

Responsable Dra. Ingrid Rivera
Nódulo facial en lactante

LAURYMAR CAMACARO ¹, ELISA VILLASMIL ², MARINA CHÓPITE ³, OSCAR REYES ⁴, MARGARITA OLIVER ⁴,
 MARÍAPANIELO³, ANA MARÍA PULIDO ³.

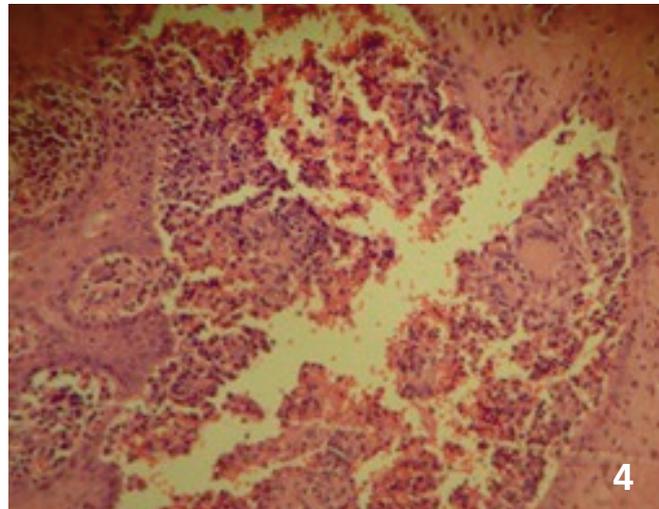
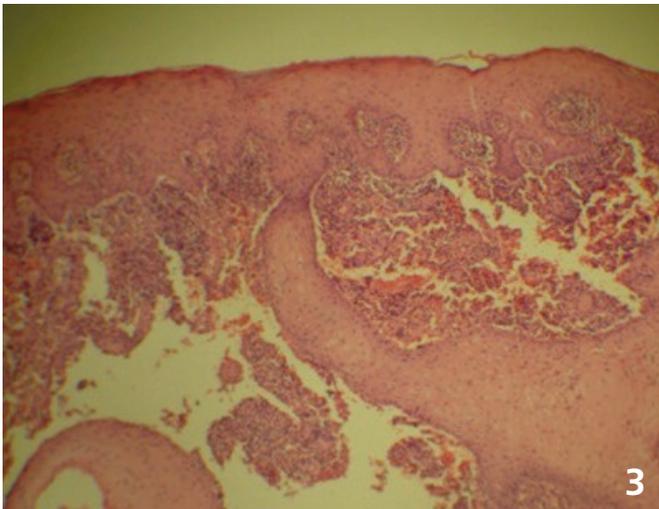


Figura 1 y 2: Nódulo amarillo marrón, firme, consistencia blanda, indoloro; **Figura 3:** Rectificación del epitelio, infiltrado difuso en dermis superficial y profunda; **Figura 4:** Presencia de células gigantes multinucleadas, células de Touton.

1-Residente de posgrado de Dermatología Instituto de Biomedicina.
 2-Dermatólogo egresado del Instituto de Biomedicina.
 3-Adjuntos del Instituto de Biomedicina.
 4-Dermatólogo-Dermatopatólogo del Instituto de Biomedicina.

Autor para correspondencia:
 Dra. Dra. Laurymar Camacaro.
 Correo electrónico:
 zorydayana@hotmail.com.

Historia

Lactante mayor femenino de 20 meses de edad, con enfermedad de cuatro meses de evolución caracterizada por la aparición de una lesión nodular única, marrón-amarillenta, de superficie lisa, 10 x 10 mm, de consistencia blanda, no móvil e indolora, localizada en la región infraorbitaria izquierda, que aumentó progresivamente de tamaño. No se palpan adenomegalias ni hepatoesplenomegalia. Antecedentes personales y familiares no contributorios.

¿CUÁL ES SU DIAGNÓSTICO? XANTOGRANULOMA JUVENIL

Discusión

El xantogranuloma Juvenil (XGJ) es una patología inusual, benigna y autolimitada perteneciente al grupo de las histiocitosis de células no Langerhans. Se caracteriza por pápulas y nódulos solitarios o múltiples rojo-amarillentos localizados en la piel y ocasionalmente, en otros órganos^{1,2,3}.

