

<https://doi.org/10.24245/dermatolrevmex.v70i2.11113>

# Xantogranuloma juvenil múltiple, una manifestación infrecuente

## *Juvenile xanthogranuloma, an unusual presentation.*

Tomás López Avella,<sup>1</sup> York Evans Villamil Ortiz,<sup>3</sup> Edison Humberto Rodríguez,<sup>4</sup> Manuel Eduardo Gahona Naranjo<sup>2</sup>

### Resumen

**ANTECEDENTES:** El xantogranuloma juvenil es una enfermedad infrecuente, tumoral y de comportamiento benigno; es la más común de las histiocitosis de células no Langerhans. En la mayoría de los casos se manifiesta durante el primer año de vida y tiende a curarse en los siguientes cinco años. Puede manifestarse como nódulos, pápulas o placas que varían entre 0.5 y 2 cm de diámetro, de color pardo, eritematoso o amarillento. Afecta la cabeza, el cuello o el tronco superior. Su manifestación más frecuente se distingue por lesiones únicas; sin embargo, en casos excepcionales puede ser múltiple. El diagnóstico es clínico, pero la histología y la inmunohistoquímica pueden ser útiles.

**CASO CLÍNICO:** Paciente masculino de tres años con un cuadro clínico que inició a los cuatro meses de edad, consistente en múltiples lesiones de color amarillento, de crecimiento progresivo, consistencia firme, permanentes y asintomáticas. En términos clínicos, las lesiones eran compatibles con xantogranuloma juvenil. El estudio de la biopsia de un nódulo mostró un infiltrado dérmico histiocitario con marcadores de inmunohistoquímica positivos para CD68 y XIIIa y negativos para S100 y CD1A, lo que confirmó la sospecha clínica.

**CONCLUSIONES:** El dermatólogo debe reconocer la amplia heterogeneidad clínica de algunas enfermedades y prender las alarmas en caso de sospecha de daño sistémico para la toma de conductas pertinentes.

**PALABRAS CLAVE:** Xantogranuloma juvenil; inmunohistoquímica; biopsia.

### Abstract

**BACKGROUND:** Juvenile xanthogranuloma is a rare, proliferative and generally benign disease; it is also the most common non-Langerhans cell histiocytosis. In most cases it begins in the first year of life and resolves spontaneously during the next five years. It can be identified by a nodule, papule or plaque that ranges between 0.5 and 2 cm in size and varies in color among erythematous, brown and yellow tones. A single lesion located on the head, neck or upper trunk is the most common manifestation; however, in rare instances there can be multiple lesions distributed in other parts of the body. The diagnosis is made clinically, but histology and immunohistochemistry may be useful.

**CLINICAL CASE:** A 3-year-old male patient presented with a clinical picture that began at four months of age, consisting of multiple yellowish lesions that were progressively growing, firm, permanent, and asymptomatic. Clinically, the lesions were consistent with juvenile xanthogranuloma. A biopsy of one nodule revealed a histiocytic dermal infiltrate with immunohistochemical markers positive for CD68 and XIIIa and negative for S100 and CD1A, confirming the clinical suspicion.

**CONCLUSIONS:** Dermatologists must recognize the wide clinical heterogeneity of some diseases and be alert to suspected systemic involvement in order to take appropriate action.

**KEYWORDS:** Juvenile xanthogranuloma; Immunohistochemistry; Biopsy.

<sup>1</sup> Estudiante de medicina.

<sup>2</sup> Residente de dermatología. Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, Colombia.

<sup>3</sup> Área de Investigación.

<sup>4</sup> Dermatología. Hospital Universitario San Rafael, Tunja, Colombia.

### ORCID

<https://orcid.org/0009-0000-0126-5164>

<https://orcid.org/0000-0002-0116-3050>

<https://orcid.org/0009-0004-4708-4923>

<https://orcid.org/0000-0001-8074-5376>

**Recibido:** julio 2024

**Aceptado:** agosto 2024

### Correspondencia

Manuel Eduardo Gahona Naranjo  
drmanuelgahona@gmail.com

**Este artículo debe citarse como:** López-Avella T, Villamil-Ortiz YE, Rodríguez EH, Gahona-Naranjo ME. Xantogranuloma juvenil múltiple, una manifestación infrecuente. Dermatol Rev Mex 2026; 70 (2): 243-247.

