

A. Marco Macián, J. González Piñera,
A. Pérez Martínez, E. Escario Travesedo*,
L. Iñiguez de Onzoño**

An Esp Pediatr 1996;44:501-503

Introducción

El xantogranuloma juvenil es la lesión xantomatosa más frecuente en la infancia. Originalmente denominado por Adamson en 1905⁽¹⁾ "xantoma múltiple congénito", posteriormente tomó el nombre de "nevoxantoendoteloma", tras la descripción realizada por McDonagh's en 5 pacientes en 1912⁽²⁾, quien consideró que derivaba de las células endoteliales. Sin embargo, desde que en 1954 Helwing y Hackey⁽³⁾ demostraron su origen fibrohistiocítico, el término de "xantogranuloma juvenil" es el más comúnmente usado.

El xantogranuloma juvenil es mayoritariamente sólo cutáneo. Es una histiocitosis no-X normolipémica de carácter benigno. Su presentación clínica muestra gran variación en cuanto al número y tamaño de las lesiones, siendo congénita entre el 20-30 % de los casos. En raras ocasiones existe afectación visceral⁽⁴⁾.

Las formas macronodulares con afectación profunda son muy raras, y su presentación como lesión única plantea problemas de diagnóstico diferencial con algunas lesiones malignas.

Presentamos un caso de un neonato con xantogranuloma juvenil macronodular profundo solitario sin afectación visceral.

Observación clínica

Varón de 15 días, asintomático, que desarrolla una tumoración de 7 x 5 x 4 cm en cara radial de la muñeca izquierda, que experimenta un rápido crecimiento en las siguientes semanas de vida. El examen físico resalta una tumoración sólida, de consistencia dura, con una coloración central marrón amarillenta, por debajo de la piel, en tejido celular subcutáneo, adherida a planos profundos (Fig. 1). Sin lesiones satélites ni a otros niveles. Sin adenomegalias epitrocleares ni axilares. Con buena movilidad de los dedos. La exploración ocular y otorrinolaringológica son normales.

El hemograma y bioquímica (con perfil lipídico) y sedimento urinario, se encuentran dentro de los límites normales. La radiografía de tórax y antebrazo, ecografía abdominal, cardíaca y testicular no demuestran ningún hallazgo patológico.

Unidad de Cirugía Pediátrica. *Unidad de Dermatología. **Servicio de Anatomía Patológica. Hospital General Albacete.

Correspondencia: Dr. Alfredo Marco Macián.

C/ Fco Javier de Moya, 64-2º-E. 02002 Albacete

Recibido: Febrero 1995

Aceptado: Octubre 1995

Xantogranuloma juvenil. Forma macronodular profunda



Figura 1. Tumoración en cara radial antebrazo.

Se practica biopsia (Fig. 2) de tumor localizado en tejido celular subcutáneo que infiltra la dermis reticular, mostrando un infiltrado de células histiocitarias con alguna excepcional célula gigante tipo Touton, con discreta cantidad de mitosis, y algunos linfocitos y escasos eosinófilos asociados, encontrando focalmente en la periferia grupos de células xantomizadas.

Estudio inmunohistoquímico: CD68, HAM56, XIIIa y Vimentina positivos; S100 MAC387, Actina y Desmina negativos. En microscopía electrónica no se encuentran gránulos de Birbeck ni miofilamentos.

Ante el aumento de la tumoración se decide extirpación quirúrgica, precisando liberación de arteria radial y rama superficial del nervio radial.

Tras dos años de seguimiento el paciente se encuentra asintomático sin recidiva y sin alteración motora ni sensitiva.

Discusión

El xantogranuloma juvenil (XGJ) se incluye clásicamente en las histiocitosis no-X con perfil lipídico normal. Aparece con más frecuencia entre los 6 meses y los 2 años, presentándose tan sólo un 10-15 % en adolescentes y adultos.⁽⁵⁾

Tabla I Localización XGJ profundo en edad pediátrica

Autor	localización	zona	afectación visceral	tamaño (cm)	edad
Janney(1991)	músculo	espalda	ausente	1,5	8 meses
	subcutáneo	parietal	ausente	1,2	congénito
	subcutáneo	frontal	ausente	2	3 meses
Sonoda(1985)	muscular	cuello	ausente	—	niño
Graaf(1992)	subcutáneo	espalda	ausente	4,5	4 meses
	subcutáneo	parietal	ausente	3	2 meses
	muscular	torácico	hepática	5	3,5 años
Marco(1995)	subcutáneo	antebrazo	ausente	7	15 días

