

XANTOGRANULOMA JUVENIL

Um relato de caso em recém-nascido pré-termo

Roberta Leão Bassi¹; Ana Luísa Drumond Correia¹; Júlia Correia Lemos¹; Letícia Silveira Freitas¹; Luiza Pires Bretas Gomes¹; Paula Rezende Baumgratz¹; Raquel Gil de Lima¹; Walmer Cardoso de Oliveira Junior¹; Juliana Cabral Bittencourt²

¹ Residente de pediatria do Instituto Materno Infantil de Minas Gerais

² Pediatra pela Prefeitura Municipal de Nova Lima/MG, mestranda pela Faculdade Ciências Médicas/MG | jujubittencourt@gmail.com

INTRODUÇÃO

O Xantogranuloma Juvenil (XGJ) é um distúrbio histiocítico raro, de etiologia desconhecida, que tipicamente afeta crianças até dois anos de idade.¹ É a forma mais comum das histiocitoses não-Langerhans e sua real incidência na população é desconhecida.²

DESCRIÇÃO DO CASO CLÍNICO

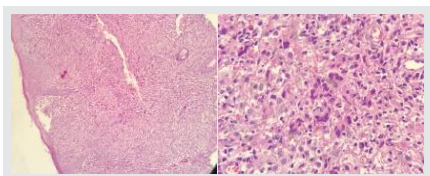
Lactente masculino, 29 semanas, prematuridade sem causa aparente. Gestação sem intercorrências, sorologias infecciosas negativas.

Aos 4 meses de idade cronológica foi evidenciado lesão em flanco única, papular, com bordas imprecisas de aspecto crostoso e ulceração central (Figura 1) que, segundo os pais, está presente desde o nascimento.



Figura 1 – Lesão inicial

Realizada biópsia do fragmento da lesão (Figuras 2 e 3), observado proliferação de células histiocíticas, algumas xantomizadas. Presença de células gigantes multinucleadas tipo Touton e infiltrado inflamatório de perimeio. Diagnóstico histológico de XGJ.



Figuras 2 e 3 – Fragmento da lesão à microscopia eletrônica com 100 e 400x de aumento, respectivamente

A Figura 4 mostra evolução da lesão 4 meses após a consulta inicial. Apresenta-se como uma lesão com bordas delimitadas de aspecto crostoso, coloração amarelada e com pequenas nodulações associadas.



Figura 4 – Evolução da lesão

DISCUSSÃO

O XGJ pode estar presente ao nascimento, 5 a 17% dos casos, e em 40 a 70% dos casos surgem no primeiro ano de vida. Na infância há o predomínio no sexo masculino, na proporção de 1,4:1.²

REFERÊNCIAS

- Oza, V. S., Stringer, T., Campbell, C., Hinds, B., Chamlin, S. L., Frieden, I. J., & Shah, S. Congenital-type juvenile xanthogranuloma: A case series and literature review. *Pediatr Dermatol.* (2018).
- Oliveira TE, Tarlé RG, Mesquita LAF. Dermoscopy in the diagnosis of juvenile xanthogranuloma. *An Bras Dermatol.* 2018 Jan-Feb;93(1):138-140.
- Kate B Pürtinger, MD, FAAD. Juvenile xanthogranuloma (JXG). *Wolters Kluwer UpToDate* 2020. Last updated 16 outubro, 2018.
- Szczerkowska-Dobosz A, Kozińska D, Purzycka-Bohdan D, Biernat W, Stawczyk M, Nowicka R. Juvenile xanthogranuloma: a rare benign histiocytic disorder. *Postepy Dermatol Alergol.* 2014 Jun;31(3):197-200.

Sua manifestação mais comum é a cutânea que se inicia com uma pápula/placa avermelhada/amarelado de aproximadamente 0,5 a 2,0 cm.³ À medida que amadurece, tornam-se progressivamente mais lipidizadas.^{2,3} São lesões assintomáticas e a regressão espontânea é esperada em um período de 1 a 5 anos. Pode ocorrer uma cicatriz atrófica ou hiperpigmentada no local.^{2,3}

A característica histológica consiste em uma proliferação bem demarcada e densa de histiocitos, com um infiltrado misto de células mononucleares, células gigantes multinucleadas e presença de células de Touton (anel de núcleos circundados por um citoplasma espumoso).^{2,3} Esta célula é observada em 85% dos XGJ e está presente nos estágios maduros da doença.¹⁻³

Em 5 a 10% dos casos ocorre envolvimento extracutâneo, sendo o olho o local mais comumente afetado,⁵ entretanto, fígado, pulmão, baço e outros órgãos também podem estar envolvidos.¹⁻⁴ Destas, a lesão na íris é a mais comum e complicações como hemorragia intraocular espontânea, glaucoma e até cegueira podem ocorrer.^{3,5}

Pacientes com neurofibromatose tipo 1 (NF1), 5 a 10% possuem XGJ associado, e destes, cerca de 30% são menores de 2 anos de idade.⁶ Ainda, a associação de XGJ, NF1 e leucemia mielomonocítica juvenil foi descrita em alguns relatos de casos.³

Ao contrário de outras doenças xantomatosas, XGJ não está associado a outras doenças metabólicas ou lipídicas.⁶

O diagnóstico do XGJ é clínico baseado no aspecto físico das lesões. Não é necessário realização de biópsia para confirmação dos casos.^{3,4,7} A dermatoscopia é uma técnica não invasiva que auxilia na caracterização da lesão.⁷

Devido à natureza benigna da doença e a tendência a regressão espontânea, o tratamento conservador da lesão cutânea é o mais indicado.^{3,7}

Não é recomendado avaliação oftalmológica de rotina para os pacientes com XGJ cutâneo assintomático, por se tratar de uma complicação rara.⁵

O tratamento para acometimento sistêmico e sintomático é individual e podem incluir excisão, radioterapia e/ou quimioterapia, imunossupressão.^{3,7}

CONCLUSÃO

O XGJ é uma patologia pouco abordada na literatura e que, apesar de ser uma doença benigna e autolimitada, em alguns casos pode ter envolvimento sistêmico, com sequelas graves e preveníveis.

- Cambiaghi S, Restano L, Caputo R. Juvenile xanthogranuloma associated with neurofibromatosis 1: 14 patients without evidence of hematologic malignancies. *Pediatr Dermatol.* 2004;21(2):97.
- Fernandes, J. R., Fernandes, E. L., Steiner, D. Dermoscopic aspects of juvenile xanthogranuloma with multiple lesions. *Surg Cosmet Dermatol* 2016;8(3):256-8
- Chang MW, Frieden IJ, Good W. The risk intraocular juvenile xanthogranuloma: survey of current practices and assessment of risk