

IMAGEN EN PEDIATRÍA

Xantogranulomas juveniles asociados a neurofibromatosis tipo 1

Juvenile xanthogranulomas associated with neurofibromatosis type 1

E. Godoy Gijón*, M. Yuste Chaves y L.C. Sáez Martín

Servicio de Dermatología, Hospital Clínico de Salamanca, Salamanca, España

Disponible en Internet el 20 de octubre de 2011

Se describen 2 casos de un niño y una niña de 11 y 12 meses de edad. Se consultó por la presencia de más de 6 manchas café con leche, algunas de más de 5 mm de diámetro (fig. 1) de aparición progresiva, sugestivas de neurofibromatosis tipo 1 (NF1). Se acompañaban de lesiones papulosas amarillo-anaranjadas múltiples en la frente, cuero cabelludo, abdomen y región inguinal en el primer caso (fig. 2)



Figura 1 Múltiples manchas café con leche mayores de 5 mm y xantogranulomas juveniles en el abdomen y los miembros inferiores.

y de una lesión única similar localizada en el cuero cabelludo en el segundo caso (fig. 3).

El estudio histopatológico de una pápula en el caso 1 confirmó el diagnóstico de xantogranuloma juvenil (XGJ). En el segundo caso la lesión no fue biopsiada y se observó un aplanamiento y pérdida de coloración, indicativo de su regresión. La analítica de ambos pacientes no mostró hallazgos significativos; la valoración especializada no objetivó alteraciones neurológicas, oftalmológicas ni repercusión sistémica. El caso 2 no presentaba antecedentes familiares de NF1 pero el estudio genético confirmó el diagnóstico,



Figura 2 Lesiones papulosas anaranjadas múltiples localizadas en la región inguinal izquierda.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: e.godoy.gijon@gmail.com (E. Godoy Gijón).



Figura 3 Lesión única papulosa anaranjada en el cuero cabelludo.

mientras que el padre del caso 1 fue diagnosticado de NF1 desconocida hasta el momento.

Los XGJ son lesiones de aspecto característico amarillo-anaranjado que pueden ser diagnosticadas clínicamente¹. La

asociación de XGJ múltiples y NF1 fue descrita inicialmente, sin haberse encontrado un factor etiopatogénico común. Posteriormente, se observó una posible triple asociación con la leucemia mielomonocítica juvenil^{2,3}, que actualmente se encuentra discutida⁴, aunque se recomienda seguimiento clínico y analítico de estos pacientes^{1,2}. Por otra parte, los xantogranulomas no requieren tratamiento ya que suelen involucionar de forma espontánea.

Bibliografía

1. Vega J, Torrelo A, Mediero IG, Zambrano A. Xantogranuloma juvenil múltiple y neurofibromatosis tipo I. Presentación de dos casos y revisión de la literatura. *Actas Dermosifiliogr.* 2001;92:211-4.
2. Raygada M, Arthur DC, Wayne AS, Rennert OM, Toretzky JA, Stratakis CA. Juvenile xanthogranuloma in a child with previously unsuspected neurofibromatosis type 1 and juvenile myelomonocytic leukemia. *Pediatr Blood Cancer.* 2010;54:173-5.
3. Morier P, Mérot Y, Paccaud D, Beck D, Frenk E. Juvenile chronic granulocytic leukemia, juvenile xanthogranulomas, and neurofibromatosis. Case report and review of the literature. *J Am Acad Dermatol.* 1990;22:962-5.
4. Burgdorf WH, Zelger B. JXG, NF1, and JMML: alphabet soup or a clinical issue? *Pediatr Dermatol.* 2004;21:174-6.