

# Bir Juvenil Ksantogranülom Olgusu

## A CASE OF JUVENILE XANTHOGRANULOMA

Dr. Necmettin AKDENİZ,<sup>a</sup> Dr. Ömer ÇALKKA,<sup>a</sup> Dr. Serap GÜNEŞ BİLGİLİ,<sup>a</sup>  
Dr. Ahmet METİN,<sup>a</sup> Dr. İrfan BAYRAM<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Dermatoloji AD, <sup>b</sup>Patoloji AD, Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, VAN

### Özet

Juvenil ksantogranülom, bebek ve çocuklarda görülen nadir bir non-Langerhans hücreli histiositozdur. Genellikle kendiliğinden iyileşme gösterir. Etiyolojisi bilinmemektedir. Baş ve gövde en sık tutulan yerlerdir. Burada sırtında nodül ile polikliniğimize kabul edilen 4 yaşındaki erkek çocukta juvenil ksantogranülom tanısı konuldu ve olgu nadir görülen hastalığın tipik klinik ve histopatolojik özelliklerini göstermesi nedeniyle sunuldu.

**Anahtar Kelimeler:** Juvenil ksantogranülom, histiositoz, çocuk

**Türkiye Klinikleri J Pediatr 2006, 15:118-120**

### Abstract

Juvenile xanthogranuloma is an uncommon non-Langerhans cell histiocytosis of infancy and childhood. It is usually a self-healing disorder. The etiology of juvenile xanthogranuloma is unknown. The head and the trunk are the most frequent locations. Here we present a 4-year-old boy who was admitted to our out-patient clinic with nodule on back. Therefore the patient has been considered to have juvenile xanthogranuloma because of having typical clinical and histopathological features of this condition mentioned.

**Key Words:** Juvenile xanthogranuloma, histiocytosis, child

**J**uvenil ksantogranülom (JXG), etyolojisi belli olmayan sıklıkla bebek ve çocuklarda görülen nadir, benign bir tümördür.<sup>1,2</sup> İlk defa 1905 yılında Adamson tarafından 2 haftalık bir bebekte, gövdede sarı beyaz papüller kongenital xanthoma multiplex adıyla rapor edilmiştir. 1912 yılında McDonagh sunulan ilk olguyu yeniden değerlendirip nevüs veya endotelial hücrelerle ilişkisi olmasına rağmen “nevoxanthoendohelioma” olarak adlandırmıştır. 1954 yılında Helwig ve Hackney histopatolojik görünümüne ışık tutarak juvenil ksantogranüloma adıyla yeniden isimlendirmiştir. Laurb ve Lain 1937 yılında ilk defa iç organ tutulumunu, Blank ve ark. 1949 yılında ilk kez okuler tutulumunu rapor etmişlerdir.<sup>2-4</sup>

Biz burada nadir görülmesi ve hastalığın tipik özelliklerini içermesi nedeniyle juvenil ksantogranümlü bir olguyu sunduk.

### Olgu

4 yaşında erkek hasta sırtında kabarıklık şikayetiyle polikliniğimize getirildi. Hikayesinden 4 ay önce sırtında küçük bir kırmızı-sarı sivilce şeklinde başladığı 2 ay içinde büyüdüğü öğrenildi. Travma hikayesi yoktu. Kaşıntı, ağrı, kanama ve ülserasyona yol açmamıştı. Özgeçmişinde 1 ay önce ateşli hastalık sonrası konvülsiyon geçirdiği çekilen beyin MR incelemesinde patoloji saptanmadığı öğrenildi. Soy geçmişinde özellik yoktu. Dermatolojik muayenesinde sırtta bir adet 8 mm çaplı dokunmakla yumuşak, hafif sarımtırak nodül vardı (Şekil 1). Sistemik muayenesi normaldi.

