

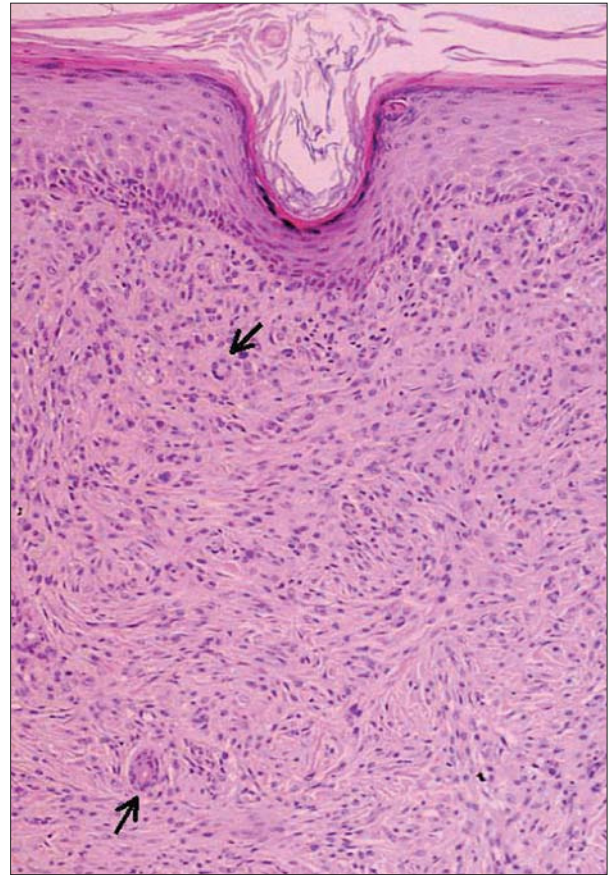
## Xantogranuloma juvenil múltiple: un diagnóstico que se debe considerar en atención primaria

*Sr. Editor:*

El xantogranuloma juvenil o nevoxantoendotelioma, solitario o múltiple, fue descrito inicialmente por Adamson, en 1905, y la denominaron así Helwing y Hackney en 1945 al demostrar su origen fibrohistiocitario. Es la forma más común de histiocitosis no Langerhans en la infancia<sup>1-4</sup>. Es una entidad rara, generalmente benigna y autolimitada, de comienzo típico en la infancia, con lesiones solitarias o múltiples en cabeza, cuello y parte superior del tronco, proximal y distal de extremidades, siendo inicialmente pápulas o nódulos rojizos que se tornan amarillentos y terminan formando máculas o placas<sup>1-6</sup>. La incidencia real del xantogranuloma juvenil es desconocida; entre el 5 y el 17% son congénitos, la mayor parte se presenta antes del primer año de vida, un 60% antes de la primera década de la vida y el otro 40% entre los 14 y 46 años<sup>1-4</sup>. La distribución por sexos es igual, existiendo una predisposición por el sexo masculino de 5:1 en los casos de xantogranuloma juvenil múltiple<sup>1,2,4,5</sup>. No parece haber asociación familiar y suele ser más frecuente en la raza blanca que en la negra<sup>1,3,4</sup>. Muchos autores creen que es una respuesta reactiva granulomatosa histiocitaria ante estímulos desconocidos, físicos o infecciosos<sup>4</sup>. Los xantogranulomas múltiples son menos frecuentes (20-30%) y aparecen casi siempre antes del año de vida<sup>1</sup>. Gianotti distingue dos variantes clínicas, una micronodular (múltiples lesiones de pequeño tamaño) y otra macronodular (escasas lesiones de gran tamaño)<sup>1,4</sup>. El proceso evoluciona en brotes sucesivos que incluso pueden conti-



**Figura 1.** Aspecto de las múltiples lesiones maculopapulodulares eritematoamarillentos de tamaño variable, no pruriginosas, que la paciente presenta en cara, cuello, tronco y extremidades.



**Figura 2.** Anatomía patológica de una de las lesiones. Las flechas señalan las células de Touton con sus típicos núcleos anillados, entremezcladas con histiocitos (hematoxilina-eosina).

nuar durante años<sup>5</sup>. El metabolismo de los lípidos y de la glucosa es normal<sup>1,3,4</sup>.

Se trataba de una niña de 10 meses de edad que consultó por presentar numerosas lesiones maculopapulares eritematosas no pruriginosas en cara, cuello, tronco y extremidades de tamaño variable, entre 5-20 mm de diámetro, algunas de las cuales evolucionaron hacia nódulos amarillentos (fig. 1). La paciente había estado asintomática en todo momento. Se realizó biopsia de una lesión papulosa en extremidad inferior derecha. En el estudio anatomopatológico de la muestra se observó en la dermis superficial una zona con proliferación de células histiocitarias con citoplasmas amplios y claros, entremezcladas con células fusiformes, linfocitos, estructuras vasculares y haces de colágeno, así como ocasionales células multinucleadas gigantes tipo Touton (fig. 2). Con técnicas de inmunohistoquímica se observó una reacción positiva para CD68 y negativa para la proteína S100. Se descartaron localizaciones extracutáneas mediante examen oftalmológico, ecografía abdominal y TC craneal (normales). Las pruebas de laboratorio se encontraban dentro de límites normales, incluyendo el estudio de lípidos. Se informó a los familiares la evolución y pronóstico de la enfermedad, y no se realizó ningún tipo de tratamiento de las lesiones a la espera de su involución espontánea.

