

Xantogranuloma juvenil intramuscular

B. Berenguer¹, B. González¹, M. Marín¹, P. Rodríguez¹, F. Seguel¹, J. Enríquez de Salamanca¹, I. de Prada²

¹Sección de Cirugía Plástica, ²Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Niño Jesús. Madrid.

RESUMEN: El xantogranuloma juvenil (XGJ) intramuscular es una forma rara de este tumor, sin embargo, el caso que presentamos presenta similitudes clínicas e histológicas con los pocos casos descritos en la literatura. Aunque la mayoría de ellos precisarán confirmación histológica del diagnóstico, el cirujano que opera tumores en la infancia debería considerarlo dentro del diagnóstico diferencial de masas dorsales, bien delimitadas, firmes, de crecimiento rápido en niños menores de 3 años. El aspecto macroscópico de la pieza durante la extirpación ayuda a apoyar este diagnóstico. El conocimiento de esta variante de XGJ puede evitar el uso de pruebas diagnósticas o terapéuticas excesivamente agresivas.

PALABRAS CLAVE: Xantogranuloma juvenil.

INTRAMUSCULAR JUVENILE XANTOGRANULOMA

ABSTRACT: Deep or intramuscular juvenile xanthogranuloma (JXG) is very rare. There are, however, some clinical and histological similarities between the case we present and the few cases that have been published in the literature. Although most of them will need histologic confirmation to establish the final diagnosis, surgeons who are operating tumors of infancy should consider it in the differential diagnosis of well circumscribed, rapidly growing dorsal masses in children under 3 years of age. Macroscopic appearance upon excision can help to support the diagnosis. Knowledge of this variant of JXG may avoid aggressive diagnostic or therapeutic procedures.

KEY WORDS: Juvenile xanthogranuloma.

INTRODUCCIÓN

El xantogranuloma juvenil (XGJ) es un trastorno benigno de la infancia que típicamente se manifiesta como nódulos cutáneos amarillentos que involucionan espontáneamente. Adamson⁽¹⁾ fue el primero que describió esta lesión y la denominó xanthoma multiplex congénito. Posteriormente, en 1912, Mc Donagh⁽²⁾ describió 5 casos

y cambió el nombre al de naevo-xantho-endothelioma. Finalmente Helwing and Hackney⁽³⁾ reconocieron que el tumor no era de origen endotelial sino que se trata de una proliferación de histiocitos y células gigantes por lo que propusieron el nuevo nombre XGJ, que es el que actualmente se admite universalmente. Se encuadra dentro del grupo de histiocitosis no-Langerhans.

Su localización más común es la piel de la región cervicofacial⁽⁴⁾ y es 10 veces más frecuente en la raza caucásica que en otras⁽⁵⁾. El diagnóstico puede establecerse fácilmente *de visu* en los casos típicos pero puede ser más difícil en las variantes inusuales. Son precisamente estas formas atípicas las que pueden ser remitidas al cirujano para realizar una biopsia. En ocasiones se indica tratamiento quirúrgico porque son confundidas con otros tumores. El XGJ profundo, en tejido celular subcutáneo o músculo es muy raro con una incidencia que se estima alrededor del 5%⁽⁶⁾. A pesar de que en las últimas 2 décadas ha habido crecientes publicaciones concernientes a formas infrecuentes de XGJ sólo hemos encontrado 9 casos en los que el tumor se localizaba en o encima del músculo. Es importante conocer este tumor para evitar procedimientos diagnósticos o terapéuticos innecesariamente agresivos. Por otro lado, ante el diagnóstico de XGJ, el cirujano debe descartar la posible asociación de problemas oculares, viscerales o sistémicos.

Describimos un caso de XGJ muscular solitario en la región dorsal y lo comparamos con las características clínicas e histológicas de las 9 lesiones intramusculares publicadas.

CASO CLÍNICO

Niña negra de 9 meses de edad remitida por su pediatra para tratamiento quirúrgico de una lesión en la región lumbar izquierda, de 2 meses de evolución y crecimiento rápido. En la exploración física se observó una masa de 3x3x3(cm), no dolorosa, firme, bien delimitada, no móvil, adherida a los planos profundos y no a la piel. Esta última tenía un espec-

Correspondencia: Dra. Berenguer, Cirugía Plástica, Hospital Niño Jesús, Av. Menéndez Pelayo 65, 28009 Madrid.