## ANTECEDENTES

En 1905 Adamson describió al xantogranuloma juvenil; su nombre proviene de las palabras *xantos*, que en griego significa amarillo, y *granulus*, que significa parte pequeña o grano en latín.<sup>1</sup> Es una enfermedad proliferativa de curso benigno, que pertenece al grupo de las histiocitosis de células no Langerhans; es más frecuente en la infancia y se distingue clínicamente por la aparición de una lesión solitaria ubicada en la cabeza, el cuello o la parte superior del tronco. Ésta puede ser un nódulo, placa o pápula que inicialmente tiene un color eritematoso o pardo que, con el tiempo, tiende a aplanarse y a adquirir una tonalidad amarillenta.<sup>2</sup>

El diámetro de las lesiones varía entre 0.5 y 2 cm; sin embargo, también puede haber variantes gigantes de, incluso, 5 cm.<sup>3</sup>

En casos excepcionales la enfermedad puede tener manifestaciones extracutáneas, sistémicas o ambas. La afectación extracutánea principalmente ocurre en el tejido celular subcutáneo o en tejidos blandos.<sup>4</sup> Las formas sistémicas sobrevienen por afectación nerviosa, hepática, pulmonar u ocular y, aunque son muy infrecuentes, pueden generar una morbilidad significativa. En casos de xantogranuloma juvenil congénito con daño multisistémico o visceral pueden requerirse estrategias terapéuticas; se reporta una mortalidad cercana al 20%.<sup>2,5</sup> En la mayoría de los casos el cuadro tiene alivio espontáneo en los primeros cinco años en las formas cutáneas, extracutáneas o sistémicas.<sup>6</sup>

## CASO CLÍNICO

Paciente masculino de tres años, fototipo III, sin antecedentes heredofamiliares o personales relevantes. Fue enviado a la consulta de dermatología por padecer un cuadro clínico que inició a los 4 meses de edad, consistente en la aparición de múltiples lesiones de color amarillento,

de crecimiento progresivo, consistencia firme, permanentes y asintomáticas.

Al examen físico se observaron múltiples nódulos de superficie lisa, algunos de centro amarillento con halo eritematovioláceo y otros más elevados de color pardo que variaban entre 1.3 y 1.8 cm en la piel cabelluda, en el vértice (**Figura 1A**) y la región occipital; en cuello posterior paramedial izquierdo (**Figura 1B**), la región lumbar izquierda (**Figura 2A**), el surco del glúteo izquierdo (**Figura 2B**) y la cara posterior del muslo derecho. **Figura 3**

Asimismo, en las extremidades inferiores tenía nódulos subcutáneos asintomáticos. En la dermatoscopia las lesiones de la piel cabelluda mostraron un patrón en sol poniente. En términos clínicos, las lesiones eran compatibles con xantogranuloma juvenil; sin embargo, al ser un cuadro de manifestación múltiple y de localización atípica, se tomó una biopsia del nódulo del muslo derecho, con hallazgo de un infiltrado dérmico histiocitario con marcadores de inmunohistoquímica positivos para CD68 y XIIIa y negativos para S100 y CD1A. La coloración de Fite-Faraco fue negativa. El estudio patológico confirmó la sospecha clínica.

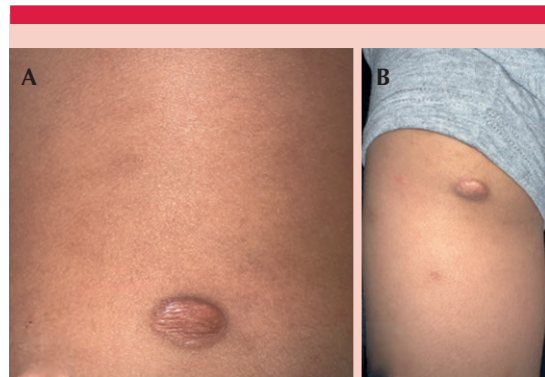
Se inició seguimiento y se solicitaron estudios de imagen. El paciente asistió a consulta de control a los 10 meses de la primera valoración sin la aparición de lesiones nuevas o síntomas sistémicos. Las ecografías reportaron lesiones nodulares en el tejido celular subcutáneo de las extremidades inferiores y biometría hemática dentro de límites normales, sin evidencia de daño visceral en otros estudios de imagen. Se solicitó valoración por el pediatra y el oftalmólogo que descartaron afectación sistémica.

