a: años, m: meses.



Figura 4. Placa lisa amarillenta con pelo escaso.

gresivamente adquieren una coloración amarillo-naranja brillante, luego amarillenta y dejan finalmente una placa de piel adelgazada de color marrón claro. Involucionan espontáneamente y casi siempre son asintomáticas. Se han descrito diferentes formas clínicas topográfica y morfológicamente atípicas, las cuales son raras y difíciles de reconocer clínicamente.^{2,9,10} El xantogranuloma juvenil gigante es una forma rara de xantogranuloma juvenil del que se han descrito en la bibliografía casos congénitos^{6,11-14} y adquiridos de características clínicas variables que plantean un problema diagnóstico con otros tumores benignos, como los hemangiomas, y malignos, como diferentes tipos de sarcomas,^{2,6,15} entre otros.

El xantogranuloma juvenil puede ser una enfermedad sistémica. Si bien los tejidos blandos subyacentes a la piel son el segundo sitio más afectado después de ésta, pueden aparecer lesiones en los pulmones, el hígado, los testículos, el pericardio, los riñones, los huesos (enfermedad de Erdheim-Chester), el sistema nervioso central, entre otros. La afectación ocular es la manifestación extracutánea más frecuente y la que constituye el mayor riesgo de complicaciones como: glaucoma, hipema y uveítis, entre otras.^{1,5,6} Los niños menores de dos años de edad con xantogranulomas juveniles múltiples son los que están en mayor riesgo de lesiones oculares,¹⁶ por lo que deben ser valorados por el oftalmólogo en forma rutinaria. La afectación de otros órganos es, en general, asintomática y la regresión de las lesiones es espontánea, por lo que su búsqueda está justificada solamente si hay síntomas agregados. No se ha comprobado una mayor frecuencia de enfermedad sistémica en pacientes con xantogranuloma juvenil gigante.^{5,6,11}

A diferencia de otras xantogranulomatosis, el xantogranuloma no se asocia con alteraciones metabólicas, hiperlipidemia o diabetes mellitus;¹ sin embargo, está comprobada su relación con la neurofibromatosis tipo 1, ya que en los afectados aumenta el riesgo de leucemia mieloide crónica juvenil.^{6,17-19}

El diagnóstico se basa en las características clínicas del xantogranuloma juvenil, por lo que no es necesario tomar una biopsia de rutina. La dermatoscopia en manos experimentadas puede ser de utilidad para apoyar el diagnóstico clínico.^{20,21} La exploración física completa y un interrogatorio exhaustivo son obligados para determinar la posibilidad de afectación en otros órganos.

En el xantogranuloma morfológica o topográficamente atípico, el análisis histopatológico es diagnóstico, puesto que revela abundante infiltrado de células vacuoladas entre

las células gigantes (tipo Touton), linfocitos y eosinófilos. En fases tempranas es posible que no haya células tipo Touton; sin embargo, el cambio de macrófagos vacuolados al patrón histopatológico clásico puede darse en periodos cortos. Desde el punto de vista inmunohistoquímico, los histiocitos CD1a y S100 negativos descartan la histiocitosis de células de Langerhans, y el CD68 positivo confirma el xantogranuloma juvenil.^{1,6}

En principio no se requiere tratamiento. Los corticoesteroides intralesionales disminuyen el tamaño de las lesiones cutáneas y a la larga puede practicarse resección quirúrgica por razones estéticas. En niños con afectación ocular, el manejo con corticoesteroides intralesionales y sistémicos es indispensable; la intervención quirúrgica se reserva para casos de hipema o glaucoma. Rara vez es necesario recurrir a corticoesteroides sistémicos, radioterapia y quimioterapia para el tratamiento del xantogranuloma con afectación sistémica.^{1,5,10}

COMENTARIO

En general, el xantogranuloma juvenil gigante, independientemente de su tamaño y de la afectación o no de órganos extracutáneos, es de buen pronóstico, involuciona espontáneamente y es asintomático; por lo que siempre que un niño esté dentro de estos parámetros es mejor dejar al xantogranuloma a su libre evolución con seguimiento adecuado. Con el tiempo puede practicarse una intervención quirúrgica para reducir o eliminar la cicatriz final, en particular en lesiones solitarias, según su localización. El caso que se comunica ilustra la evolución natural de un xantogranuloma juvenil gigante en la piel cabelluda, con recuperación de pelo, aunque escasa. Los padres están satisfechos, y la corrección estética, por ahora, ha sido pospuesta por tiempo indefinido dada la repoblación capilar espontánea.