Recibido: Abril 2003

Aceptado: Junio 2003



Figura 1. Aspecto preoperatorio. Tumoración lumbar dura, no móvil con piel suprayacente normal.



Figura 2. Imagen intraoperatoria. Masa sólida con límites netos, de color amarillento y consistencia dura, gomosa.

to totalmente normal (Fig. 1). La revisión general de órganos y sistemas no demostró otras anomalías.

Se practicó la extirpación completa del tumor bajo anestesia general. La masa era circunscrita pero no encapsulada, de color amarillento, de consistencia dura y estaba imbricada en la fascia de la porción más caudal del músculo *latissimus dorsi* izquierdo (Fig. 2).

El análisis tisular mostró un tumor formado por láminas de histiocitos con núcleos uniformes y vacuolización fina del citoplasma. Intercaladas en la lesión se observaron las características células gigantes multinucleadas de tipo Touton (Fig. 3). El diagnóstico histológico fue: xantogranuloma juvenil.

La paciente curó sin incidencias y no se han observado recidivas locales ni a distancia en un año de seguimiento.

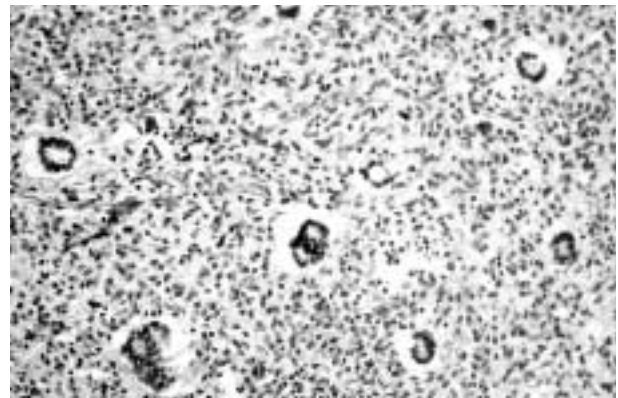


Figura 3. Imagen histológica del XGJ (HE 100x): Láminas de histiocitos con células gigantes multinucleadas tipo Touton intercaladas.

DISCUSIÓN

El XGJ es la forma más común de las histiocitosis no-Langerhans. Los típicos nódulos cutáneos amarillentos aparecen normalmente en la infancia temprana, entre la edad de 6 meses y 3 años; sólo el 10% aparecen más tarde, en la adolescencia o la edad adulta⁽⁷⁾. La manifestación más típica es un nódulo único, aunque pueden ser múltiples y evolucionar a ritmo diferente⁽⁸⁾. La localización más frecuente tanto en los solitarios como en los múltiples es la cabeza y el cuello seguido por el tronco superior y las extremidades⁽⁴⁾. En la infancia se ha descrito una predominancia masculina (ratio:1,5:1)⁽⁹⁾, que no se observa en la edad adulta. El XGJ puede aparecer en todas las razas pero son muy pocos los pacientes negros descritos en la literatura^(3,5,10).

En el pasado algunos autores clasificaron el XGJ en forma micronodular (menor de 10 mm de diámetro) y macronodular (mayor de 10 mm de diámetro). Se pensaba que la primera tenía mayor probabilidad de asociar alteraciones sistémicas mientras que la segunda se asociaría con problemas oculares. Sin embargo esta hipótesis no ha sido demostrada, por lo que esta clasificación no debe ser empleada para asignar un riesgo⁽⁴⁾.

bargo esta hipótesis no ha sido demostrada, por lo que esta clasificación no debe ser empleada para asignar un riesgo⁽⁴⁾.

La enfermedad cutánea es autolimitada en la mayoría de los casos y las lesiones regresan espontáneamente. Sin embargo, en ocasiones pueden estar localizadas en zonas muy visibles, zonas en las que ocasionen molestias por roce o apoyo, etc. En algunos de estos casos, debido a que el periodo de involución puede ser prolongado, puede estar indicada la extirpación quirúrgica. En muchos casos la escisión se realiza porque los tumores son atípicos y se confunden con otras lesiones.

