Xantogranuloma juvenil em dorso nasal

Juvenile xanthogranuloma of the nose

RESUMO

O xantogranuloma juvenil é um tipo de histiocitose das células não-Langerhans que ocorre freqüentemente em crianças. Geralmente é assintomático e pode se apresentar tanto como uma lesão cutânea ou extracutânea. Este é o caso de um paciente com xantogranuloma juvenil em dorso nasal e a discussão das opções de tratamento.

UNITERMOS: Xantogranuloma, Dorso Nasal, Juvenil.

ABSTRACT

Juvenile xanthogranuloma is a type of non-Langerhans cell histiocytosis that occurs most frequently in infants and children. It is usually asymptomatic and can present as either a cutaneous or extracutaneous lesion. A case of a patient with cutaneous JXG of the nose is presented, along with a discussion of the different options of management.

KEY-WORDS: *Xanthogranuloma, Juvenile, Nose.*

MARCOS R. O. JAEGER – Membro Titular – Especialista da Sociedade Brasileira de Cirurgia Plástica (SBCP). Clinical & Research Fellow at the University of Toronto and The Hospital for Sick Children, Canada.
CRISTINE KIST KRUSE – Doutoranda da Fundação Faculdade Federal de Ciências Médicas de Porto Alegre (FFFCMPA).
DIEGO DA COSTA CARDOSO – Doutorando da Fundação Faculdade Federal de Ciências Médicas de Porto Alegre (FFFCMPA).
HISHAM ABUREZQ – Plastic Surgeon. Department of Surgery – Division of Plastic Surgery. University of Toronto, Canada.
PRATIBHA IYENGAR – Pathologist. Department of Pathology. University of Toronto, Canada.
RONALD M. ZUKER – Plastic Surgeon. Department of Surgery – Division of Plastic Surgery. University of Toronto, Canada.

Trabalho desenvolvido junto ao Departamento de Cirurgia – Serviço de Cirurgia Plástica do Hospital for Sick Children – University of Toronto, Canada.

✉ Endereço para correspondência:
Marcos R. O. Jaeger, MD.
Rua Quintino Bocaiúva, 1035/201
91350-270 – Porto Alegre, RS – Brasil
Fone: (51) 3330-6349
💻 marcosjaeger@hotmail.com

INTRODUÇÃO

O xantogranuloma juvenil (JXG) é um tipo de histiocitose das células não-Langerhans que pode se apresentar como lesão simples ou múltipla, cutânea ou extracutânea. É uma condição benigna, geralmente assintomática, que freqüentemente ocorre na região crânio-cervical. Este é o relato de um caso de JXG cutâneo no dorso nasal e discussão das opções de tratamento.

RELATO DE CASO

Paciente masculino, 10 meses de idade, previamente hígido, com história de uma lesão de crescimento gradual em linha média no dorso nasal. A superfície da lesão era friável e sangrante, sem história de trauma. Ao exame físico, observou-se pápula ulcerada, avermelhada, de contornos bem definidos, medindo 1,0 × 1,0cm, localizada no dorso nasal e coberta por um coágulo de sangue (Figura 1), cutânea, sem aderências ao músculo ou osso subjacente. Também foram percebidas uma grande mácula café-com-leite na coxa esquerda e manchas mongólicas em dorso e lado esquerdo da testa, além de um hemangioma em resolução na metade direita do abdome.

A ressonância magnética mostrou lesão bem definida de tecidos moles, medindo 12 × 10 × 6,4 mm, situada em linha média e à esquerda do nariz.

