

Xantogranuloma juvenil gigante

Giant juvenile xanthogranuloma

Sr. Editor:

El xantogranuloma juvenil (XJ) es una entidad descrita por primera vez hace más de un siglo por Adamson y es la forma más común de histiocitosis de células no Langerhans. Normalmente, se presenta durante la infancia (al nacimiento o dentro de los dos primeros años de vida). Es de carácter benigno y generalmente autorresolutiva en meses a años.

Presentamos el caso de un paciente varón de 2 meses de vida, sin antecedentes familiares ni perinatales de interés, que consulta por presentar una lesión en la pierna izquierda de 15 días de evolución, de superficie lisa brillante y color rojizo de 30 x 23 mm de diámetro. Es derivada al servicio de dermatología, donde se realiza biopsia. El estudio anatomopatológico es informado como xantogranuloma de tipo mononuclear con inmunorreactividad de las células frente a CD68, CD 163, MAC 387 y CD 16 y negatividad frente a S100, CD1a y CD34. Se realizan una ecografía abdominal y un examen oftalmológico, que descartan afectación sistémica, y no han aparecido otras enfermedades asociadas. Debido a las dimensiones de la lesión y ante las posibles secuelas estéticas de la extirpación, se decide conducta expectante a la espera de su involución espontánea. Transcurridos 3 meses del diagnóstico la lesión mide 39 x 26 mm (fig. 1), adquiriendo una coloración pardo-anaranjada típica. Actualmente, está siendo controlada en las consultas de dermatología y pediatría.

El XJ es una histiocitosis de células no Langerhans, benigna, de patogenia desconocida. Se caracteriza por pápulas o nódulos de 1-20 mm, normalmente solitarios (60-80% de los casos)¹, de consistencia firme; las lesiones son inicialmente rosa-rojas y posteriormente adquieren la coloración típica pardo-anaranjada. Se localizan principalmente en cara, cuello, tronco superior y, con menos frecuencia en raíz de las extremidades².

La incidencia real del XJ es desconocida; ocurre predominantemente en la infancia (hasta el 17% son congénitos y hasta un 70% se presentan antes del primer año de vida)³. No hay diferencias en la distribución por sexos, aunque en los casos de XJ múltiple la predisposición por el sexo masculino es de 5:1⁴. No se ha descrito asociación familiar y es más frecuente en la raza blanca que en la negra.

Los XJ pueden clasificarse en micronodulares (de 2-5 mm) y macronodulares (5 mm a 2 cm.). El XJ gigante² es una variante poco frecuente, que mide de 2 a 10 cm, de aparición congénita o en los primeros meses de vida.

El diagnóstico es clínico, aunque en ocasiones requiere confirmación histológica mediante biopsia. El patrón dermatoscópico^{5,6} en «sol poniente» revela un anillo periférico oscuro, con una zona central naranja-amarilla y vasos puntiformes en esta.

La histología de las lesiones presenta una acumulación de histiocitos entremezclados con células gigantes de Touton. El estudio inmunohistoquímico permite establecer el diagnóstico diferencial con la histiocitosis de células de Langerhans. El XJ expresa CD68, factor XIIIa, y es negativo para CD1a y S100, marcadores característicos de la de Langerhans^{2,6}.



Figura 1 Lesión a los 3 meses del diagnóstico. Nódulo de 39 x 26 mm de diámetro, sobreelevado, de coloración pardo-anaranjada en la cara externa de muslo izquierdo.

El diagnóstico diferencial⁴ ha de establecerse con: urticaria pigmentosa, histiocitosis cefálica, xantomas tuberosos, histiocitoma, reticulohistiocitosis congénita, dermatofibroma, linfocitoma, mastocitosis, angiomas y nevus.

El estado de salud del niño no está afectado y su desarrollo físico y psicomotor es normal, salvo si hay complicaciones por su localización visceral o por asociación con otras enfermedades⁴.