El XGJ se ha descrito en varias localizaciones extracutáneas: pulmón^(3,11), ojo⁽⁴⁾, testes⁽⁵⁾, epicardio^(4,12) y cavidad oral⁽⁵⁾, pero se han publicado muy pocos casos de XGJ profundo, muscular^(6,8,13-18). Estos casos pueden confundirse con tumores malignos de la infancia como sarcomas o trastornos mieloproliferativos por su crecimiento rápido, su firmeza y su dureza. El diagnóstico clínico resulta difícil en esta situación y frecuentemente es necesario realizar una biopsia para confirmación histológica. Uno de las causas de este problema diagnóstico es precisamente la rareza del XGJ profundo, por lo que no se suele

Tabla I XGJ musculares descritos en la literatura

Ref.	Localización	Edad	Sexo	Raza	Tamaño (cm)	Bordes	Problemas asociados	Células Touton
Sonoda ⁽⁶⁾ (1985)	Cuello posterior	14 m	H	C	-	Netos	No	Pocas
Janney ⁽⁸⁾ (1991)	Paraespinal	8 m	M	C	1,5	Infiltrando	No	Pocas
White ⁽¹⁴⁾ (1991)	Paraspinal	3 m	H	N	4	Infiltrando	No	Pocas
	Paraespinal	2 m	H	C	2	Infiltra	No	Pocas
Graaf ⁽¹⁵⁾ (1992)	Paraespinal	3ª	H	C	5	Infiltra	No	Pocas
Favara ⁽¹⁶⁾ (1995)	Occipital	7m	H	C	5	Infiltr	No	Presentes
Yamanaka ⁽¹⁷⁾ (1995)	Psoas	4m	M	C	5	Infiltr	No	Presentes
Nascimento ⁽¹⁸⁾ (1997)	Paraespinal	6m	H	C	3,5	Netos	No	Ausentes
	Recto abdominal	4 m	H	C	1,2	Infiltr	No	Ausentes
Berenguer (2002)	Latissimus Dorsi	9 m	M	N	3	Netos	No	Pocas

pensar en él al realizar el diagnóstico diferencial. No obstante, existen algunas similitudes clínicas e histológicas entre los casos publicados, que se resumen en la tabla I. La primera coincidencia es su localización. Mientras que la mayoría de las lesiones cutáneas aparecen en la cabeza y el cuello, 8 de los 10 tumores musculares se localizaban en el tronco, 6 de ellos en la musculatura paravertebral o dorsal. Todos los pacientes eran menores de 3 años y había una predominancia masculina como en la forma clásica de XGJ. Dos pacientes eran negros, cuando la estimación general es que el XGJ es 10 veces más frecuente en la raza caucásica⁽⁵⁾. En la forma cutánea de XGJ se recomienda siempre una revisión completa de órganos y sistemas para descartar posibles lesiones extracutáneas. Además debe descartarse la posible asociación con neurofibromatosis tipo 1 o con leucemia. En todos los casos musculares las lesiones eran aisladas, no presentaban problemas oculares ni viscerales, ni coexistían otras enfermedades. Por lo tanto parece que las formas musculares podrían tener menor riesgo de asociar otros problemas médicos. Las características histológicas clásicas han sido ampliamente descritas por Nascimento⁽¹⁷⁾. Las formas musculares suelen ser más grandes que las cutáneas, con un tamaño medio de 2,9 cm en las primeras comparado con 1,0 cm en las últimas. A pesar de que las masas se delimitan bien en su mayoría, algunas tienen tendencia a infiltrar el músculo. Su consistencia es dura, a veces gomosa, y al corte son de color amarillento. Al microscopio las formas musculares muestran una proliferación histiocitaria más o menos homogénea, que se diferencia en algunos casos de la forma cutánea por la escasez de células xantomatosas y de células gigantes multinucleadas tipo Touton. Ocasionalmente la actividad mitótica dentro de la lesión puede hacer pensar en malignidad, pero nunca se observa atipia nuclear ni pleomorfismo celular. La utilización de marcadores de histiocitos, principalmente el PG-M1 puede ayudar a establecer el diagnóstico.