Foi realizada biópsia excisional. Um fragmento circular de pele, de 1,1 cm de diâmetro e 0,9 cm de profundidade, foi enviado para a patologia. A epiderme estava bastante ulcerada e, na secção, a derme havia sido substituída por um nódulo firme e de coloração amarelada que não envolveu a margem profunda. Na histologia, havia um infiltrado celular imediatamente abaixo do epitélio ulcerado, formando massa sólida que ocupava praticamente toda a profundidade da derme, mas sem o envolvimento do subcutâneo. As margens laterais estavam comprometidas. Os laudos anatomopatológico e imunoistoquímico mostraram o diagnóstico de JXG. Conseqüentemente, não havia necessidade de bordos livres e o defeito conseqüente à ressecção cicatrizou por segunda intenção (Figuras 2 e 3).

O paciente foi avaliado pelas equipes de hematologia e oncologia para descartar associação entre xantogranuloma e neurofibromatose tipo 1 e/ou leucemia mielóide crônica (LMC).

DISCUSSÃO

JXG é uma condição incomum, que pode se apresentar tanto como uma lesão solitária (80% dos casos) quanto lesões circulares-ovais múltiplas e bem delimitadas (1). As lesões surgem na coloração vermelho-marrom, mas adquirem rapidamente uma tonalidade amarelada (2), ocorrendo freqüentemente na região crânio-cervical (3), mas também em dorso e membros superiores (4) e membros inferiores (5). Em 5% dos pacientes, JXG envolvem áreas extracutâneas, com uma forte tendência de envolvimento da região ocular. Outras localizações são o pericárdio, fígado, pulmões, rins, ovários



Figura 1 – Pré-operatório: pápula ulcerada e sangrante em dorso nasal.



Figura 2 – Pós-operatório (duas semanas): cicatrização por segunda intenção.

e testículos (6). Na região de cabeça e pescoço, as áreas relatadas são a cavidade oral, cavidade nasal (6, 7), canal auditivo externo (8), osso temporal, nasofaringe e laringe (6, 9).

A idade acometida segue uma curva de distribuição bimodal, com picos na infância e entre a terceira e quarta décadas (10). Há predomínio do sexo masculino no tipo infantil, que pode ter regressão espontânea, o que raramente ocorre no tipo adulto (10). Crianças com JXG e manchas café-com-leite têm um aumento de risco de 20 a 32 vezes de ter LMC (11).

JXG pode ser dividido em três categorias, dependendo do tamanho da lesão (12): papular – menor de 10 mm; nodular – de 10 a 20 mm; e macronodular – maior de 20 mm.

Deve ser realizado diagnóstico diferencial com xantoma papular, xantoma tuberoso, xantoma disseminado, histiocitoma eruptivo generalizado e histiocitose cefálica benigna. Quando o JXG está localizado em tecidos profundos, devem ser considerados, ainda, rabdomiossarcoma, fibrossarcoma e fibroistiocitoma maligno (13).

As opções de tratamento para a lesão dependem do tamanho e da apresentação clínica, podendo ser classificadas em:

(a) Conservador: lesões do tipo infantil, assintomáticas, autolimitadas em um período de três a seis anos (14).

(b) Esteróides: lesões envolvendo a íris podem ter tratamento precoce com colírio tópico e injeção subconjuntival contendo esteróides (15).

(c) Cirurgia: biópsia excisional, recomendada tanto para lesões sintomáticas quanto por motivos estéticos.

CONCLUSÃO

JXG é uma lesão benigna incomum, geralmente acometendo a região crânio-cervical. A exérese cirúrgica com margens comprometidas é um método aceitável de tratamento, e a ferida operatória pode cicatrizar por segunda intenção, com um resultado estético satisfatório.