Los hallazgos extracutáneos^{7,8} son poco frecuentes, siendo el ojo el órgano más afectado (0,4%), pudiendo producir efecto masa, glaucoma, hifema e incluso ceguera. Dicha afectación ocular ocurre principalmente en pacientes menores de 2 años con lesiones múltiples (92%)⁸; en estos casos, podría estar indicada la revisión oftalmológica cada 6 meses hasta los 2 años de edad.

También se han descrito casos excepcionales con lesiones en pulmón, hígado, bazo, sistema nervioso central y músculo⁸, así como una posible asociación con leucemia mielomonocítica juvenil en pacientes con neurofibromatosis 1 que desarrollan xantogranulomas⁸. Sin embargo, el cribado de una posible patología visceral o hematológica asociada debe ir guiado por la clínica y no realizarse indiscriminadamente en todos los pacientes con una forma aislada de XJ^{8,9,10}.

Las lesiones cutáneas pueden dejar como secuelas atrofia o lesiones semejantes a anectodermia⁸.

El tratamiento^{7,8} es conservador, adoptando una actitud expectante, dado que el curso es benigno y con tendencia a la regresión espontánea en meses-años, sobre todo en las formas múltiples o en las gigantes, como en nuestro caso, cuyas lesiones pueden alcanzar los 10 cm de diámetro, evitando así las secuelas estéticas de la intervención.

La biopsia es necesaria en caso de duda diagnóstica, como en nuestro caso, siendo en las formas micro y macronodulares (menores de 2 cm), además, terapéutica⁷.

En los casos excepcionales de afectación sistémica, está indicada la poliquimioterapia⁸.

Bibliografía

1. Janssen D, Harms D. Juvenile xanthogranuloma in childhood and adolescence: a clinicopathologic study of 129 patients from the Kiel pediatric tumor registry. *Am J Surg Pathol.* 2005;29:21-8.

2. Julie S, Prendville MD. Protuberancias, bultos y hamartomas. En: Eichenfield Lawrence F, Frieden IJ, Esterly NB, editores. *Dermatología Neonatal*. 2.^a ed. Barcelona: Ediciones Elsevier; 2009. p. 429–30.
 3. Dehner 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.
 4. Blanco del Val A, Torres Nieto MA, Velasco Vaquero ME, Zulueta Garicano C, Silva Rico JC. Multiple juvenile xanthogranuloma: a diagnosis to be considered in primary care. *An Pediatr (Barc)*. 2004;60:89–91.
 5. Song M, Kim SH, Jung DS, Ko HC, Kwon KS, Kim MB. Structural correlations between dermoscopic and histopathological features of juvenile xanthogranuloma. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2011;25:259–63.
 6. Rubegni P, Mandato F, Fimiani M. Juvenile xanthogranuloma: dermoscopic pattern. *Dermatology*. 2009;218:380.
 7. Cypel TK, Zuker RM. Juvenile xanthogranuloma: Case report and review of the literature. *Can J Plast Surg*. 2008;16:175–7.
 8. Hernandez-Martin A, Baselga E, Drolet BA, Esterly NB. Juvenile xanthogranuloma. *J Am Acad Dermatol*. 1997;36:355–67.
 9. Burgdorf WH, Zelger B. JXG, NF1, and JMML: alphabet soup or a clinical issue? *Pediatr Dermatol*. 2004;21:174–6.
 10. Cambiaghi S, Restano L, Caputo R. Juvenile xanthogranuloma associated with neurofibromatosis 1: 14 patients without evidence of hematologic malignancies. *Pediatr Dermatol*. 2004;21:97–101.
- A. Ayechu Díaz^{a,*}, D. Navarro González^b y M.T. Virto Ruiz^b
- ^a *Servicio de Urgencias, Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, Navarra, España*
^b *Centro de Salud San Jorge, Pamplona, Navarra, España*
- * Autor para correspondencia.
 Correo electrónico: aayechu@hotmail.com (A. Ayechu Díaz).
- doi:10.1016/j.anpedi.2011.07.008

Leucemia linfoblástica aguda diagnosticada y tratada inicialmente como artritis crónica juvenil

Acute lymphoblastic leukaemia initially diagnosed and treated as chronic juvenile arthritis

Sr. Editor:

El dolor y la inflamación en las articulaciones son manifestaciones muy frecuentes de las enfermedades reumatológicas. La evaluación del niño con dolor o inflamación articular implica un diagnóstico diferencial amplio, que incluye patologías benignas autolimitadas y otras que precisan diagnóstico y tratamiento precoz, como la artritis séptica. Tampoco debemos olvidar procesos como la leucemia, que puede presentar inicialmente síntomas musculoesqueléticos superponibles a los de las enfermedades reumatológicas.