El pronóstico del XGJ muscular es excelente. No se han descrito recidivas tras la extirpación total ni parcial. La resección agresiva con márgenes no está justificada por la naturaleza autolimitada del tumor.

BIBLIOGRAFÍA

1. Adamson HF. Congenital xanthoma multiplex. *Br J Dermatol* 1905;**17**:222.
2. McDonagh JER. A contribution to our knowledge of naevo-xantho-endothelioma. *Br J Dermatol* 1912;**24**:85-99.
3. Helwig EB, Hackney VC. Juvenile xanthogranuloma (nevooxanthoendothelioma). *Am J Surg Pathol* 1954;**30**:625-626.
4. Chang MW. Update on juvenile xanthogranuloma: unusual cutaneous and systemic variants. *Sem Cut Med Surg* 1999;**18**:195-205.
5. Hernandez-Martin A, Baselga E, Drolet BA, et al. Juvenile xanthogranuloma. *Am Acad Dermatol* 1997;**36**:355-367.
6. Sonoda T, Hashimoto H, Enjoji M. Juvenile xanthogranuloma. *Cancer* 1985;**56**:2280-6.
7. Janney CG, Hurt MA, Santa Cruz DJ. Deep juvenile xanthogranuloma. Subcutaneous and intramuscular forms. *Am J Surg Pathol* 1991;**15**:150-159.
8. Torok E, Daroczy J. Juvenile xanthogranuloma: an analysis of 45 cases by clinical follow-up, light and electron microscopy. *Acta Derm Venereol* 1985;**65**:167-169.
9. Zelger B, Cerio R, Orchard G, et al. Juvenile and adult xanthogranuloma. A histological and immunohistochemical comparison. *Am J Surg Pathol* 1994;**18**:126-135.
10. Yanoff M, Perry HD. Juvenile xanthogranuloma of the corneocentral limbus. *Arch Ophthalmol* 1995;**113**:915-917.
11. Lottsfedt FI, Good RA. Juvenile xanthogranuloma with pulmonary lesions: a case report. *Pediatrics* 1964;**33**:233-238.
12. Pois AJ, Johnson LA. Multiple congenital xanthogranulomas of skin and heart. Report of a case. *Dis Chest* 1966;**50**:325-329.
13. White W, Garen P. Juvenile xanthogranuloma of the paravertebral soft tissue in infancy: a report of 2 cases. *Pediatr Pathol* 1991;**11**: 105-113.
14. De Graaf JH, Timens W, Tamminga RY, Molenaar WM. Deep juvenile xanthogranuloma: a lesion related to dermal indeterminate cells. *Hum Pathol* 1992;**23**:905-910.
15. Favara BE, Caldwell S, Steele A et al. Atypical juvenile xanthogranuloma. *Pediatr Pathol Lab Med* 1995;**15**:169-174.
16. Yamanaka K, Suita S, Kakumori S. Juvenile xanthogranuloma of pelvic origin: a case report. *Eur J Pediatr Surg* 1995;**5**:246-247.
17. Nascimento AG. A clinicopathological and immunohistochemical comparative study of cutaneous and intramuscular forms of juvenile xanthogranuloma. *Am J Surg Pathol* 1997;**21**:645-652.

**REUNIÓN ANUAL DEL GRUPO ESPAÑOL DE
ENDOCRURUGÍA PEDIÁTRICA (GEEP)**

Oviedo, 4 de Marzo de 2004

Hospital Central de Asturias. Servicio de Cirugía Pediátrica

Información: Dr. J. Alvarez Muñoz. Fax 985 510 80 15.

E-mail: alavarezm@telefonica.net

**XX CURSO DE AVANCES EN CIRUGÍA
PEDIÁTRICA**

Oviedo, 5 de Marzo de 2004

Hospital Central de Asturias. Servicio de Cirugía Pediátrica

Información: Dr. J. Alvarez Muñoz. Fax 985 510 80 15.