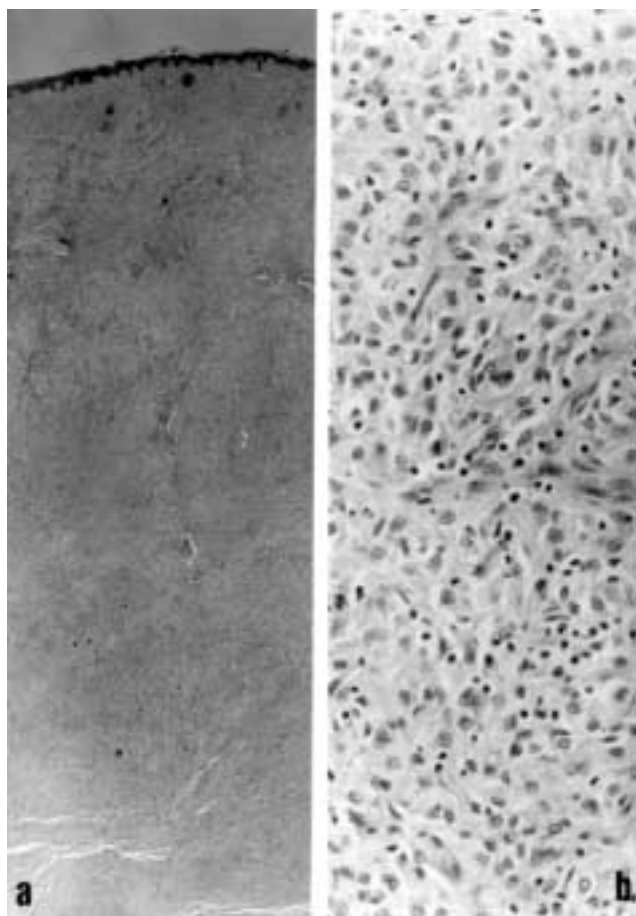


Figura 2. Hematoxilina-eosina: a.- Tumor en dermis y tejido celular subcutáneo. b.- Proliferación homogénea de células de hábito histiocitario con linfocitos asociados.

Existen diversas formas clínicas⁽⁴⁾, la micronodular (2-5 mm), la más frecuente, se puede asociar a formas extracutáneas, en especial oftalmológicas. La macronodular puede ser múltiple o solitaria, y puede asociar afectación visceral. La profunda afecta al tejido celular subcutáneo, al músculo esquelético y visceral;

sin afectación cutánea. Esta forma se estima en un 5% del total de XGJ, siendo muy raras aquellas que afectan exclusivamente a partes blandas⁽⁶⁾. Existen pocos casos en niños recogidos en la literatura con este tipo de lesión. Nuestro paciente presentaba la tumoración de mayor tamaño, de entre los comunicados en la literatura revisada. (Tabla I)⁽⁵⁾⁽⁷⁾⁽⁸⁾

Se localiza con más frecuencia en la cabeza y en el cuello, aunque puede surgir en cualquier región corporal. Se ha descrito afectación visceral en ojos (iris, órbita, córnea, párpado), pulmón (peribronquial y parapleural), hepática, ósea, renal, estómago, colon, ovario, testículo, SNC, epicardio, mucosa oral, cuerdas vocales.⁽⁴⁻⁹⁾ En nuestro caso, localizado en antebrazo, no encontramos asociación visceral.

Se puede asociar con manchas café con leche y neurofibromatosis, con urticaria pigmentosa y con algunos tipos de leucemia⁽⁴⁾. Su evolución es característicamente benigna produciéndose la involución espontánea de las lesiones cutáneas y profundas en 1-6 años. Las lesiones oftalmológicas, si existen, no involucionan. No se ha descrito transformación maligna.⁽¹⁰⁾

El diagnóstico diferencial desde el punto de vista clínico debe realizarse con el mastocitoma nodular, hemangioma, dermatofibroma, reticulohistiocitoma entre las tumoraciones benignas; histiocitoma fibroso maligno y rhabdomyosarcoma entre las malignas. Desde el punto de vista histológico con la histiocitosis de células de Langerhans, neurofibroma subcutáneo, schwannoma, dermatofibroma.^(4,10)

El estudio inmunohistoquímico y la microscopía electrónica permite establecer la aproximación diagnóstica, diferenciándola del resto de histiocitosis.^(4,5,7,9)

Agradecimientos

Al Sr. D. Vicente Plá García, fotógrafo clínico del Hospital, por el gran interés y profesionalidad demostrado en este trabajo.

Bibliografía

- 1 Adamson HF. Congenital xanthoma multiplex. *Br J Dermatol* 1905;17:222.
- 2 McDonagh JER. A contribution to our Knowledge of naevo-xantho-endothelioma. *Br J Dermatol* 1912;24:85-99.

- 3 Helwig EB, Hackney VC. Juvenile xanthogranuloma (nevoxanthoendothelioma). *Am J Surg Pathol* 1954;**30**:625-626.
- 4 Gianotti F, Ruggiero C. Histiocytic syndromes: A review. *J Am Acad Dermatol* 1985;**13**:383-404.
- 5 Janney CG, Hurt MA, Santa Cruz DJ. Deep Juvenile Xanthogranuloma. Subcutaneous and Intramuscular Forms. *Am J Surg Pathol* 1991;**15**:150-159.
- 6 Shapiro Ph E, Sivers CN, Treiber RK, Cooper Ph H, True LD, Lattes R. Juvenile xanthogranulomas with inconspicuous or absent foam cells and giant cells. *J Am Acad Dermatol* 1991;**24**:1005-1009.
- 7 Sonoda T, Hashimoto H, Enjoji M. Juvenile Xanthogranuloma. Clinicopathologic Analysis and Immunohistochemical Study of 57 Patients. *Cancer* 1985;**56**:2280-2286.
- 8 Graaf JH, Tiemens W, Tamminga R, Molenaar WM. Deep juvenile xanthogranuloma: a lesion related to dermal indeterminate cells. *Hum Pathol* 1992;**23**:905-910.
- 9 Cerio R, Spaul J, Oliver GF, Wilson JE. A Study of Factor XIIIa and MAC387 Immunolabeling in Normal and Pathological Skin. *Am J Dermatopathol* 1990;**12**:221-233.
- 10 Malone M. The histiocytoses of childhood. *Histopathol* 1991;**19**:105-119.