

Afectación ocular en el Xantogranuloma juvenil

A. Fernández
M. Vidal
A. Serra
E. Casas
J. Arumí

Hospital Sant Joan
de Déu
Esplugues de
Llobregat. Barcelona

Resumen

Se presenta un caso de xantogranuloma juvenil con afectación monocular como única manifestación clínica, en un paciente varón de 6 meses de edad. El diagnóstico se confirmó con el estudio citológico del lavado de la cámara anterior. El cuadro se resolvió con tratamiento tópico de corticoides.

Palabras clave: Tumor iris. Xantogranuloma. Hipema. Lactante.

Resum

Es presenta un cas de Xantogranuloma juvenil amb afectació monocular com a única manifestació clínica, en un lactant de 6 mesos d'edat. Es confirma el diagnòstic amb l'estudi citològic del rentat de la cambra anterior. El quadre es va resoldre amb tractament tòpic amb esteroides.

Palabras clave: Tumor iris. Xantogranuloma. Hipema. Lactante.

Summary

We report a case of a 6 month-old boy with a monocular juvenile xanthogranuloma as the only clinical manifestation of the disease. The diagnosis was confirmed by cytological study of the anterior chamber aspirate. The lesion disappeared with topical steroids treatment.

Key words: *Tumor iris. Xanthogranuloma. Hipema. Lactante.*

El xantogranuloma juvenil es una lesión histiocítica benigna² que aparece en recién nacidos y lactantes. Se caracteriza por una dermatopatía consistente en una o más pápulas redondas de color naranja o marrón, generalmente localizadas en cabeza, cuello y parte proximal de extremidades. La afectación ocular es infrecuente.

Un varón de 6 meses de edad acude por presentar ojo rojo de cuatro horas de evolución. En la exploración del polo anterior del ojo derecho se apreciaba una lesión tumoral difusa que afectaba 180° de la superficie iridiana, vascularizada, de color amarillento y acompañada de un hipema (Figura 1). No existía alteración en tamaño y forma de la pupila, ni tampoco en la motilidad ocular intrínseca. El polo posterior era normal, así como la presión intraocular¹. El ojo izquierdo era normal.

No existían antecedentes patológicos personales ni familiares de interés. La exploración física pediátrica era normal. Se solicitaron las siguientes pruebas complementarias: serie radiológica, ecografía abdominal, estudio linfocítico, pruebas hepáticas, valores de colesterol y triglicéridos en sangre, hemograma y pruebas de coagulación que resultaron ser normales y descartaron afectación sistémica. Se realizó una consulta a los servicios de dermatología y oncología sin hallarse alteraciones patológicas.

Ante la sospecha de xantogranuloma juvenil con afectación ocular como única manifestación se procedió al estudio citológico del lavado de la cámara anterior que demostró la presencia de células gigantes multinucleadas de Touton³, así como histiocitos y células plasmáticas, confirmándose el diagnóstico.

Correspondencia:
Ana Fernández Guardiola
Hospital Sant Joan de Déu
Pssg. Sant Joan de Déu, 2
08950 Esplugues.
Barcelona
E-mail:
afernandez@hsjdbcn.org



Figura 1.
Lesión iridiana localizada amarillenta y vascularizada acompañada de hipema difuso (Izda.)



Figura 2.
Resolución de la lesión a los 2 meses de tratamiento (Dcha.)

Se instauró tratamiento con corticoides tópicos, se realizaron controles semanales, incluyendo la tonometría, hasta la desaparición total de la lesión (2 meses), momento en el que se fue reduciendo progresivamente las dosis (Figura 2).

El xantogranuloma juvenil es una histiocitosis benigna que ocurre en niños menores de dos años y que regresa espontáneamente, en la mayoría de los casos, antes de los cinco años de edad. La afectación cutánea (dermis) es la más frecuente y puede asociarse a la ocular, sin embargo, la lesión ocular, orbitaria o visceral no suele ser habitual. La mitad de los casos de xantogranuloma orbitario presentan alteración de la musculatura extraocular.

La afectación iridiana, generalmente unilateral, es relativamente rara. Cursa con nódulos de color amarillento o con afectación difusa produciendo heterocromía. El hipema espontáneo es la forma de presentación característica mientras que la complicación más grave es el glaucoma secundario.

Histológicamente la lesión se compone células gigantes de Touton (multinucleadas, redondas) e histiocitos, junto con otros elementos inflamatorios. Aunque las lesiones regresan espontáneamente⁵ el tratamiento

está indicado para evitar las complicaciones. Generalmente responden bien al uso de corticoides tópicos, debiendo asociar hipotensores oculares cuando la PIO está elevada. La radioterapia o el tratamiento quirúrgico están reservados solamente a los casos con glaucoma secundario refractario al tratamiento médico.

Bibliografía

1. Nelson. Harley's Pediatric Ophthalmology. Uveitis in Children(chap.13). WB Saunders Company, 1998.
2. Cruz O. Histiocitosis. In: Cruz M, eds. Tratado de pediatría (vol 2). Barcelona: Ed. Espaxs, 1994:1613-21.
3. TR Kramer, RJ Noecker, JM Miller, LC Clarck. Langerhans cell histiocytosis with orbital involvement. *Am J Opht* 1997;124:814-24.
4. C Valmaggia, J Neuweiler, C Fretz, I Gottlob. A case of Erdheim-Chester disease with orbital involvement. *Arch Oph* 1977;115:1467-8.
5. JH Smith, L Fulton, JM O'Brien. Spontaneous regression of orbital Langerhans cell granulomatosis in a three year old girl. *Am J Oph* 1999;128:120-1.