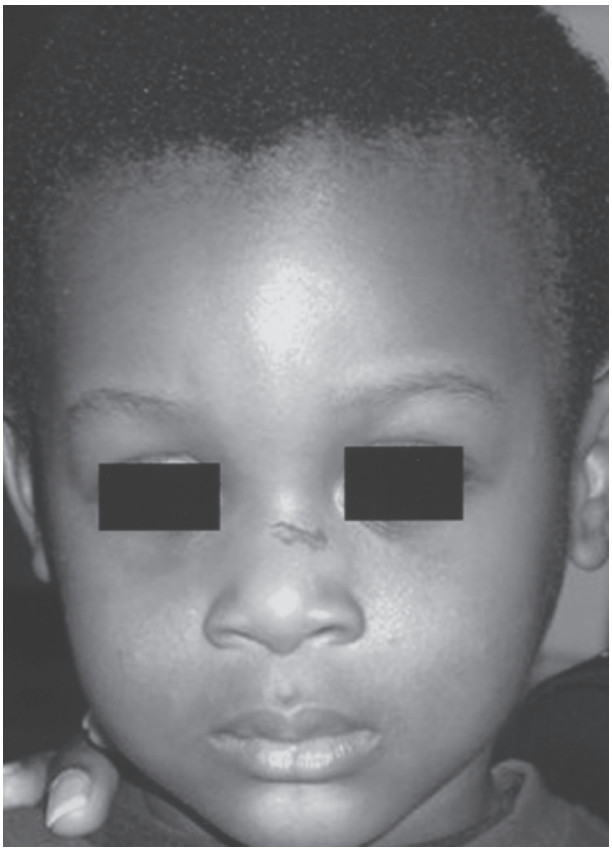


Figura 3 – Pós-operatório tardio.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. SANGUEZA OP, SALMON JK, WHITE CR JR, BECKSTEAD JH. Juvenile xanthogranuloma: A clinical, histopathologic and immunohistochemical study. J Cutan Pathol 1995; 22:327-35.
2. CAPUTO R, GRIMALT R, GELMETTI C, COTTONI F. Unusual aspects of juvenile xanthogranuloma. J Am Acad Dermatol 1993; 29:868-70.
3. COHEN BA, HOOD A. Xanthogranuloma: Report on clinical and histologic findings in 64 patients. Pediatr Dermatol 1989; 6:262-6.
4. PIRACCINI BM, FANTI PA, IORIZZO M, TOSTI A. Juvenile xanthogranuloma of the proximal nail fold. Pediatr Dermatol 2003; 20:307-8.
5. WHITTAM LR, HIGGINS EH. Juvenile xanthogranuloma on the sole. Pediatr Dermatol 2000; 17:460-2.
6. SARAVANAPPA N, RASHID AM, THEBE PR, DAVIS JP. Juvenile xanthogranuloma of the nasal cavity. J Laryngol Otol 2000; 114:460-1.
7. FANG TJ, LIN CZ, LI HY. Juvenile xanthogranuloma of the nasal cavity. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2003; 67:297-9.
8. YOSHIDA GY. Xanthogranuloma of the external auditory canal. Otolaryngol Head Neck Surg 1995; 112:626-7.
9. BENJAMIN B, MOTBEY J, IVERS C, KAN A. Benign juvenile xanthogranuloma of the larynx. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 1995; 32:77-81.
10. FANG TJ, LIN CZ, LI HY. Juvenile xanthogranuloma of the nasal cavity. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2003; 67:297-9.
11. ZVULUNOV A, BARAK Y, METZKER A. Juvenile xanthogranuloma, neurofibromatosis, and juvenile chronic myelogenous leukemia. World statistical analysis. Arch Dermatol 1995; 131:904-8.
12. SHAPIRO NL, MALIS DJ, CHARON CC, BILLMAN GF, KEARNS DB. Giant juvenile xanthogranuloma of the tongue. Am J Otolaryngol 1999; 20:241-4.
13. HERNANDEZ-MARTIN A, BASELGA E, DROLET BA, ESTERLY NB. Juvenile xanthogranuloma. J Am Acad Dermatol 1997; 36:355-67.
14. ARCECI RJ. The histiocytoses: The fall of the Tower of Babel. Eur J Cancer 1999; 35:747-67.
15. CASTEELS I, OLVER J, MALONE M, TAYLOR D. Early treatment of juvenile xanthogranuloma of the iris with subconjunctival steroids. Br J Ophthalmol 1993; 77:57-60.