

DERMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

Xantogranuloma juvenil con compromiso ocular

Dra. Rosario Torres Iberico, Dra. Iris Kikushima Yokota. Servicio de Dermatología del INSN.

Introducción.-

El Xantogranuloma Juvenil (XGJ) es una histiocitosis del tipo no-Langerhans, generalmente benigna, la cual se caracteriza por la presencia de uno o múltiples nódulos de distribución axial. Las lesiones están generalmente restringidas a la piel. Presentamos el caso de una niña de 2a. de edad con XGJ asociado a compromiso ocular.

Caso Clínico

Niña de 2 a 9m de edad, procedente de Piura con lesiones nodulares de 0.5 a 2 cm de diámetro de color naranja asintomáticos, distribuidos en cuello, tronco y extremidades superiores que fueron creciendo desde los 6m de edad.



Concomitantemente pérdida de la visión en forma progresiva. Hasta el 6to. mes de desarrollo Psicomotor normal, seguía objetos con la mirada; pero al 7mo. mes empezó a presentar congestión conjuntival en ojo derecho con lagrimeo constante, notando los familiares que el color del iris se torna "indefinido".

Al año de edad empezó a caminar pero tiende a tropezarse con objetos que están a su alrededor, por lo que es evaluada por un oftalmólogo, quien indica Prednefrin y Atropina gtas. desde 1 a 6m hasta los 2 a 6m. Niega fiebre.

No hay compromiso de mucosas. No adenopatía ni visceromegalía.



El examen oftalmológico inicial reveló: Nistagmus irregular en ambos ojos (AO), Conjuntivas con discreta congestión, Córnea transparente con halo opalescente a nivel del limbo. Sector nasal: Opacidad horizontal a 2mm de úvea, Cataratas complicadas, Pupilas sinequiadas. Hallazgos compatibles con uveítis crónica de AO secundaria a XGJ con catarata secundaria.

Antecedentes generales: Producto de 1ra. gestación a término. Peso al nacer 3,250 gr. La madre presentó preeclampsia al 8vo. mes fue tratada con Lasix y Diurace.

Exámenes auxiliares: Hemograma 7,300 Leuc., Plaquetas 300,000/m3 Hto. 38%. Triglicéridos 46 mgr% Colesterol 155 mgr/ml Calcio 9.1 mgr/ml Fósforo 5.2 mgr/ml (N) PPD (-) h x tórax: normal.

Antic. a virus Rubeola técnica E.I.A. IgG: 0.50 (N) IgM: 0.12 (N)

Antic. anti-citomegalovirus IgM: 20.0 EU/ml (VN: -60 UE/ml).

Biopsia de piel mostró un infiltrado granulomatoso con histiocitos espumosos multinucleados, células de Touton y células gigantes tipo cuerpo extraño, linfocitos y eosinófilos compatible con XGJ. Actualmente la niña tiene 3 a 6m, las lesiones de piel muestran un aplanamiento de un 50%. Fue sometida a cirugía de catarata y vitrectomía de OD a los 3a de edad sin mejoría alguna de la agudeza visual.

Discusión.

Nevoxantoendotelioma fue el primer término usado por Mc Donough en 1912 para describir un cuadro clínico de erupciones nodulares que se inician en la infancia y se resuelven espontáneamente a temprana edad. (1) Posteriormente se demostró que estas lesiones no guardaban relación alguna con los nevus o tumores de origen endotelial. En 1954 Helwig y Hackney propusieron el término de XGJ debido al carácter histológico de las lesiones. (2) El XGJ es una entidad que se caracteriza por la presencia de nódulos solitarios o múltiples de color rojo-naranja. Según Cohen, (2) en un estudio de 64 pacientes con XGJ el 70% inició sus síntomas en las primeras 2 décadas de la vida, más del 50% se iniciaron antes de los 12m. Las lesiones generalmente comprometen cara, tronco y superficie extensora de extremidades. Éstas pueden incrementarse en tamaño y número por varios años e involucionar sin recurrencias entre los 3-6 años dejando hiperpigmentación o atrofia. (10,12).

No existe asociación alguna con anormalidades en el perfil lipídico sanguíneo.