Sin embargo, ante lesiones atípicas, se debe practicar una biopsia para confirmar el diagnóstico, particularmente en lactantes con tumores cutáneos en la cabeza y el cuello. Igualmente, debe considerarse la posibilidad de una resección quirúrgica por razones estéticas si los padres lo solicitan después de informarles de manera amplia los pros y los contras. En los casos de xantogranuloma juvenil gigante que se ulceran y sangran, difíciles de sanar o de manejar debido, entre otros factores, al sitio afectado, debe considerarse la extirpación quirúrgica.

REFERENCIAS

1. Rana A, de Waal-Malefyt S. An infant who has dome-shaped papules. *Pediatr Rev* 2012;33:86-88.
2. Behne K, Casey T. Signs, syndromes and diagnoses: Ulcerated juvenile xanthogranuloma of the scalp. *Australas J Dermatol* 2003;44:74-75.
3. Dehner LP. Juvenile xanthogranulomas in the first two decades of life: a clinicopathologic study of 174 cases with cutaneous and extracutaneous manifestations. *Am J Surg Pathol* 2003;27:579-593.
4. Janssen D, Harms D. Juvenile xanthogranulomas in childhood and adolescence: a clinicopathologic study of 129 patients from the Kiel pediatric tumor registry. *Am J Surg Pathol* 2005;29:21-28.
5. Hernandez-Martin A, Baselga E, Drolet BA, Esterly NB. Juvenile xanthogranuloma. *J Am Acad Dermatol* 1997;36:355-367.
6. Imiela A, Carpentier O, Segard-Drouard, de Lassalle EM, Piette F. Juvenile xanthogranuloma: a congenital giant form leading to a wide atrophic sequela. *Pediatr Dermatol* 2004;21;2:121-123.
7. Herbst AM, Laude TA. Juvenile xanthogranuloma: further evidence of a reactive etiology. *Pediatr Dermatol* 1999;16:164.
8. Rodríguez-Jurado R, Durán-Mckinster C, Ruiz-Maldonado R. Benign cephalic histiocytosis progressing into juvenile xanthogranuloma: a non-Langerhans cell histiocytosis transforming under the influence of a virus? *Am J Dermatopathol* 2000;22:70-74.
9. Caputo R, Grimalt R, Gelmetti C, Cottoni F. Unusual aspects of juvenile xanthogranuloma. *J Am Acad Dermatol* 1993;29:868-870.
10. Caputo R, Marzano AV, Passoni E, et al. Unusual variants of non-Langerhans cell histiocytoses. *J Am Acad Dermatol* 2007;57:1031-1045.
11. Labbe L, Bioulac-Sage P, Taieb A. Juvenile xanthogranuloma: a congenital giant form. *Ann Dermatol Venereol* 1995;122: 678-681.
12. Resnick SD, Woosley J, Azizkhan RG. Giant juvenile xanthogranuloma: exophytic and endophytic variants. *Pediatr Dermatol* 1990;7:185-188.
13. Magaña M, Vázquez R, Fernández-Diez J, Flores-Villa R, Cazarín J. Giant congenital juvenile xanthogranuloma. *Pediatr Dermatol* 1994;11:227-230.
14. Campbell L, McTigue MK, Esterly NB, Rosenbaum M. Giant juvenile xanthogranuloma. *Arch Dermatol* 1988;124:1723-1724.
15. Hughes D, Hanasono M, Nolan W. Juvenile xanthogranuloma of the finger. *Pediatr Dermatol* 2006;23:53-55.
16. 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.
17. Zvulonov A, Barak Y, Metzker A. Juvenile xanthogranuloma, neurofibromatosis and juvenile chronic myelogenous leukemia: world statistical analysis. *Arch Dermatol* 1995;131:904-908.
18. Cambiaghi S, Restano L, Caputo R. Juvenile xanthogranuloma associated with neurofibromatosis I: 14 patients without evidence of hematologic malignancies. *Pediatr Dermatol* 2004;21:97-101.
19. Burgdorf WH, Zelger B. JXG, NF1 and JMML: alphabet soup or a clinical issue? *Pediatr Dermatol* 2004;21:174-176.
20. Song M, Kim S, Jung D, Ko HC, et al. Structural correlations between dermoscopic and histopathological features of juvenile xanthogranuloma. *J EADV* 2011;25:259-263.
21. Hashim S, Koza H, Jason B. The utility of dermatoscopy in the evaluation of xanthogranulomas. *Pediatr Dermatol* 2008;25(4):505-506.