La típica lesión del XGJ es una pápula o nódulo firme, bien delimitado que mide desde 1 mm hasta 2 cm de diámetro. Las lesiones en la fase inicial son rosas o rojas y posteriormente cambian a un color típico amarillo o pardo-anaranjado. Puede haber telangiectasias con un aspecto purpúrico cubriendo la lesión y en ocasiones la superficie puede estar ulcerada y sangrar, con prurito asociado. También se han publicado lesiones solitarias de superficie hiperqueratósica, pediculadas o con morfología en forma de placa^{1,2}.

Los XGJ pueden clasificarse como: micronodulares, que miden 2-5 mm, o macronodulares, de 0,5-2 cm de diámetro. Una variante poco frecuente es la del XGJ gigante, que mide de 2 a 10 cm. Estas lesiones son congénitas o aparecen en la lactancia y pueden tener tendencia a ulcerarse.^{1,3}

Hasta 17% de los xantogranulomas infantiles ya están presentes al nacer y 70% se desarrollan dentro del primer año de vida. En la infancia afecta, principalmente, a varones mientras que en adultos no hay predilección por género.

La mayoría son lesiones únicas. Las lesiones múltiples pueden oscilar desde unas pocas a varios cientos. Pueden estar localizadas virtualmente en cualquier parte del cuerpo, si bien son más frecuentes en la cabeza, el cuello y en la parte superior del tronco.^{1,4,5,6,7}

En este caso, se presentó al segundo año de vida como una lesión única macronodular.

Los hallazgos extracutáneos en los XGJ son poco frecuentes y menos de 50% tienen lesiones cutáneas asociadas. Los sitios de afectación extracutánea más frecuente son: los ojos y las órbitas; el sistema nervioso central; hígado/bazo; pulmón, orofaringe y músculos.^{4,5,7}

Las complicaciones más frecuentes son oftalmológicas, se observa glaucoma secundario e hifema, en menos de 0,5% de los casos. La paciente no presentó manifestaciones extracutáneas y su evaluación oftalmológica fue normal.

Los XGJ se observan con mayor frecuencia en los pacientes con neurofibromatosis¹. Se ha descrito la triple asociación entre leucemia mieloide crónica juvenil, XGJ y NF1. También se ha observado la asociación entre XGJ y urticaria pigmentosa.^{8,9,10}

La etiología del XGJ es desconocida. Se cree que la célula precursora de la proliferación de histiocitos son los dendrocitos intersticiales/dérmicos. Algunos autores plantean que el XGJ es causado por una reacción granulomatosa histiocítica en respuesta a estímulos indeterminados, probablemente físicos o infecciosos^{1,2}.

El diagnóstico del XGJ no es difícil, sin embargo, las lesiones cutáneas pueden ser erróneamente diagnosticadas como Histiocitosis de células de Langerhans, Nevus de Spitz, urticaria pigmentosa, granuloma piogénico, xantomas y molusco contagioso.^{2,3} El patrón dermatoscópico en "sol poniente" revela un anillo periférico oscuro, con una zona central naranja-amarilla y vasos puntiformes.

El examen histopatológico es decisivo en muchos casos. La morfología típica incluye infiltración difusa de la piel por histiocitos, células gigantes multinucleadas, células de Touton y células espumosas con linfocitos y granulocitos. Las células espumosas se distinguen por su citoplasma vacuolado y núcleo redondo localizado centralmente. Las células de Touton se observan en el 85% de los XGJ y se caracterizan por núcleo en anillo rodeado de citoplasma de contenido lipídico².

En los casos atípicos la inmunohistoquímica juega un rol fundamental con tinción negativa para el S100 y CD1a y una tinción positiva para el factor XIIIa, CD68, CD163, fascinina y CD14^{1,2}.

