

<https://doi.org/10.24245/dermatolrevmex.v70i1.10954>

Xantogranuloma juvenil: tratamiento integral de una enfermedad pediátrica inusual

Juvenile xanthogranuloma: Comprehensive approach to an unusual pediatric disease.

Beatriz de Guadalupe Pizano Márquez,¹ Melissa Lomelí Canedo,² Luis Miguel Moreno López²

Resumen

ANTECEDENTES: El xantogranuloma juvenil es una enfermedad muy inusual, principalmente pediátrica; pertenece al grupo de las histiocitosis de células no Langerhans. Por lo general, afecta la superficie cutánea con alivio espontáneo; sin embargo, también puede afectar de manera multisistémica, principalmente ocular. En contraste con el xantogranuloma juvenil cutáneo, la variante sistémica raramente involuciona y puede tener un curso agresivo con pronóstico más adverso, especialmente ante daño hepático o del sistema nervioso central que requerirá un tratamiento más agresivo.

CASO CLÍNICO: Paciente masculino de un año con seis meses de edad que padecía una dermatosis de tres meses de evolución con aumento progresivo de tamaño, localizada (lesión única) en el tronco anterior, de aspecto nodular, eritematosa y amarillenta, de consistencia firme de 5 x 5 mm. A la dermatoscopia se observó un patrón en sol poniente. El estudio de la biopsia por escisión reportó hallazgos compatibles con xantogranuloma juvenil. Desde el punto de vista clínico sin aparente daño extracutáneo.

CONCLUSIONES: Al ser el xantogranuloma juvenil un padecimiento muy inusual, es importante hacer un estudio diagnóstico de extensión dirigido a los síntomas de quien lo padece. Los pacientes con múltiples lesiones y menores de dos años tienen mayor riesgo de afectación sistémica, principalmente ocular, por lo que estaría indicada una evaluación exhaustiva que permita evidenciarlo.

PALABRAS CLAVE: Xantogranuloma juvenil; histiocitosis de células no Langerhans; célula gigante.

Abstract

BACKGROUND: Juvenile xanthogranuloma is a very unusual entity, mainly pediatric; it belongs to the group of non-Langerhans cell histiocytosis, usually affecting the cutaneous surface with spontaneous regression; however, it can also affect multisystemically, mainly at the ocular level. In contrast to cutaneous juvenile xanthogranuloma, the systemic variant rarely involves and can have an aggressive course with poorer prognosis, especially in the presence of hepatic or central nervous system involvement that will require more aggressive treatment.

CLINICAL CASE: A one year and six month-old male patient with a dermatosis of three months of evolution with progressive increase in size, localized (single lesion) on the anterior trunk with erythematous nodular appearance and yellowish, firm consistency of 5 x 5 mm. Dermoscopy showed a "sunset pattern". The excisional biopsy reported findings compatible with juvenile xanthogranuloma. Clinically without apparent extra-cutaneous involvement.

CONCLUSIONS: Due to the juvenile xanthogranuloma is a very unusual condition, it is important to perform an extension diagnostic study directed to the patient's symp-

¹ Hospital General Regional 45, IMSS, Guadalajara, Jalisco, México.

² Hospital General de México Dr. Eduardo Liceaga, Ciudad de México.

ORCID

<https://orcid.org/0009-0003-1360-2350>
<https://orcid.org/0009-0003-5904-7081>

Recibido: julio 2024

Aceptado: agosto 2024

Correspondencia

Melissa Lomelí Canedo
melemelissa@hotmail.com

Este artículo debe citarse como:

Pizano-Márquez BG, Lomelí-Canedo M, Moreno-López LM. Xantogranuloma juvenil: tratamiento integral de una enfermedad pediátrica inusual. Dermatol Rev Mex 2026; 70 (1): 83-87.

toms. Patients with multiple lesions and younger than 2 years old have a higher risk of systemic involvement, mainly ocular, so an exhaustive evaluation would be indicated.

KEYWORDS: Juvenile xantogranuloma; Langerhans cell histiocytosis; Giant cell.

