

XANTOGRANULOMA JUVENIL CONGÉNITO GIGANTE: REPORTE DE UN CASO



Ximena Alexandra Pinilla García. Residente II año Universidad Nacional de Colombia

Juan Raul Castro Ayarza. Médico Dermatólogo. Docente Dermatología Universidad Nacional de Colombia

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 8 meses de edad, sus padres consultan por cuadro desde el nacimiento caracterizado por la presencia de tumor amarillento en región infraumbilical que ha aumentado de tamaño progresivamente, no asociado a otras lesiones o síntomas. Al examen físico se evidencia tumor de 2.5 x 1 cm de diámetro, de color xantomatoso, de consistencia pétreas, localizado en región infraumbilical .(Fig 1-2). La biopsia de piel reporta lesión tumoral constituida por proliferación de células con citoplasma elongado, núcleo reniforme sin atipia o mitosis dispuestas en un patrón difuso con escasos histiocitos espumosos entre ellas. La inmunohistoquímica con extensa positividad para CD68. El marcador CD1A y S100 fueron negativos, con algunas células intersticiales positivas y CD 117 negativo (fig 3). Se hace diagnóstico de Xantogranuloma juvenil congénito gigante y se decide realizar resección quirúrgica completa, sin presencia de recidiva a los 6 meses de seguimiento.

DISCUSIÓN

El xantogranuloma juvenil es la forma más común de histiocitosis de células no Langerhans. Su incidencia se desconoce, y predomina en la infancia, siendo hasta un 20% congénito y 70% de aparición durante el primer año de vida, sin embargo se han descrito casos en adultos. Se cree que representa un proceso reactivo a un estímulo no identificado (trauma, infección), el cual desencadena la producción de citoquinas que activan la proliferación clonal de células histiocíticas y dendríticas.

Clínicamente, se caracteriza por pápulas y nódulos de consistencia firme, inicialmente rojo-rosados, que posteriormente se tornan pardo amarillentas, 60-80% son lesiones únicas, aunque se han reportado formas múltiples. Su localización principal es cara, cuello, seguido de tronco y extremidades. Según su tamaño pueden clasificarse en micronodulares (2 a 5 mm) y macronodulares (5 a 20 mm). Las lesiones >20 mm se conocen como xantogranuloma juvenil gigante, variante poco frecuente que puede presentarse como placas infiltrativas o atróficas, agrupaciones de pápulas, o tumores. La mayoría de lesiones tienden a regresar espontáneamente en 6 meses hasta 3 años y son asintomáticas.

El diagnóstico es clínico, puede ayudarse de la dermatoscopia, donde lo característico es la apariencia de “sol poniente” y los globulos amarillo pálido. La histología se caracteriza por un infiltrado dérmico denso de histiocitos espumosos entremezclados con células gigantes de Touton, linfocitos y eosinófilos. En inmunohistoquímica expresa CD 68 y factor XIIIa, y es negativo para CD1 y S100, lo que ayuda a diferenciarla otras histiocitosis de células de Langerhans. El diagnóstico diferencial incluye hemangiomas, histiocitosis céfalica benigna, xantomas tuberosos, histiocitoma, mastocitosis, dermatofibrosarcoma protuberans, entre otros.

El compromiso extracutáneo es poco frecuente (5%), incluye afectación ocular, pulmonar, hepática, sistema nervioso central, bazo, músculo, y hueso. Como la mayoría de las lesiones regresan espontáneamente, se debe investigar solo en presencia de síntomas. El compromiso ocular es el más frecuente y puede producir glaucoma, hifema, masa e incluso ceguera, en niños <2 años y con lesiones diseminadas en piel. También se han asociado otras enfermedades como la leucemia mielomonocítica juvenil y la neurofibromatosis tipo 1.

El tratamiento es conservador dado el curso benigno de la enfermedad y la tendencia a regresión espontánea. Sin embargo, las lesiones se pueden ulcerar, sangrar, no resolver o incluso dejar cicatrices atróficas, anetodermia o hiperpigmentación tras su regresión, por lo que se ha planteado la resección quirúrgica cuando son sintomáticas o con el fin de mejorar el resultado estético, sobretodo en las lesiones de gran tamaño. Se ha descrito también el uso de corticoides intralesionales para las lesiones cutáneas. En casos de afectación sistémica está indicada la poliquimioterapia.



Figura 1. Lesión inicial



Figura 2. Posquirúrgico a los 3 meses

Pendiente foto histología

CONCLUSIÓN

Se presenta el caso de un xantogranuloma juvenil congénito gigante, tratado exitosamente con resección quirúrgica sin complicaciones, ni recurrencias. Es una entidad rara con pocos casos reportados en la literatura. Consideramos de gran importancia su reconocimiento clínico y diagnóstico diferencial, así como resaltar el potencial, aunque bajo, de compromiso sistémico, principalmente ocular, que se presenta en estos pacientes. La mayoría de las lesiones regresan espontáneamente, sin embargo con el riesgo de secuelas atróficas o pigmentarias tras su resolución. Se demuestra en este caso la resección quirúrgica como una opción terapéutica efectiva y segura.

Bibliografía

1. Song M, Kim S.H, Jung D.S, Kwon H.C, Kim M.B. Structural correlations between dermoscopic and histopathological features of juvenile xanthogranuloma. JEADV 2011; 25: 259-263
2. Ayechu-Díaz A, Navarro-González D, Virtu-Ruiz M.T. Xantogranuloma juvenil gigante. An Pediatr. 2012; 76: 300-1
3. García-Valencia C, Orozco – Covarrubias L, Palacios-López C et al. Xantogranuloma juvenil gigante. Dermatol Rev Mex 2012; 56(5): 358-361.
4. Berti S, Coronella G, Galeone M, Balestri R, Patrizi A, Neri I. Giant congenital juvenile xanthogranuloma. Archives of diseases in childhood. 2012;
5. Pinto C, Lechuga M, Bellolio E, Gonzalez S, Chafer F. Giant congenital juvenile xanthogranuloma presenting as a yellowish atrophic plaque. The journal of dermatology Japanese Dermatological Association. 2014.
6. Imiela A, Carpentier O, Segard-Drouard M, Martin de Lassalle E, Piette F. Juvenile xanthogranuloma: a congenital giant form leading to a wide atrophic sequela. Pediatric Dermatology 2004; 21(2): 121-123
7. Sivapirabu G, Sugio E, Wargon O. Juvenile xanthogranuloma: challenges in complicated cases. Australasian Journal of Dermatology. 2011; 52: 284-287