Se trata de un niño de 10 años que acude a urgencias por dolor en hombro y codo izquierdos desde hace 4 días, con signos de inflamación en codo izquierdo. El dolor en hombro izquierdo cede pero a las 24 h aparece dolor en hombro derecho, con limitación para la abducción y rotación interna. No refiere traumatismos. El día anterior hizo ejercicio (waterpolo). Hace un mes, presentó un episodio de ojo rojo diagnosticado de conjuntivitis aguda, que cedió con colirio antibiótico. No refiere procesos infecciosos previos. Antecedentes personales sin interés. En los antecedentes familiares destacan madre y tío materno con espondilitis anquilosante HLA B27 positiva. Exploración física: T^a 38 °C. Afectación discreta del estado general. Inflamación del codo izquierdo con derrame y limitación funcional de la flexo-extensión. Impotencia funcional de abducción de hombro derecho. El resto de la exploración es normal. Hemograma: leucocitos 9.930/mm³ (neutrófilos 53,3%, linfocitos 35,8%, monocitos 6%, eosinófilos 2,1%), hemoglobina 14,2 g/dl, VCM 80,6, plaquetas 308.000/μl,

proteína C reactiva 5 mg/dl; VSG 26 mm/h. Bioquímica: CPK, GPT, GOT y GGT normales, factor reumatoide 14 U/ml; anticuerpos antiestrepolisina (ASLO), inmunoglobulinas y C3 y C4 normales. Serologías para *Mycoplasma*, *Borrelia*, *Yersinia enterocolitica* (serotipo O:3), parvovirus, VHA, VHC, RPR con rosa de Bengala, negativas. HLA B27 positivo. Radiografías de tórax, codo izquierdo, hombro derecho y sacro-ilíacas, normales. Ingresó por sospecha de oligoartritis; se realiza artrocentesis e inicia tratamiento antibiótico y antiinflamatorio, con mejoría lenta. Permaneció afebril durante el ingreso. Hemocultivos y cultivo de líquido articular, negativos. Diagnosticado de probable artritis crónica juvenil HLA B27 positivo. Inicia tratamiento con AINE (tolmetina e ibuprofeno). En los siguientes meses acude por dolor y tumefacción en diferentes localizaciones (codos, muñecas, acromioclaviculares, inserción aquilea) siempre asimétricas. Refiere insomnio ocasional (que no relaciona con dolor) y finalmente astenia. La fiebre está presente al inicio del cuadro y en otra ocasión más de su evolución. No objetivan adenopatías en ningún episodio. Los datos analíticos evolutivos se presentan en la *tabla 1*. A los 3 meses del inicio se pauta tratamiento con corticoides (prednisona) y 2 meses después se añade salazopirina durante 1 mes y medio. Tras 6 meses de seguimiento se inicia tratamiento con metotrexato por persistencia de los síntomas. Pasados 10 meses comienza con astenia y dolor abdominal. En control analítico se objetiva neutropenia (320/μl) y aumento de LDH hasta 588 U/l. Se realiza un nuevo hemograma por fiebre que objetiva un 36% de blastos. Se realiza aspirado de médula ósea y es diagnosticado de leucemia linfoblástica aguda (LLA).

Discusión. La LLA es la más frecuente en niños con 300-350 nuevos casos cada año en España. Los síntomas musculoesqueléticos están presentes en un 20-30% de los casos y la artritis puede ser el único síntoma inicial¹. Hasta un 8-15% de los pacientes son diagnosticados erróneamente de AIJ previamente. Solo un 25% de los pacientes con LLA que acuden a consulta de reumatología tiene blastos en sangre periférica inicialmente². ¿Qué síntomas o signos