

MeB – Pagine Elettroniche

Volume I

Dicembre 1998

numero 10

PEDIATRIA PER IMMAGINI**Xantogranuloma giovanile**

Filippo Longo

*Clinica Pediatrica dell'Università di Trieste***IL CASO**

Una bambina di otto mesi viene portata in ambulatorio perché i genitori si sono accorti, circa un mese prima, della presenza alla cute della regione infrascapolare di una papula che è progressivamente cresciuta assumendo l'aspetto di un piccolo nodulo cupoliforme di forma rotonda-ovale, traslucido, di colore giallo-arancio brunoastro, del diametro di circa mezzo centimetro, e che sembrava crescere ulteriormente. La lesione è sempre stata del tutto asintomatica. All'esame obiettivo cutaneo non vi era altro da segnalare; la bambina è sempre stata bene e le condizioni generali apparivano ottime.

IL PROBLEMA DIAGNOSTICO

Il medico curante aveva considerato la lesione come un mollusco contagioso di grosse dimensioni e l'aveva inviata per la asportazione. In verità, a volte un mollusco contagioso pur di grandi dimensioni può anche non avere la caratteristica ombelicatura centrale, ma la formazione papulonodulare che la bambina presentava alla schiena aveva un colorito giallo arancio brunoastro che "saltava subito all'occhio" e che i molluschi contagiosi non hanno mai.

LA DIAGNOSI

Questo aspetto clinico ci ha fatto fare la diagnosi di "Xantogranuloma giovanile" con ampio margine di certezza. Abbiamo quindi escluso la presenza di simili lesioni al resto della cute e agli occhi, ed abbiamo tranquillizzato i genitori informandoli della benignità della lesione e della evoluzione spontanea in regressione nel giro di qualche anno.

CHE COS'È LO XANTOGRANULOMA GIOVANILE

Lo xantogranuloma giovanile è una condizione cutanea rara, ma non eccezionale anche se la sua incidenza è difficilmente determinabile. A titolo esemplificativo, presso l'ambulatorio dermatologico della Clinica Pediatrica di Trieste ove affluiscono circa un migliaio di bambini l'anno, sono stati visti una decina di casi, negli ultimi tre anni.

Si tratta di un disordine proliferativo istiocitario benigno autolimitante (senz'altro il più comune dell'infanzia), caratterizzato istologicamente dall'accumulo di macrofagi riempiti

di lipidi nel derma. L'esame istologico è molto chiaro in questo senso. Nella fase iniziale, la lesione è costituita prevalentemente da un infiltrato denso di istiociti monomorfi con abbondante citoplasma eosinofilo; successivamente queste cellule si infarcano di lipidi che assumono una apparenza schiumosa; alcuni possono avere numerosi nuclei che si dispongono ad anello attorno ad un centro amfifilico e che risultano circondati da una zona di abbondante citoplasma schiumoso: cellule giganti di Touton.

Tutti questi istiociti non presentano granuli di Birbek al microscopio elettronico (caratteristica della cellula di Langerhans e della istiocitosi X), non esprimono la proteina S100 (altra caratteristica della istiocitosi X) e sono perciò manifestazione di una istiocitosi cutanea ben differenziata ed abortiva non a cellule di Langerhans, che sono le cellule distintive della istiocitosi più nota, più comune e più pericolosa, che è appunto l'istiocitosi X. È importante puntualizzare, inoltre, che non vi sono alterazioni metaboliche dei lipidi e che non vi è iperlipemia.

Lo xantogranuloma giovanile è in genere ben riconoscibile clinicamente sia per la colorazione giallastra delle lesioni, sia per le modalità di espressione (noduli o papule multiple). Per la stragrande maggioranza, le lesioni compaiono entro il primo anno di vita anche con gettate ravvicinate nel tempo; sono descritti casi già presenti alla nascita ed occasionalmente anche ad esordio in età adulta.

Nella forma nodulare, come nel nostro caso, lo xantogranuloma è singolo o si esprime in pochi elementi isolati di dimensioni attorno al centimetro di diametro con il colorito e l'aspetto sopra descritti; a volte possono essere presenti teleangectasie alla superficie; inoltre i noduli possono avere anche dimensioni maggiori, e vengono definiti giganti quando superano i due centimetri di diametro.

La forma papulosa è caratterizzata, appunto, dalla presenza di numerose papule (anche decine), per lo più localizzate alla cute della parte alta del corpo con lo stesso colorito; è sempre la sfumatura giallo-arancio che permette di diagnosticare facilmente anche le forme papulose di xantogranuloma; tra le lesioni simili, una forma papulosa di mastocitosi si distingue per il colorito bruno e la tipica formazione di pomfo dopo lo sfregamento; un dermatofibroma si esprime come una papula rosea o roseobrunastra ed ha comunque un aspetto istologico del tutto diverso. Sono per lo più papulosi gli xantogranulomi che si localizzano alle mucose o alle giunzioni mucocutanee (bocca e zona sublinguale, orifizio vaginale e area perineale). Sono state segnalate recentemente anche forme atipiche: xantogranulomi in placche o "appaiaiti".

La localizzazione viscerale è una evenienza possibile, anche se effettivamente più rara di quanto le numerose segnalazioni della letteratura di casi singoli facciano pensare (sono riportati xantogranulomi localizzati al pericardio, al polmone, alla

milza, al fegato, alla parotide, all'osso ed anche al sistema nervoso centrale con possibilità di convulsioni, diabete insipido e atassia cerebellare). La localizzazione extracutanea meno rara è però quella oculare che può essere causa di serie complicazioni anche nei primi mesi di vita quando possono non essere ancora presenti manifestazioni cutanee. Lo xantogranuloma, in genere unilaterale, si localizza all'iride a al corpo ciliare con possibilità, se le lesioni sono vascolarizzate, di emorragia nella camera anteriore, glaucoma ed evoluzione verso la cecità. In questo caso è necessario un intervento terapeutico specialistico (cortisone locale e generale, terapia radiante).

E' bene riconosciuta la associazione tra chiazze caffelatte con storia familiare di neurofibromatosi di tipo 1 con lo xantogranuloma giovanile papuloso nelle prime età della vita; in questo gruppo di bambini è segnalata la comparsa di leucemia mieloide cronica e leucemia acuta monomielocitica. Si tratta comunque di pochi casi globalmente riportati, ma sembra ragionevole un follow-up ematologico, qualora in un bambino fossero presenti queste due condizioni cliniche.

Per concludere, lo xantogranuloma giovanile deve essere considerata una patologia benigna che richiede, al momento della diagnosi, una valutazione generale del bambino.

Il suo decorso infatti, comprese le forme a localizzazione viscerale, è verso la completa risoluzione spontanea nel giro di qualche anno, a volte con esiti di ipo o iperpigmentazione.

Bibliografia

- Hernandez Martin A et al: Juvenile xanthogranuloma. J Am Acad Dermatol 36 (39+1), 335-67, quiz 368-69, 1997.
- Caputo R et al: Uncommon clinical presentation of juvenile xanthogranuloma. Dermatology 197 (1), 45-47, 1998.
- Tan H H et al: Juvenile xanthogranuloma and Neurofibromatosis 1. Dermatology 197 (1), 43-44, 1998.