ANTECEDENTES

El xantogranuloma juvenil es una enfermedad muy inusual, principalmente pediátrica; pertenece al grupo de las histiocitosis de células no Langerhans.¹ Por lo general, afecta la superficie cutánea con alivio espontáneo; sin embargo, también puede sobrevenir de manera multisistémica, principalmente ocular.^{2,3} En contraste con el xantogranuloma juvenil cutáneo, la variante sistémica raramente involuciona y puede tener un curso agresivo con pronóstico más adverso, especialmente ante daño hepático o del sistema nervioso central que requerirá un tratamiento más agresivo,⁴ por lo que es de gran importancia conocer y compartir las investigaciones diagnósticas recomendadas actualmente para descartar el posible daño sistémico.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de un año con seis meses de edad, llevado a atención médica por sus padres debido a una dermatosis localizada en el abdomen de tres meses de evolución con aumento progresivo de tamaño. Se trataba de una dermatosis localizada (lesión única) en el tercio medio del tronco, en la cara anterior (constituida por una lesión de aspecto nodular, eritematosa y amarillenta, firme, de 5 x 5 mm. **Figura 1**

A la dermatoscopia se observó un patrón en sol poniente, que consiste en regiones amarillas pálidas y un halo eritematoso. **Figura 2**

Se decidió tomar una biopsia por escisión en la que se reportó en la dermis papilar y reticular una proliferación difusa conformada por células fusiformes y epitelioides de tipo histiocítico, de núcleos redondos y abundante citoplasma claro vacuolado de aspecto espumoso, con formación de múltiples células gigantes multinucleadas de Touton, de distintos tamaños, que revelaron el diagnóstico de xantogranuloma juvenil (**Figura 3**). Aparentemente el paciente no tuvo daño extracutáneo; sin embargo, continúa con vigilancia activa.

DISCUSIÓN

El xantogranuloma juvenil se distingue clínicamente por una pápula o nódulo firme de coloración amarillo-amarronada con telangiectasias en su superficie, bien delimitada y asintomática; puede ser micronodular (menor de 10 mm), macronodular (de 10 mm o más) y gigante (de 2 a 10 cm).^{5,6} La edad media de aparición del xantogranuloma juvenil es a los dos años, pero las lesiones pueden estar presentes desde el nacimiento.^{5,7} Su patogenia aún es incierta, se plantea que se trata de un proceso de tipo reactivo a un traumatismo o una infección viral; se observa lipidización progresiva de los histiocitos en ausencia de hiperlipidemia.⁵ El xantogranuloma juvenil se ha asociado con otras enfermedades, incluida la neurofibromatosis tipo 1 (NF-1) y la leucemia mielógena crónica juvenil; su relación no es clara y, de acuerdo con los últimos estudios, se concluye que la



Figura 1. Dermatitis localizada en el tercio medio del tronco anterior, caracterizada por una lesión de aspecto nodular, eritematosa y amarillenta, de consistencia firme de 5 x 5 mm.



Figura 2. A la dermatoscopia se observa un patrón en sol poniente, consistente en regiones amarillas pálidas y un halo eritematoso.

coexistencia podría ser coincidental debido a que el xantogranuloma juvenil y la leucemia mielógena crónica juvenil están asociadas con la neurofibromatosis tipo 1.^{8,9}

El diagnóstico es clínico; sin embargo, por su apariencia, puede confundirse con el nevo de Spitz, xantomas o lipomas, por lo que requiere un alto grado de sospecha clínica por el dermatólogo y un estudio histopatológico e inmunohistoquímico para confirmarlo.^{1,11,10}

Los hallazgos histopatológicos suelen variar según el tiempo de evolución de las lesiones. Inicialmente se observan histiocitos monomorfos con citoplasma vacuolado e infiltrado inflamatorio difuso; es muy inusual observar células gigantes de Touton. En cambio, estas células caracterizan a las lesiones maduras, vistas en el 85% de los casos, así como células de aspecto

fusiforme y fibrosis. Por último, en las lesiones de larga evolución se vuelve predominante la fibrosis, lo que hace más difícil el diagnóstico.^{5,12}

Las histiocitosis de Langerhans constituyen el principal diagnóstico diferencial, por lo que la inmunohistoquímica cumple un papel fundamental en el proceso diagnóstico y, por lo tanto, en el tratamiento y pronóstico. Las histiocitosis de Langerhans son positivas para la proteína S-100 y CD1a, no se observan las células gigantes de Touton; en cambio, en el xantogranuloma juvenil, los histiocitos son positivos para CD68 y negativos para CD1a y la proteína S-100.^{1,9}

La afectación sistémica se caracteriza por el daño de dos o más órganos; el más frecuente es el ocular, que ocasiona desde ojo rojo y tumor en el iris hasta glaucoma con riesgo de pérdida visual.^{13,14} En el estudio de Samuelov y su grupo,²