Hastanın rutin laboratuvar incelemelerinde hemogram, eritrosit sedimentasyon hızı, biyokimya, tam idrar tetkiki, akciğer grafisi, batın ultrasonografisi, beyin MRI’ında patolojik bulgu saptanmadı. Lezyondan alınan biyopsi örneğinin

Geliş Tarihi/Received: 19.05.2005 Kabul Tarihi/Accepted: 11.10.2005

**Yazışma Adresi/Correspondence:** Dr. Necmettin AKDENİZ  
Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Dermatoloji AD, 65300, VAN  
nakdeniz71@hotmail.com

Copyright © 2006 by Türkiye Klinikleri



**Şekil 1.** Sırtta bir adet 8 mm çaplı dokunmakla yumuşak, hafif sarımsı nodül görülmektedir.

histopatolojik incelemesinde köpük hücreleri, Touton dev hücreleri, histiyositler, lenfositler ve eozinofillerden oluşan granulomatoz infiltrat görüldü ve juvenil ksantogranüloom ile uyumlu olarak değerlendirildi (Şekil 2).

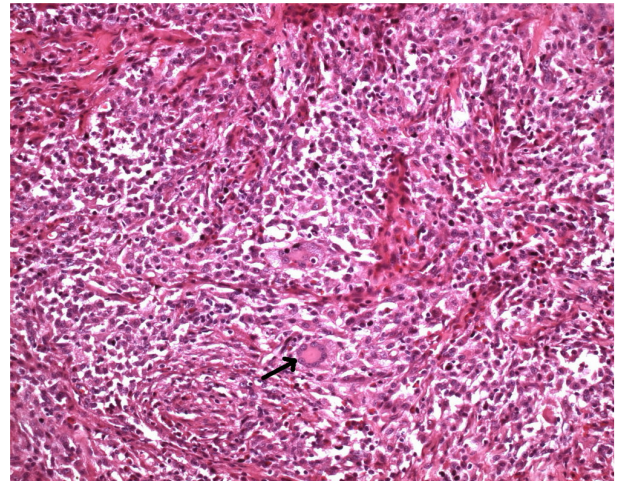
### Tartışma

Jüvenil ksantogranüloom etyolojisi belli olmayan sıklıkla bebek ve çocuklarda görülen, nadir, benign bir tümördür. Non langerhans hücreli histiyositozların en yaygın formudur.<sup>5</sup> İnsidansı %0.4 gibi düşük bir orandır.<sup>6</sup> JXG'lu olguların %35'i doğumda mevcuttur, %71'i ilk bir yaşta görülür. Çocuklarda erkek/kız oranı 1.4/1'dir. Erişkinlerde kadın erkek tutulma oranı eşittir. Multipl deri lezyonları 12:1 oranında erkeklerde daha sık görülür.<sup>3</sup> Juvenil olarak adlandırılmasına rağmen olguların %10'u erişkinlerde görülür.<sup>3</sup> Ailesel eğilim yoktur.<sup>4</sup> Lezyonlar genellikle tek, tipik sarı-kahverengi renkte asemptomatik papül veya nodüllerdir. Papüler form 2-5 mm çaplı başlangıçta kırmızı kahverengi olup hızla sarı renk alan multipl papüllerdir. Nodüler form nadirdir, 0.5-2cm çaplı zamanla sarı kahverengi renk alan telenjektaziler bulunan translusen kırmızı sarı nodüllerdir. Nadir varyantları ise giant JXG (2cm'den büyük kitle ve nodüller), papüler ve nodüler lezyonların birlikte görüldüğü miks tip ile yaklaşık %5 oranında görülen subkutanöz formdur.<sup>3</sup> Çocuklarda birden fazla lezyon görülebilir.<sup>2</sup> En sık baş,

boyun ve gövde üst kısmında görülür.<sup>1-5,7</sup> Periferik bölge tutulumu olguların sadece %20 sinde görülür.<sup>1</sup> Bizim hastamızda çocuk olup, lezyon yerleşimi tipik olarak gövde üst kısmıydı.

Deri tutulumunda 2-6 yıl içinde spontan iyileşme gözlenirken sıklıkla atrofi veya diskolorasyon bırakır.<sup>4,5</sup> İç organ tutulumu olabilir. Göz, testis, akciğer, böbrek, perikard, myokard, mide, karaciğer ve dalak yerleşimli olgular bildirilmiştir. En yaygın iç organ tutulumu göz ve testis tutulumudur.<sup>2,4</sup> Göz tutulumunda fotofobi ve ön kamarda hemoraji gözlenir. İris ve silyer cisim tutulumunda glokom ve körlük gelişebilir.<sup>3,4</sup> Oral mukozal lezyonları nadirdir ve spontan iyileşme göstermez.<sup>2,3,7</sup> JXG'un nörofibromatozis, Niemann-Pick hastalığı, ürtikerya pigmentoza ve miyelositik lösemi ile birlikteliği bildirilmiştir.<sup>3,4</sup> Yapılan muayene ve tetkiklerde iç organ tutulumu ve birliktelik gösteren bir hastalığa rastlanmadı.

