

Xantogranuloma juvenil con involución atrófica-anetodérmica



Irene García Morales

UGC de Dermatología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Mi paciente es un varón que presentaba desde el nacimiento una lesión en la cara, asintomática y de crecimiento lento progresivo. No tenía antecedentes personales de interés y la gestación y el parto fueron normales.

En la exploración física, destacaba una tumoración rosada-anaranjada de 1 cm de diámetro localizada en la sien derecha (fig. 1).

La dermatoscopia de la lesión reflejaba una imagen «en sol naciente» con telangiectasias superficiales (fig. 2).

Con el diagnóstico de xantogranuloma juvenil (XGJ), se revisó la tumoración a los 13 meses de vida, presentando una involución atrófica, con aspecto anetodérmico e hiperpigmentación, persistiendo el mismo patrón dermoscópico (fig. 3).

El XGJ es la histiocitosis más frecuente y afecta, principalmente, a lactantes y niños pequeños. El primer caso fue publicado por Adamson en 1905¹. Es una histiocitosis de células no de Langerhans, en la que se producen lesiones cutáneas que suelen desaparecer y los pacientes presentan una evolución



FIGURA 1. Imagen clínica de la lesión inicial.



FIGURA 2. Dermatoscopia de la tumoración.



FIGURA 3. Evolución clínica de la lesión al año.

normal, sin anomalías metabólicas asociadas, como ocurre en otros trastornos xantomatosos. La etiopatogenia es desconocida, aunque se postula que pueda tratarse de un proceso reactivo a un estímulo, aún no identificado, posiblemente, secundario a factores físicos o infecciosos². Los histiocitos sufren un proceso de lipidación progresiva, a pesar de la ausencia de hiperlipidemia, aunque, en la edad adulta, los pacientes desarrollan un aumento de la síntesis de colesterol, por los macrófagos, y de la captación de lipoproteínas de baja densidad³. Se han descrito dos variedades clínicas de XGJ: la forma micronodular o de nódulos pequeños, con múltiples pápulas milimétricas y abovedadas, que se extienden por el tercio superior del tronco, adquiriendo una coloración amarillenta; y la forma nodular grande, la más frecuente, caracterizada por uno o pocos nódulos de 1-2 cm, que suelen localizarse en la cabeza y el cuello⁴. Posteriormente, se ha publicado la descripción de otras formas clínicas inusuales, como lesiones subcutáneas, queratósicas, pedunculadas, costrosas, en placas y gigantes. Por otro lado, es importante tener en cuenta la existencia de lesiones extracutáneas en diferentes órganos, principalmente, el ojo y el pulmón⁵. Además, es conocida la asociación del XGJ a las manchas café con leche, exis-

tiendo casos familiares con neurofibromatosis de tipo I (NF1). En algunos pacientes, se observa la llamada «triple asociación», consistente en la presencia de XGJ, NF1 y leucemia mielomonocítica juvenil⁶. El estudio histológico de los nódulos del XGJ se caracteriza por un intenso infiltrado de histiocitos (HAM56, CD68 y factor XIIIa positivos; generalmente, S100 y CD1a negativos), localizado en la dermis superficial, que, en el caso de las lesiones de mayor tamaño, se extiende hasta el tejido subcutáneo. A veces, se produce una pérdida de las crestas interpapilares y, finalmente, se ulceran. Con la maduración de las lesiones, los histiocitos adquieren un aspecto espumoso xantomatoso por la acumulación de lípidos en el citoplasma. El rasgo más característico es la presencia de células gigantes de Touton⁷.

La dermatoscopia puede ser una herramienta complementaria para el diagnóstico, que ayuda a evitar técnicas invasivas adicionales. El XGJ se caracteriza por presentar un patrón sin estructura, de color amarillo anaranjado con borde eritematoso, denominado «en sol naciente»⁸, características que presentaba la lesión de nuestro paciente. Generalmente, el XGJ sufre una involución espontánea sin dejar cicatriz. Existen casos aislados publicados en la literatura con evolución hacia la hiperpigmentación, atrofia o anetodermia. En nuestro caso, explicamos las opciones a los padres, quienes aceptaron esperar a ver la evolución. Al año de nacimiento, la tumoración sufrió una involución atrófica con hiperpigmentación y anetodermia. No se conoce el mecanismo exacto de esta evolución y se piensa que se debe a dos posibles mecanismos: la presencia de una inflamación del tejido hipodérmico, que por sí misma conduce a la atrofia, asociada a la remodelación de las fibras de colágeno durante el proceso de cicatrización de la inflamación que ocurre en la hipodermis⁹.

BIBLIOGRAFÍA

1. Adamson NF. Congenital xanthoma multiplex in a child. *Br J Dermatol.* 1905;17:222-3.
2. 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. *Pediatr Dermatol.* 2004;21(2):121-3.
3. Bergman R, Aviram M, Shermer A, Oiknine Y, Vardi DA, Friedman-Birnbaum R. Enhanced low-density lipoprotein degradation and cholesterol synthesis in monocyted-derived macrophages of patients with adult xanthogranulomatosis. *J Invest Dermatol.* 1993;101(6):880-2.
 4. Hernández-Martín A, Baselga E, Drolet BA, Esterly NB. Juvenile xanthogranuloma. *J Am Acad Dermatol.* 1997;36(3 Pt 1):355-67; quiz 368-9.
 5. Chang MW, Frieden IJ, Good W. The risk of intraocular juvenile xanthogranuloma: survey of current practices and assessment of risk. *J Am Acad Dermatol.* 1996;34(3):445-9.
 6. Zvulonov A, Barak Y, Metzker A. Juvenile xanthogranuloma, neurofibromatosis and juvenile chronic myelogenous leukemia. World statistical analysis. *Arch Dermatol.* 1995;131(8):904-8.
 7. Marrogi AJ, Dehner LP, Coffin CM, Wick MR. Benign cutaneous histiocytic tumors in childhood and adolescence, excluding Langerhans' cell proliferations. A clinicopathologic and immunohistochemical analysis. *Am J Dermatopathol.* 1992;14(1):8-18.
 8. Mun JH, Ohn J, Kim KH. Dermoscopy of giant juvenile xanthogranuloma. *J Am Acad Dermatol.* 2017;76(2S1):S76-8.
 9. Sannier K, Domp martin A, Gallet B, Comoz F, Labbé D, Penven K, et al. Involution atrophique de xanthogranulomes juveniles. *Ann Dermatol Venereol.* 2003;130(11):1047-50.