El pronóstico es favorable en la mayoría de los casos donde no hay afectación de órganos internos, ocurriendo la regresión espontánea entre los 6 meses y los 3 años. Las lesiones cutáneas pueden dejar como secuelas atrofia o lesiones semejantes a anetodermia. Las razones cosméticas son la principal indicación para la excisión de la lesión. En este caso, se realizó cirugía excisional considerando el crecimiento progresivo con riesgo elevado de cicatrización inestética (Figura 5).

Los XGJ extracutáneos pueden requerir tratamiento combinado con quimioterapia, radioterapia y terapia inmunosupresora con corticosteroides sistémicos, ciclosporina, metotrexate².



Figura 5: Cicatriz post quirúrgica

Resumen

El XGJ es una histiocitosis de células no Langerhans benigna y autocurativa caracterizada por pápulas y nódulos solitarios o múltiples, de mayor prevalencia en cabeza, cuello y tronco, que con frecuencia presentan una regresión espontánea. A pesar que los adultos pueden estar afectados, es una enfermedad predominantemente de la lactancia y de la niñez temprana, que en ocasiones puede presentarse con manifestaciones extracutáneas y serias complicaciones. Presentamos el caso de una lactante femenino de 20 meses con lesión macronodular localizada en cara de evolución rápidamente progresiva. La lesión fue diagnosticada histológicamente como XGJ después de la resección quirúrgica total con excelente evolución postoperatoria.

Palabras claves: nódulo, histiocitosis, xantogranuloma juvenil, células de Touton

Diagnosis: Juvenile Xanthogranuloma

Abstract

The XGJ is a benign and self-healing no Langerhans cell histiocytosis characterized by papules and solitary or multiple nodules in head, neck and trunk, which often have a spontaneous regression. While adults may be affected, it is a disease predominantly of infancy and early childhood, that sometimes can occur with systemic manifestations and serious complications. We present the case of a female infant of 20 months with a rapidly progressive macronodular lesion located in the face. The lesion was histologically diagnosed as XGJ after total surgical resection, with excellent postoperative evolution.

Keywords: nodule, histiocytosis, juvenile xanthogranuloma, Touton cells

Referencias

1. Prendiville JS. Protuberancias, bultos y hamartomas. En Eichenfeld LF, Frieden IJ, Esterly NB, editores. *Dermatología Neonatal* 2ª ed. España: Elsevier; 2009. p. 429-430.
2. Szczerbowska-Dobosz A, Kozicka D, Purzycka-Bohdan D, Biernat W, et al. Juvenile xanthogranuloma: a rare benign histiocytic disorder. *Postep Derm Alergol* 2014;XXXI,3:197-200
3. Martínez Estrada V, García Salazar V, Navarrete Franco G. Xantogranuloma juvenil. Reporte de un caso. *Rev Cent Dermatol Pascua*. 2002;11:22-26
4. Chami R, Aleynikova O, Abela A, Blais M, Oligny L, Bouron-Dal Soglio D, Patey N. Juvenile xanthogranuloma of the nasal cavity. *Ann Pathol* 2010;30(5):374-7.
5. Simon TK, Zuker RM. Juvenile xanthogranuloma: case report and review of the literature. *Can J Plast Surg* 2008;16:175-177.
6. Kim SW, Han TY, Lee JH, Son JS. A case of juvenile xanthogranuloma in the nasal cavity of a neonate. *Indian J Dermatol* 2013; 58:411.
7. Chang MW. Update on juvenile xanthogranuloma: Unusual cutaneous and systemic variants. *Semin Cutan Med Surg* 1999;18:195-205
8. Jans SR, Schomerus E, Bygum A. Neurofibromatosis type 1 diagnosed in a child based on multiple xanthogranulomas and juvenile myelocytic leukemia. *Pediatr Dermatol* 2015;31(1):e29-32.
9. Ferrari F, Masurel A, Olivier-Faivre L, ValbresP. Juvenile xanthogranuloma and nevus anemicus in the diagnosis of neurofibromatosis type 1. *JAMA Dermatol* 2014;150(1):42-6
10. Vega J, Torrelo A, Mediero I, Zambrano A. Xantogranuloma juvenil múltiple y neurofibromatosis tipo I. Presentación de dos casos y revisión de la literatura. *Actas Dermosifilogr* 2001;92:92:211-214