

Pápula rojiza, lisa y dura en antebrazo derecho

(A hard, smooth, redish papule on the right forearm)

Alexandra Balma-Mena, Irene Lara-Corrales

¿Cuál es su diagnóstico?

ISSN 1409-0090/2009/21/1/62-63
Acta Pediátrica Costarricense, ©2009
Asociación Costarricense de Pediatría

Paciente masculino de 8 meses de edad referido a su pediatra por presentar una lesión en su antebrazo derecho. La madre refiere que al nacer el paciente presentaba un área más roja en el antebrazo, que fue creciendo y tomando un color amarillento. La madre también dice que desde hace ya como 3 meses la lesión no ha crecido más. El menor no parece tener dolor ni ninguna molestia en esta parte de su brazo, y no llora ni retira el brazo cuando la madre toca la lesión. No hay antecedentes de trauma o picadura de insecto en el sitio. Por lo demás es un niño saludable, que ha ido creciendo y desarrollándose en forma normal.



Preguntas

¿Cuál es su diagnóstico?

¿Cuál sería el manejo que le da a esta paciente?

Respuestas

El diagnóstico es: Xantogranuloma juvenil.

El xantogranuloma juvenil (XJ) es el resultado de una acumulación de histiocitos en la piel u otros tejidos. Perteneció al grupo de las histiocitosis de células no-Langerhans, y a pesar de ser el más común de estos desórdenes, todavía es infrecuente en comparación con las histiocitosis de células de Langerhans. 1 Generalmente se presenta en la infancia, de un 45 a un 70% de los casos durante el primer año de vida, y hasta un 35% al nacimiento^(1,2). La gran mayoría de los pacientes presentan una lesión solitaria, pero también se han reportado casos con lesiones múltiples 2. Se presenta con más frecuencia en hombres, en especial si las lesiones son múltiples^(2,3).

En la piel, generalmente se describe que el XJ inicia como una pápula rojiza o marrón, lisa y dura. Con el pasar del tiempo pierde esta coloración y se

observa amarilla o anaranjada. Las lesiones sanan en forma espontánea y no requieren ningún tratamiento, sin embargo, pueden dejar cicatrices atróficas al desaparecer. Los XJ usualmente son subcutáneas, pero pueden comprometer otros tejidos corporales. Se han reportado casos afectando los ojos, cerebro, hígado, corazón, riñón, apéndice y pulmones^(1,4). Los ojos son los tejidos extracutáneos que más comúnmente se ven afectados, en alrededor de 0.3-0.4% de los casos^(5,6).

La historia natural de los XJ es de una resolución espontánea de duración variable. La mayoría de las lesiones solitarias se aplanan, se arrugan y desaparecen. En una minoría de los casos, especialmente en aquellos que presentan XJ diseminados que involucran varios tejidos corporales, puede ser necesario recurrir a tratamientos tales como excisión quirúrgica, radiación, quimioterapia y/o terapia inmunosupresiva^(7,8).

"Hospital for Sick Children", División de Dermatología Pediátrica, Toronto, Canadá

Abreviaturas: XJ, xantogranuloma juvenil

Correspondencia: Dra. Irene Lara Corrales, Hospital for Sick Children 555 University Avenue, Toronto, ON M5G1X8, Canada, correo electrónico: irelaraco@gmail.com

Ya que el compromiso ocular es el más frecuente, se recomienda solicitar una valoración oftalmológica en pacientes con síntomas oculares o en aquellos con múltiples lesiones alrededor de los ojos, y hay quienes la solicitan a todo paciente menor de 2 años. La decisión de cuales pacientes requieren la valoración oftalmológica es controversial, ya que se ha visto que el tamizaje de rutina no necesariamente lleva a la identificación de pacientes con manifestaciones oculares, por lo que puede ser innecesario referir todos los pacientes ^(5,6).

La necesidad de una evaluación más exhaustiva se debe guiar con los síntomas del paciente. En pacientes asintomáticos, con lesiones cutáneas solitarias, no se recomiendan exámenes de rutina, el manejo es expectante, con valoraciones clínicas cada 6 meses a un año.

Referencias

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: 21-28.
2. 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: 579-593.
3. Nascimento AG. A clinicopathologic and immunohistochemical comparative study of cutaneous and intramuscular forms of juvenile xanthogranuloma. *Am J Surg Pathol* 1997; 21: 645-652.
4. Freyer DR, Kennedy R, Bostrom BC, Kohut G, Dehner LP. Juvenile xanthogranuloma: forms of systemic disease and their clinical implications. *J Pediatr* 1996; 129: 227-237.
5. Chang MW, Frieden IJ, Good W. The risk intraocular juvenile xanthogranuloma: survey of current practices and assessment of risk. *J Am Acad Dermatol* 1996; 34: 445-449.
6. 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: 21-28.
7. Nakatani T, Morimoto A, Kato R, Tokuda S, Sugimoto T, Tokiwa K et al. Successful treatment of congenital systemic juvenile xanthogranuloma with Langerhans cell histiocytosis-based chemotherapy. *J Pediatr Hematol Oncol* 2004; 26: 371-374.
8. Stover DG, Alapati S, Regueira O, Turner C, Whitlock JA. Treatment of juvenile xanthogranuloma. *Pediatr Blood Cancer* 2008; 51: 130-133.