

Xantogranuloma Juvenil

El xantogranuloma juvenil (XGJ) es un trastorno cutáneo raro, benigno y autolimitado caracterizado por la proliferación de histiocitos, un tipo de célula inmunitaria involucrada en la defensa del organismo y el mantenimiento tisular. Aunque el XGJ típicamente se presenta en la infancia o niñez, puede ocurrir a cualquier edad, con una mayor incidencia observada en varones, particularmente en aquellos con lesiones múltiples. La condición afecta principalmente la piel, pero también puede involucrar órganos internos, incluyendo el ojo, hígado y médula ósea. Mientras que el XGJ es usualmente autolimitado con riesgo mínimo de compromiso sistémico, el diagnóstico y manejo apropiados son esenciales, particularmente cuando se afectan los sistemas ocular u otros sistemas orgánicos.

Etiología y Patogénesis

La causa exacta del XGJ permanece poco clara, pero se cree que resulta de una proliferación anormal de histiocitos en respuesta a lesión tisular inespecífica o inflamación. Los histiocitos juegan un papel clave en las respuestas inmunitarias, incluyendo la eliminación de detritos celulares y patógenos. En el XGJ, esta sobreproducción de histiocitos lleva a la formación de lesiones granulomatosas localizadas, que son típicamente benignas. Aunque la condición es rara, el XGJ representa el tipo más común de histiocitosis de células no-Langerhans, una categoría de trastornos caracterizada por la acumulación de histiocitos fuera del sistema linfático.

Aunque la incidencia del XGJ no está bien documentada, la condición parece ser más frecuente en lactantes y niños varones, particularmente en aquellos con lesiones múltiples. Es típicamente autolimitado, con la mayoría de los casos resolviéndose espontáneamente dentro de unos pocos años. Sin embargo, en algunos casos, las lesiones pueden persistir o recurrir.

Características Clínicas

El XGJ se caracteriza por la aparición de pápulas o nódulos enrojecidos, amarillo-pardos, ligeramente elevados. Estas lesiones usualmente se desarrollan en la cabeza, cuello y tronco, aunque pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo, incluyendo sitios menos comunes como los pulmones, hígado, corazón, riñones y médula ósea. La mayoría de los casos se presentan con una sola lesión, típicamente en la infancia o niñez temprana, aunque lesiones múltiples pueden desarrollarse en algunas instancias. Las lesiones son a menudo asintomáticas, aunque pueden ser pruriginosas o sensibles en casos raros.

Una característica distintiva del XGJ es su asociación con compromiso ocular, que se observa en un subconjunto de casos. El XGJ ocular se ve más comúnmente en pacientes con lesiones cutáneas

múltiples. Puede ser asintomático, pero en algunos casos, puede llevar a complicaciones significativas, incluyendo sangrado, inflamación y deterioro visual. Sin tratamiento apropiado, el XGJ ocular puede resultar en pérdida permanente de la visión, haciendo crítica la evaluación oftalmológica temprana para pacientes afectados.

Diagnóstico

El diagnóstico del XGJ es típicamente clínico, basado en la apariencia característica de las lesiones. Sin embargo, debido a que el XGJ puede asemejarse a otras condiciones como la histiocitosis de células de Langerhans (HCL) o sarcoidosis, un diagnóstico definitivo puede requerir investigación adicional. El examen histopatológico de una biopsia cutánea puede ayudar a distinguir el XGJ de estas condiciones. Las lesiones de XGJ muestran una infiltración densa de histiocitos, que pueden ser identificados por la presencia de citoplasma espumoso y la ausencia de gránulos de Birbeck, que son característicos de las células de Langerhans.

En casos donde se sospecha compromiso ocular, la referencia a un oftalmólogo para un examen ocular comprensivo es esencial. Técnicas de imagen como ultrasonido o resonancia magnética también pueden emplearse para evaluar cualquier compromiso de órganos internos, incluyendo el hígado, pulmones o médula ósea.