E-mail: alavarezm@telefonica.net

**CURSO TEÓRICO-PRÁCTICO DE POLITRAUMA
PEDIÁTRICO: TRATAMIENTO INICIAL**

(Para médicos y enfermeros)

Madrid, 8-11 de Marzo de 2004

Organiza: Cuidados Intensivos Pediátricos.

Hospital Niño Jesús. Madrid.

Información: 91 503 59 00 (Ext. 384) Srta. Mª Jesús

**XV REUNIÓN ANUAL DE LA SOCIEDAD
EUROPEA DE UROLOGÍA PEDIÁTRICA (E.S.P.U.)**

Regensburg (Alemania), 21-24 de Abril de 2004

E-mail: info@comed-kongress.de

**CURSO TEÓRICO-PRÁCTICO DE VENTILACIÓN
MECÁNICA EN PEDIATRÍA Y VÍA AÉREA
DIFÍCIL (Para médicos)**

Madrid, 19-22 de Mayo de 2004

Organiza: Cuidados Intensivos Pediátricos.

Hospital Niño Jesús. Madrid.

Información: 91 503 59 00 (Ext. 384) Srta. Mª Jesús

**SIMPOSIUM PRE-CONGRESO DE LA
ASOCIACIÓN IBEROAMERICANA DE CIRUGÍA
PEDIÁTRICA**

Madrid, 24 y 25 de Mayo de 2004

Mesas interactivas/intensivas sobre: Atresia esofágica,
Anomalías anorrectales, Cirugía de la vía aérea, Trauma
pediátrico y Cirugía cibernética infantil.

Información: Sra. Seel: Tel/Fax 91 767 84 05, 91 650 31 18

E-mail: inge.seel@grupalia.com

PRE-CONGRESO: «EL QUIRÓFANO INTELIGENTE»

Presentado por la casa Storz en la Sede del

XLII Congreso Nacional de Cirugía Pediátrica

Toledo, miércoles 26 de Mayo de 2004

**XLIII CONGRESO NACIONAL DE CIRUGÍA
PEDIÁTRICA.**

**1º CONGRESO IBEROAMERICANO DE CIRUGIA
PEDIATRICA**

Toledo, 26-29 de Mayo de 2004

Secretaría Técnica: Viajes El Corte Inglés. División de
Congresos. Tel: 96 3107189, Fax: 96 3411046

E-mail: congresos.valencia@viajeseeci.es

**6ª REUNIÓN HISPANO-MEXICANA DE CIRUGÍA
PEDIÁTRICA.**

**XVI REUNIÓN DE RESIDENTES Y EXRESIDENTES
DEL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA**

Girona, 1-3 de Junio de 2004

Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario
«Doctor Josep Trueta».

Información: cirpediatria@htrueta.scs.es

LXIX CONGRESO NACIONAL DE UROLOGÍA

Oviedo, 5-9 de Junio de 2004

Sede: Palacio de Congresos-Auditorio «Príncipe Felipe»

Secretaría Técnica: Viajes El Corte Inglés,

Tel: 349 12042600, Fax: 349 15473324,

E-mail: dccimad8@viajescci.es

**CONGRESO MUNDIAL DE CIRUGÍA
PEDIÁTRICA**

Zagreb, 22-27 de Junio de 2004

Información en www.zagreb2004.kdb.hr

**CURSOS DE ASISTENCIA INICIAL AL TRAUMA
PEDIÁTRICO**

Se celebran en: Hospital Gregorio Marañón, Hospital Vall
d'Hebrón de Barcelona, Hospital Juan Canalejo de A
Coruña, Hospital de Las Palmas, Hospital de Salamanca y
Hospital La Fe de Valencia.

Información en www.secp.org

**CONGRESO HISPANO-LUSO, SOCIEDAD
ESPAÑOLA Y SOCIEDAD PORTUGUESA DE
CIRUGÍA PEDIÁTRICA**

Funchal (Madeira), Mayo-Junio de 2005

European Pediatric Surgeons' Association

Información en www.eupsa.org