Lamb y Lain reportaron el 1er caso de XGJ asociado a compromiso visceral en 1937. Posteriormente se han reportado casos con compromiso extra-cutáneo incluyendo ojos, pulmones, testículos, hueso, periostio, pericardio, miocardio, orofaringe, glándula salival, vulva, músculo esquelético, SNC, hígado, bazo, epiplon. (2-5) Al XGJ también se le ha asociado a desórdenes sistémicos diversos, como urticaria pigmentosa, neurofibromatosis, infección por CMG y leucemia. (4,5,6,11).

Se reporta hasta un 10% de lesiones oculares en XGJ; comprometiendo generalmente úvea con hemorragia de la cámara anterior y glaucoma secundario. (2,12) (foto N°2). A diferencia de las lesiones cutáneas, el compromiso uveal no se resuelve en forma espontánea y las complicaciones posteriores de hyphema recurrente y glaucoma se presentan en aquellos casos no tratados con la consiguiente pérdida de la visión. (7,8,9).



En cuanto al tratamiento de las lesiones en iris por XGJ el uso de esteroides tópicos y sistémicos es uno de los más aceptados; la cirugía y la radioterapia deben ser indicados en aquellos casos refractarios al uso de esteroides. (9)

En resumen queremos enfatizar que aunque XGJ consiste en lesiones benignas generalmente limitadas a piel; la presencia de casos con compromiso extra-cutáneo hace que la evaluación de estos pacientes incluya examen físico completo y confirmación histopatológica de las lesiones; así mismo, aunque el riesgo de compromiso ocular es bajo, todo paciente con XGJ debe recibir evaluación oftalmológica que incluya agudeza visual, examen con lámpara de hendidura, fondo de ojo y refracción; ya que las lesiones oculares generalmente son muy sutiles y pueden presentar potencialmente serias complicaciones que dejan secuelas permanentes. (9)

Los familiares de los pacientes deben ser informados del posible compromiso ocular en esta patología con el fin de que estén atentos a la aparición de síntomas.



Bibliografía

- 1.- McDonough JFR. A contribution to our knowledge of naevo-xanthoendothelioma. Br. J Dermatol Syph 1912;24:85-99.
- 2.- Cohen BA, Hood A. Xanthogranuloma: Report on clinical and histologic findings in 64 patients. Pediatr Dermatol 1989;6: 262-266
- 3.- Botella-Estrada R, San Martín O., Grau M, et al. Juvenile Xanthogranuloma with central nervous systems involvement. Pediatr Dermatol 1993; 10: 64-68.

- 4.- Ackerman Ch., Cohen B. Juvenile Xanthogranuloma and Neurofibromatosis. *Pediatr Dermatol* 1991;8: 339-340.
- 5.- Morier P., Nérot Y., Paccaud D. et al. Juvenile Chronic granulocytic leukemia, juvenile xanthogranulomas, and neurofibromatosis. *J Am Acad Dermatol* 1990;22: 962-5.
- 6.- Balfour HM, Speicher CE, McReynolds DG. Juvenile xanthogranuloma associated with cytomegalovirus infection. *Am J Med* 1971;50: 380-484.
- 7.- Rohrbach JM; Stubiger N; Kuper K; Dopfer R. Diffuse xanthogranuloma as a cause of infantile heterochromiae. *Klin Monatsbl Augenklinik Tubingen* 1994 Jul;205(1): 47-9.
- 8.- Harvey P., Lee JA, Talbot JF, Goepel JR. Isolated Xanthogranuloma of the limbus in an adult. *Br J Ophtalmol* 1994 Aug; 78(8): 657-9.
- 9.- Dapling RB, Nelson ME. Ocular lesions in patients with cutaneous juvenile xanthogranuloma. *Br J Dermatol* 1994 Feb; 130(2): 260-1.
- 10.- Caputo R, Grimalt R, Gelmetti C, Cottoni F. Unusual aspects of juvenile xanthogranuloma. *J Am Acad Dermatol* 1993 Nov;29 (5 Pt2): 868-70.
- 11.- García-Pena P, Mariscal A, Abellan C, Zuasnabar A, Lucaya J. Juvenile xanthogranuloma with extracutaneous lesions. *Pediatr Radiol.* 1992;22(5): 377-8.
- 12.- Roper SS, SprakerMK. Cutaneous histiocytosis syndromes. *Pediatr Dermatol* 1985;3: 19-30.