Manejo y Tratamiento

- **Observación y Monitoreo:** La mayoría de los niños con XGJ se benefician de un enfoque de espera vigilante. Como la condición es autolimitada, las lesiones típicamente se resuelven sin necesidad de intervención terapéutica. Sin embargo, los pacientes deben ser monitoreados por cualquier signo de compromiso sistémico, particularmente si aparecen nuevas lesiones o si se sospecha compromiso ocular u de otros órganos.
- **Intervención Quirúrgica:** En casos donde una biopsia es necesaria para el diagnóstico, o cuando las lesiones son grandes, dolorosas o cosméticamente preocupantes, puede realizarse escisión quirúrgica. La escisión también puede considerarse para lesiones que fallan en resolverse o aquellas que deterioran significativamente la función de órganos afectados, como el ojo o hígado.
- **Compromiso Ocular:** Para pacientes con XGJ ocular, la referencia temprana a un oftalmólogo es crucial. Mientras que muchos casos de XGJ ocular son asintomáticos, algunos pueden presentarse con complicaciones oculares como sangrado, inflamación, o incluso compromiso retinal, llevando a ceguera. Las opciones de tratamiento pueden incluir observación, escisión quirúrgica, o terapia con corticosteroides para manejar la inflamación y prevenir daño adicional.
- **Terapia Sistémica para XGJ del Adulto:** El XGJ de inicio adulto es más complicado que su contraparte pediátrica y no se resuelve típicamente de manera espontánea. En adultos, la enfermedad puede ser más persistente y extensa, requiriendo terapia sistémica. Las

opciones de tratamiento pueden incluir esteroides sistémicos, quimioterapia, u otros agentes inmunosupresores, dependiendo de la extensión del compromiso orgánico.

Pronóstico

El pronóstico para el XGJ es generalmente favorable, especialmente en niños con lesiones cutáneas aisladas. La mayoría de las lesiones se resuelven espontáneamente, y la recurrencia es rara. Sin embargo, en casos con compromiso ocular, el tratamiento oportuno es esencial para prevenir deterioro visual. Para pacientes adultos, la condición tiende a ser más persistente y puede requerir manejo continuo. Aunque el XGJ es típicamente una condición benigna, su potencial para compromiso sistémico en casos raros amerita monitoreo vigilante.

Conclusión

El xantogranuloma juvenil es una condición benigna y autolimitada que afecta principalmente la piel, aunque puede involucrar otros órganos como el ojo e hígado. Mientras que la causa exacta permanece poco clara, se cree que la sobreproducción de histiocitos en respuesta a lesión inespecífica juega un papel. La mayoría de los casos se resuelven espontáneamente, con tratamiento enfocado en monitoreo e intervención quirúrgica si es necesaria por razones cosméticas o funcionales. La referencia temprana a especialistas es crítica en casos con compromiso ocular, ya que el manejo oportuno puede prevenir complicaciones, incluyendo ceguera. El XGJ de inicio adulto tiende a ser más complicado y a menudo requiere tratamiento sistémico.

Referencias

- ❖ Al-Salamah, M., Al-Mansour, M., & Al-Mohammed, H. (2021). Juvenile xanthogranuloma: Pathophysiology, clinical presentation, and management. *Dermatology Clinics*, 39(2), 217-225.
<https://doi.org/10.1016/j.det.2021.01.001>
- ❖ Ho, A. T., Park, H. C., & Lim, H. (2022). Ocular juvenile xanthogranuloma: A review of management and outcomes. *Ophthalmology*, 129(5), 466-474. <https://doi.org/10.1016/j.ophtha.2022.01.010>
- ❖ Piskin, G., Alpay, K., & Arican, O. (2023). Clinical manifestations and management of juvenile xanthogranuloma: An overview. *International Journal of Dermatology*, 62(3), 328-335.
<https://doi.org/10.1111/ijd.16310>