## DISCUSIÓN

El xantogranuloma juvenil se distingue por la aparición de una lesión solitaria en un 67-76%



**Figura 1. A.** Nódulo amarillo pálido con halo eritematovioláceo. **B.** Lesión papulonodular marrón, con un diámetro de aproximadamente 1 cm, en la parte superior izquierda de la nuca.



**Figura 2. A.** Región lumbar: nódulo eucrómico de apariencia residual. **B.** Surco del glúteo izquierdo: nódulo pardo eritematoso con tonos amarillos en el polo superior.



**Figura 3.** Nódulo eritematovioláceo ubicado en el límite superior de la fosa poplíteo derecha.

de los casos; sin embargo, puede tener aparición múltiple en aproximadamente un 10%.<sup>7</sup> Las localizaciones típicas son la cabeza, el cuello y el tronco superior; sin embargo, en el paciente del caso llamó la atención la localización lumbar, glútea y de los miembros inferiores.<sup>8</sup> También se han reportado casos múltiples de predominio en la región periocular.<sup>9</sup>

Desde el punto de vista clínico, se caracteriza por nódulos que inicialmente son pardo-eritematosos elevados, con posterior aplanamiento y cambios a una coloración amarillenta central,<sup>8,10</sup> secundario al aumento de contenido lipídico y posterior alivio.<sup>6</sup> En términos dermatoscópicos, se describe el patrón de sol poniente.<sup>11,12</sup>

El daño extracutáneo es infrecuente; se caracteriza por nódulos o tumoración en el tejido celular subcutáneo o tejidos blandos profundos, como se ha descrito en estudios ecográficos.<sup>2</sup>

Desde el punto de vista patológico, el xantogranuloma juvenil es positivo para los marcadores CD68 y XIIIa y negativo para los marcadores S100 y CD1A.<sup>13</sup> La biopsia puede ayudar a diferenciarlo de otros padecimientos al tener en cuenta las siguientes consideraciones:

*Histiocitosis de células de Langerhans:* clínicamente puede simular la dermatitis seborreica y la dermatitis del pañal; son pápulas pequeñas que tienden a confluir formando placas con áreas purpúricas y costras hemáticas, con inmunohistoquímica positiva para S100 y CD1A.<sup>12</sup>

*Xantoma diseminado:* comparte características histológicas e inmunohistoquímicas con el xantogranuloma juvenil, pero se diferencia porque afecta a adultos jóvenes, muestra daño mucocutáneo y la distribución de las lesiones es simétrica.

*Xantoma eruptivo:* ocurre en la adultez asociado con hipertrigliceridemia; clínicamente se caracteriza por placas pardo-amarillentas en los

glúteos y las zonas de extensión en los codos y las rodillas.<sup>14</sup>

*Xantoma tuberoso:* se diferencia porque afecta a pacientes con hipercolesterolemia con lipoproteínas de baja densidad (LDL) elevadas, en áreas de presión como los glúteos y las rodillas, con células espumosas y ausencia de células gigantes de Touton.

*Dermatofibroma:* se diferencia porque suele ser una pápula localizada frecuentemente en las extremidades que aparece luego de un traumatismo o proceso inflamatorio y que, además, se manifiesta en niños mayores y adultos<sup>12</sup> con signo de Fitzpatrick positivo. Histológicamente se distingue por la proliferación de fibroblastos.

*Neurofibromatosis:* causa tumores cutáneos de consistencia blanda, sésiles o pediculados.<sup>15</sup>

El daño cutáneo, al igual que el subcutáneo y de tejidos blandos, no requiere ningún tratamiento porque se alivian de manera espontánea;<sup>2</sup> sin embargo, en casos de crecimiento progresivo, se ha descrito la administración de corticosteroides tópicos de mediana potencia.<sup>16</sup>

Los pacientes con afectación ocular o periocular que ponga en riesgo la funcionalidad deben ser enviados al oftalmólogo para recibir tratamiento quirúrgico.<sup>9</sup> Las principales manifestaciones sistémicas son los síntomas neurológicos secundarios a un efecto de masa sobre el sistema nervioso central o un daño hepático severo por efecto de masa sobre el hígado, casos que pueden llevar a la muerte y requieren tratamiento quirúrgico.<sup>7,17,18</sup> También se ha descrito asociación con neurofibromatosis tipo 1 y leucemia mieloide crónica juvenil.