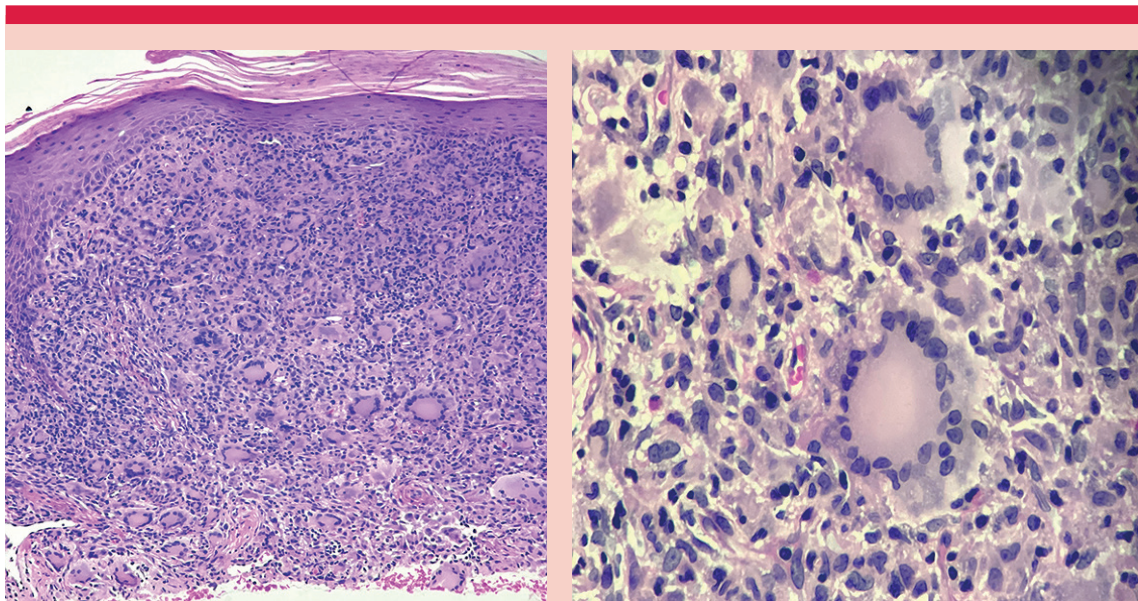


Figura 3. Corte histológico de piel, teñido con H y E; en la dermis papilar y reticular se identifica una proliferación difusa, conformada por múltiples células de aspecto fusiforme y epitelioides de tipo histiocítico, que tienen núcleos redondeados y abundante citoplasma claro vacuolado de aspecto espumoso, con formación de numerosas células gigantes multinucleadas de Touton de distintos tamaños, aumentos 20x y 100x, respectivamente.

con una muestra de 338 niños con xantogranuloma juvenil, reportaron manifestaciones sistémicas en el 0.75% de los casos y oculares en el 0.24%; concluyeron que probablemente no esté justificada una valoración oftalmológica de rutina ante la ausencia de síntomas oculares o visuales.²

Otros órganos que se han visto afectados en la variante diseminada son el hígado, el bazo, el sistema nervioso central y el pulmón, con complicaciones catastróficas.^{1,4,5,10} La edad de manifestación de esta variante es más temprana (antes de los dos años) y la existencia de lesiones cutáneas múltiples se ha propuesto como factor de riesgo de daño sistémico; este hallazgo se observa en el 67% de los casos con xantogranuloma juvenil sistémico con un periodo de latencia de meses a años, por lo que un estudio de daño extracutáneo inicialmente negativo en

pacientes con múltiples lesiones no excluye el desarrollo de enfermedad sistémica en un momento posterior, y es razonable mantener el estudio diagnóstico en el tiempo.^{4,5,9}

Los estudios de extensión recomendados incluyen hemograma completo, tomografía o resonancia magnética de cráneo-tórax-abdomen, perfil metabólico y examen oftalmológico.^{5,9}

La dermatoscopia es útil para la evaluación del xantogranuloma juvenil; el patrón clásico es el de sol poniente. Las principales características dermatoscópicas del xantogranuloma juvenil son la simetría, glóbulos amarillos, estrías brillantes y telangiectasias.¹⁵

La ecografía es un método no invasivo útil ante una lesión solitaria cutánea que muestra, característicamente, una lesión hipoeoica, ho-

mogénea y no vascularizada.^{5,11} Ante la sospecha de daño al sistema nervioso central o en otro órgano es de gran utilidad la resonancia magnética, que suele evidenciar las lesiones ligeramente hiperintensas en T1 o hipointensas en T2 con difusividad disminuida y realce homogéneo.¹⁶

CONCLUSIONES

Debido a que es un padecimiento muy inusual, que tiene una amplia gama de manifestaciones clínicas, parece razonable efectuar un estudio diagnóstico dirigido según los síntomas, el examen físico y los órganos más comúnmente afectados. Los pacientes con múltiples lesiones y menores de dos años tienen mayor riesgo de afectación sistémica, principalmente ocular, por lo que estaría indicado un estudio exhaustivo que incluya una evaluación oftalmológica, además de estudios de extensión de laboratorio, estudio imagenológico como resonancia magnética e inmunohistoquímica para descartar otro tipo de histiocitosis.

