

Imágenes

Xantogranuloma juvenil en el período neonatal

HISTORIA CLÍNICA

Se trata de una paciente de 45 días de vida, de sexo femenino que consultó por una lesión tumoral en el borde interno de la mano derecha, presente desde el

nacimiento. Sin antecedentes familiares ni personales de importancia.

La lesión tenía 2 cm de diámetro, superficie lisa, límites difusos, consistencia duroelástica, no adherida a planos profundos, era de color amarillento, indolora y de evolución estable (*Fotografía 1*).

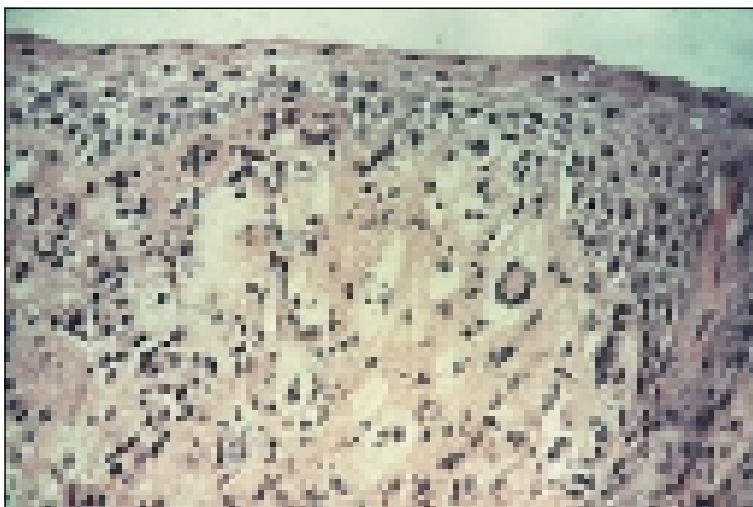
Los estudios complementarios de rutina fueron normales. Se realizó una biopsia de piel de la lesión, donde se observó una epidermis adelgazada y en la dermis, un infiltrado constituido por células multinucleadas con núcleos periféricos, correspondientes a células de Touton, histiocitos, linfocitos y algunos eosinófilos (*Fotografía 2*). Con estos datos anatomopatológicos y la clínica de la paciente se estableció el diagnóstico de xantogranuloma juvenil.

FOTOGRAFÍA 1



Lesión tumoral amarillenta indolora de consistencia duroelástica localizada en el borde interno de la mano derecha.

FOTOGRAFÍA 2



Histología. Epidermis adelgazada. En dermis superior: infiltrado de células espumosas, gigantes y de Touton, además de histiocitos, linfocitos y eosinófilos.

COMENTARIO

El xantogranuloma juvenil es una entidad benigna, autolimitada, caracterizada por la aparición de nódulos amarillentos en la piel y ocasionalmente en otros órganos. Es la forma más común de histiocitosis a células no Langerhans. Es infrecuente en la infancia y está presente en el momento del nacimiento en el 20% de los casos.

Se manifiesta como pápulas o nódulos, de color amarillo rojizo o amarillado, únicos o múltiples, localizados en cabeza, cuello, porción proximal de extremidades y tronco.¹ También pueden encontrarse lesiones en la región subungueal, en mucosas y semimucosas. Pueden aparecer durante años, para luego involucionar espontáneamente, dejando a veces cicatrices residuales atróficas no pigmentadas.

Habitualmente, el tamaño de las lesiones oscila entre 0,5 a 2 cm de diámetro. En algunos casos, pueden llegar a medir 4 a 10 cm, denominándose xantogranuloma juvenil gigante o macronodular.¹⁻³

En el 90% de los pacientes las lesiones se encuentran limitadas a la piel. Cuando existe afectación visceral pueden comprometer ojos, hígado, bazo, pulmones, pericardio, testículos, riñones, huesos y laringe. Excepcionalmente, se ha comunicado afectación del sistema nervioso central.^{2,3}

Entre las localizaciones extracutáneas, el ojo es afectado con mayor frecuencia. La presencia de lesiones nodulares en el iris o en la región epibulbar puede causar complicaciones como glaucoma y hemorragias.

A diferencia de otros desórdenes xantomatosos, estos pacientes tienen metabolismo lipídico normal. Una asociación bien documentada del xantogranuloma juvenil es su coexistencia con manchas café con leche y leucemia mielocítica crónica, por lo cual el médico deberá estar atento a la aparición de leucemia en los pacientes con xantogranuloma juvenil y manchas café con leche.³ El xantogranuloma juvenil también ha sido descrito en asociación con la enfermedad de Niemann Pick y con la urticaria pigmentosa.¹

El estudio anatomopatológico revela, en las lesiones recientes, acúmulos de histiocitos sin lípidos, entremezclados con células linfoides y eosinófilos. En las lesiones maduras se agregan células espumosas, gigantes y de Touton; éstas se caracterizan por presentar núcleos dispuestos en círculo formando una corona, rodeada de citoplasma con abundantes depósitos de lípidos.⁴

La microscopia electrónica muestra macrófagos que poseen estructuras lisosómicas con lípidos. No se ven gránulos de Langerhans y la proteína S-100 es negativa.

Los diagnósticos diferenciales se plantean con la histiocitosis cefálica benigna; algunos autores consideran que ambas entidades formarían parte del mismo cuadro de histiocitosis no Langerhans, histiocitosis autoinvolutiva de Hashimoto-Pritzker, mastocitosis, nevo de Spitz y pilomatrixoma. Desde el punto de vista histopatológico, los diagnósticos diferenciales incluyen las histiocitosis a células de Langerhans y el dermatofibroma lipidizado.^{5,6}

El xantogranuloma juvenil no requiere tratamiento y el pronóstico es excelente salvo en los casos de compromiso ocular o hematológico comentados.³⁻⁶

Dra. Ana Giachetti

Dra. Alicia Brunet

Dra. Margarita Larralde de Luna

Sección Dermatología Pediátrica del
Servicio de Dermatología
Hospital Ramos Mejía

BIBLIOGRAFÍA

1. Larralde M. Dermatología neonatal y pediátrica. Buenos Aires: Edimed; 1995:280.
2. Botella-Estrada R, San Martín O, Grau M y col. Juvenile xantogranuloma within central nervous system. *Pediatric Dermatol* 1993; 10:68-69.
3. Hernández Martín A, Baselga E, Drolet B y col. Juvenile xantogranuloma. *JAM Acad Dermatol* 1997; 36:355-67.
4. Lever WF, Schaumburg-Lever G. Histopatología de la piel. 7ª ed. Buenos Aires: Intermédica, 1991.
5. Larralde M, Echevarría C, Santos Muñoz A. Lesiones papulosas pardo amarillentas. *Dermatol Arg* 1999; 2:157-158.
6. Zelguer BWH, Cerio R. Xantogranuloma is the archetype of non-Langerhans cells histiocytoses. *Br J Dermatol* 2001; 145:369-370.