El diagnóstico clínico del xantogranuloma juvenil cutáneo aislado es fácil en la mayoría de los casos y no requiere confirmación histológica, en contraste con la lesiones múltiples, en las

que la biopsia suele ser necesaria para descartar otros procesos patológicos<sup>3,4</sup>. La histología de las lesiones presenta una acumulación de histiocitos entremezclados con células gigantes de Touton típica de lesiones maduras, con microscopio electrónico estas células no tienen gránulos de Birbeck característicos de las células de Langerhans. Inmunohistoquímicamente la tinción es negativa para proteína S100 y CD1a, marcadores de células de Langerhans, y son positivos otros marcadores histiocitarios como KP1 (CD68)<sup>1-7</sup>. Ocasionalmente, las lesiones pueden tener una localización extracutánea, siendo el ojo el lugar más frecuente. Otras localizaciones son pulmón, pericardio, tejido retroperitoneal, riñones, bazo, hueso, laringe, colon, ovario, testes y sistema nervioso central<sup>1,2,4</sup>. El diagnóstico diferencial ha de establecerse con: urticaria pigmentosa, histiocitosis céfalica, xantomas tuberosos, histiocitoma eruptivo de la niñez, histiocitoma nodular progresivo, reticulohistiocitosis congénita, dermatofibroma, linfocitoma, mastocitosis, angiomas y nevus<sup>1,3,4</sup>. El xantogranuloma juvenil se ha asociado a neurofibromatosis de tipo 1, leucemia mieloide crónica juvenil y enfermedad de Niemann-Pick, y puede haber incluso una triple asociación con las dos primeras<sup>3-6</sup>. El tipo múltiple cursa hacia la regresión espontánea en meses o años, dejando una escara atrófica o un área de pigmentación alterada, por lo que se recomienda el tratamiento conservador<sup>1-4</sup>. El estado de salud del niño no está afectado, su

desarrollo físico y mental es normal, salvo si hay complicaciones por su localización visceral o por su asociación con otras enfermedades anteriormente citadas<sup>1,5,6</sup>.

**A. Blanco del Val<sup>a</sup>, M.<sup>a</sup>A. Torres Nieto<sup>b</sup>,  
M.<sup>a</sup>E. Velasco Vaquero<sup>c</sup>, C. Zulueta Garicano<sup>a</sup>  
y J.C. Silva Rico<sup>d</sup>**

Servicios de <sup>a</sup>Pediatría, <sup>b</sup>Anatomía Patológica  
y <sup>c</sup>Dermatología. Hospital Universitario Río Hortega.  
Valladolid. <sup>d</sup>Pediatría. Centro de Salud de Laguna  
de Duero. Valladolid. España.

**Correspondencia:** Dr. A. Blanco del Val.  
General Ruiz, 2, 6º D. 47004 Valladolid. España.  
Correo electrónico: ablancoval@navegalia.com

## BIBLIOGRAFÍA

1. Méndez Santillán E. Xantogranuloma juvenil múltiple (nevoxantodotelioma múltiple). Un caso atípico. Rev Mex Pediatr 2001; 68:96-9.
2. Dehiner LP. Juvenile xanthogranulomas in the first two decades of life: A clinicopathologic study of 174 cases with cutaneous and extracutaneous manifestations. Am J Surg Pathol 2003;27: 579-93.
3. Iwuagwu FC, Rigby HS, Payne F, Reid CD. Juvenile xantogranuloma variant: A clinicopathological case report and review of the literature. Br J Plast Surg 1999;52:591-6.
4. Hernández-Martín A, Baselga E, Drolet BA, Esterly NB. Juvenile xanthogranuloma. J Am Acad Dermatol 1997;36:355-67.
5. Freyer DR, Kennedy R, Bostrom BC, Kohu G, Dehner L. Juvenile xanthogranuloma: Forms of systemic disease and their clinical implications. J Pediatr 1996;129:227-37.
6. Giachetti A, Brunet A, Larralde de Luna M. Xantoma juvenil en el período neonatal. Arch Argent Pediatr 2001;99:477-8.
7. Burgdorf WHC. The histiocytosis. En: Elder D, Jaworsky C, Elenitsas R, Johnson B Jr, editors. Lever's Histiopathology of Skin. 8<sup>th</sup> ed. Philadelphia: Lippincott-Raven, 1997; p. 591-616.