## CONCLUSIONES

El dermatólogo, además de aliviar a los padres, debe reconocer la amplia heterogeneidad clínica

de algunas enfermedades y prender las alarmas en caso de sospecha de daño sistémico para la toma de conductas pertinentes. En el paciente del caso fue de suma importancia la atención al pediatra porque podría tener mayor riesgo de leucemia y para la práctica de estudios de imagen para descartar daño visceral.

## REFERENCIAS

1. Andrade R. Xantogranuloma Juvenil. *Gaceta Médica de México* 1963; 9.
2. Dehner L. 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 (5): 579-593. <https://doi.org/10.1097/00000478-200305000-00003>
3. García Valencia C, Orozco Covarrubias L, Sáez de Ocariz M, et al. Xantogranuloma juvenil gigante. *Dermatol Rev Mex* 2012; 56 (5): 358-361.
4. So N, Liu R, Hogeling M. Juvenile xanthogranulomas: Examining single, multiple, and extracutaneous presentations. *Pediatr Dermatol* 2020; 37 (4): 637-644. <https://doi.org/10.1111/pde.14174>
5. Cypel TK, Zuker RM. Juvenile xanthogranuloma: case report and review of the literature. *Can J Plast Surg* 2008; 16 (3): 175-7. <https://doi.org/10.1177/229255030801600309>
6. Isaacs H Jr. Fetal and neonatal histiocytosis. *Pediatr Blood Cancer* 2006; 47 (2): 123-9. <https://doi.org/10.1002/pbc.20725>
7. Azorín D, Torrelo A, Lassaletta A, et al. Systemic juvenile xanthogranuloma with fatal outcome. *Pediatr Dermatol* 2009; 26 (6): 709-12. <https://doi.org/10.1111/j.1525-1470.2009.01018.x>
8. Song M, Kim SH, Jung DS, et al. Structural correlations between dermoscopic and histopathological features of juvenile xanthogranuloma. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2011; 25 (3): 259-63. <https://doi.org/10.1111/j.1468-3083.2010.03819.x>
9. Hidetsugu Mori. Multiple juvenile xanthogranuloma of the eyelids. *Ocul Oncol Pathol* 2018; 4: 73-78. <https://doi.org/10.1159/000478101>
10. Freyer DR, Kennedy R, Bostrom BC, et al. Juvenile xanthogranuloma: forms of systemic disease and their clinical implications. *J Pediatr* 1996; 129 (2): 227-37. [https://doi.org/10.1016/s0022-3476\(96\)70247-0](https://doi.org/10.1016/s0022-3476(96)70247-0)
11. Samara WA, Khoo CT, Say EA, et al. Juvenile xanthogranuloma involving the eye and ocular adnexa: Tumor control, visual outcomes, and globe salvage in 30 patients. *Ophthalmology* 2015; 122 (10): 2130-8. <https://doi.org/10.1016/j.ophtha.2015.06.009>
12. Peruilh-Bagolini L, Silva-Astorga M, Hernández San Martín MJ, et al. Dermoscopy of juvenile xanthogranuloma. *Dermatology* 2021; 237 (6): 946-951. <https://doi.org/10.1159/000510265>
13. Hernández MJ, Vargas-Mora P, Aranibar L. Xantogranuloma juvenil: una entidad con amplio espectro clínico. *Actas Dermosifiliogr* 2020; 111 (9): 725-733. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2020.07.004>
14. Cenicerros Cabrales M. Xantomias eruptivos: lesiones dermatológicas que permiten diagnosticar enfermedades mortales. *Dermatol Rev Mex* 2023; 67 (5): 697-702. <https://doi.org/10.24245/drm/bmu.v67i5.9138>
15. Arenas R. Neurofibromatosis. *Dermatología*. En: Industria Editorial Mexicana. Atlas, diagnóstico y tratamiento. México: McGraw-Hill Interamericana Editores, 2019.
16. Benítez CP, Rueda ML, Rosso D, et al. Xantogranuloma juvenil múltiple, a propósito de un caso. *Rev Argent Dermatol* 2019.
17. Hu WK, Gilliam AC, Wiersma SR, Dahms BB. Fatal congenital systemic juvenile xanthogranuloma with liver failure. *Pediatr Dev Pathol* 2004; 7 (1): 71-6. <https://doi.org/10.1007/s10024-003-4040-3>
18. Zvulunov A, Barak Y, Metzker A: Juvenile xanthogranuloma, neurofibromatosis, and juvenile chronic myelogenous leukemia. World statistical analysis. *Arch Dermatol* 1995; 131: 904-908.