REFERENCIAS

1. Alperovich R, Grassino PT, Asial R, et al. Histiocytosis eruptiva generalizada-xantogranuloma juvenil: espectro clínico en un paciente pediátrico. *Arch Argent Pediatr* 2017; 115 (2). <https://doi.org/10.5546/aap.2017.e116>
2. Samuelov L, Kinori M, Chamlin SL, et al. Risk of intraocular and other extracutaneous involvement in patients with cutaneous juvenile xanthogranuloma. *Pediatr Dermatol* 2018; 35 (3): 329-35. <https://doi.org/10.1111/pde.13437>
3. Samara WA, Khoo CTL, Say EAT, et al. Juvenile xanthogranuloma involving the eye and ocular adnexa. *Ophthalmology* 2015; 122 (10): 2130-8. <https://doi.org/10.1016/j.opthta.2015.06.009>
4. Meyer M, Grimes A, Becker E, et al. Systemic juvenile xanthogranuloma: a case report and brief review. *Clin Exp Dermatol* 2018; 43 (5): 642-4. <https://doi.org/10.1111/ced.13403>
5. Martín MJHS, Vargas-Mora P, Aranibar L. Xantogranuloma juvenil: una entidad con amplio espectro clínico. *Actas Dermosifiliogr* 2020; 111 (9): 725-33. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2020.07.004>
6. Díaz AA, González DN, Ruíz MTV. Xantogranuloma juvenil gigante. *Anales Pediatr* 2012; 76 (5): 300-1. <https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2011.07.008>
7. Lazarte D, Stefano P, Bocian M, et al. Xantogranuloma juvenil solitario congénito. Caso clínico. *Arch Argent Pediatr* 2017; 115 (1). <https://doi.org/10.5546/aap.2017.e9>
8. Miraglia E, Laghi A, Moramarco A, Giustini S. Juvenile xanthogranuloma in neurofibromatosis type 1. Prevalence and possible correlation with lymphoproliferative diseases: experience of a single center and review of the literature. *Clin Ter* 2022; 173 (4): 353-355. doi: 10.7417/CT.2022.244
9. McClain KL, Bigenwald C, Collin M, et al. Histiocytic disorders. *Nature Rev Dis Primers* 2021; 7 (1). <https://doi.org/10.1038/s41572-021-00307-9>
10. Höck M, Zelger B, Schweigmann G, et al. The various clinical spectra of juvenile xanthogranuloma: imaging for two case reports and review of the literature. *BMC Pediatrics* 2019; 19 (1). <https://doi.org/10.1186/s12887-019-1490-y>
11. Martínez-Morán C, Echeverría-García B, Tardío JC, Borbujo J. Imagen ecográfica de xantogranuloma juvenil. *Actas Dermo-sifiliográficas* 2017; 108 (7): 683-5. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2016.11.021>
12. Kundak S, Çakır Y. Juvenile xanthogranuloma: retrospective analysis of 44 pediatric cases (single tertiary care center experience). *Int J Dermatol* 2020; 60 (5): 564-9. <https://doi.org/10.1111/ijd.15223>
13. Baris ME, Ciftci MD, Palamar M, Yilmaz SG. Iris juvenile xanthogranuloma presenting with hypopyon. *Ocular Immun Inflammation* 2021; 30 (7-8): 2014-6. <https://doi.org/10.1080/09273948.2021.1936077>
14. Maalouf NS, Aouane A, Hamel P, et al. Disseminated juvenile xanthogranulomas with ocular involvement: A case report and literature review. *SAGE Open Medical Case Rep* 2022; 10: 2050313X2211176. <https://doi.org/10.1177/2050313X221117693>
15. Peruih-Bagolini L, Silva-Astorga M, Martín MJHS, et al. Dermoscopy of juvenile canthogranuloma. *Dermatology* 2020; 237 (6): 946-51. <https://doi.org/10.1159/000510265>
16. Chen Y, Yang Z, Shi J, Qiao Z. Imaging features of juvenile xanthogranuloma. *Pediatric Radiology* 2022; 53 (2): 265-72. <https://doi.org/10.1007/s00247-022-05486-5>