Histopatolojisinde karakteristik köpüksü lipid yüklü histiyositler bulunur fakat kanda lipid anormalliği yoktur.<sup>1</sup> Histiyosit, lenfosit, eozinofil ve nadiren nötrofillerden oluşan miks dermal infiltrat gözlenir. Yaklaşık olarak olguların üçte birinde subkutanöz yağ dokusu, fasya ve kasa yayılım görülür. Nükleusları çelenk gibi dizilmiş histiyositlerin oluşturduğu Touton dev hücreleri



**Şekil 2.** Histopatolojik incelemede köpük hücreleri Touton dev hücreleri (ok), histiyositler, lenfositler ve eozinofilde oluşan granulomatoz infiltrat görülmektedir (hematoksilen & eozin boyası, X 20).

karakteristiktir.<sup>2-4</sup> Bizim olgumuzda da tipik histolojik görünüm vardı.

Klinik olarak, Langerhans hücreli histiyositler, spitz nevüs, ürtikerya pigmentoza, hiperlipemik ksantomlar, dermatofibrom, kalsinozis kutis ve keloidlerle karışabilir. Kesin tanısı histopatoloji ile olur. Langerhans hücreli histiyositlerden Touton dev hücrelerinin varlığı, immunohistokimyasal incelemede S-100 proteinin negatifliği ile ayırt edilir. Ürtikerya pigmentoza ile ayırımında Darier işareti önemlidir. Hiperlipemik ksantomlardan plazma lipid ve kolesterol seviyelerinin normal olması ile ayırt edilir.<sup>2-7</sup> Olgumuzda histopatolojik incelemede Touton dev hücrelerinin varlığı ile birlikte klasik JXG özelliklerini içermesi dolayısıyla diğerlerinden ayırt edildi. İmmunohistokimyasal inceleme yapılmamıştı. Kan lipid seviyeleri normaldi.

Spontan iyileştiği için kutanöz lezyonlarda tedaviye gerek olmayıp, tanı ve kozmetik amaçlı eksizyonel biyopsi yapılabilir. Fakat yaklaşık ola-

rak %7 oranında nüks görülebilir. Oküler lezyonlarda cerrahi veya radyoterapi yapılabilir. İç organ lezyonlarında sistemik steroidler kullanılabilir. Nodüllerde küçülme yaparlar.<sup>2-4</sup>

#### KAYNAKLAR

1. Whittam LR, Higgins EH. Juvenile xanthogranuloma on the sole. *Pediatr Dermatol* 2000;17:460-2.
2. Tanyeri H, Weisenberg E, Friedman M. Juvenile xanthogranuloma of the tongue. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2000;123:641-2.
3. Sams HH, Smith ML. eMedicine –juvenile xanthogranuloma (Nevoxanthoendothelioma) <http://www.emedicine.com/derm/topic202.htm> February 15, 2005.
4. Iwuagwu FC, Rigby HS, Payne F. Juvenile xanthogranuloma variant: a clinicopathological case report and review of the literature. *Br J Plast Surg* 1999;52:591-6.
5. Piraccini BM, Fanti PA, Iorizzo M, Tosti A. Juvenile xanthogranuloma of the proximal nail fold. *Pediatr Dermatol* 2003;20:307-8.
6. Handani M, El Kettani A, Rais L, El Belhadji M, Rachid R, Laouissi N, Zaghoul K, Amraoui A. Juvenile xanthogranuloma with intraocular involvement: A case report. *J Fr Ophthalmol* 2000;23:8:817-20.
7. Behne K, Casey T. Ulcerated juvenile xanthogranuloma of the scalp. *Australas J Dermatol* 2003;44:74-5.