

# Juvenil Ksantogranülom<sup>1</sup>

## JUVENILE XANTHOGRANULOMA

Dr. Aylin TÜREL\*, Dr. Peyker TÜRKDOĞAN\*\*, Dr. Levent YOLERİ\*\*\*,  
Dr. M. Turhan ŞAHİN\*\*\*\*, Dr. Serap ÖZTÜRKCAN\*\*\*\*\*

\* Uz., Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji AD,

\*\* Uz., Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji AD,

\*\*\* Yrd.Doç., Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Plastik ve Rekonstruktif Cerrahi AD,

\*\*\*\* Yrd. Doç., Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji AD,

\*\*\*\*\* Prof., Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji AD, MANİSA

### Özet

Juvenil ksantogranülom, bebeklik ve erken çocukluk döneminde görülen, spontan regresyon gösteren, benign histiyositik hücreli bir tümördür. Etiyolojisi bilinmemektedir. Çoğunlukla tek lezyon şeklinde olup, özellikle yüz, boyun ve skalp yerleşimlidir. Genellikle 1 cm çapa kadar genişleyen kırmızı-sarı papül ile başlayıp, sarı-kahverengi plak ve maküle dönüşmektedir.

Altı aylık kız bebek polikliniğimize 3 aydır sağ yanakta olan kabarıklık şikayeti ile başvurdu. Dermatolojik muayenesinde sağ yanağa lokalize 0,5 cm çaplı solid, kırmızı-sarı renkli papül mevcuttu. Histopatolojik inceleme juvenil ksantogranülom ile uyumlu bulundu. Klinik ve histopatolojik bulgularla juvenil ksantogranülom olarak değerlendirildi.

Çok sık görülmemesi nedeniyle hastalığın tipik özelliklerini gösteren bir juvenil ksantogranülom olgusu sunulup ilgili literatür gözden geçirilmiştir.

**Anahtar Kelimeler:** Juvenil ksantogranülom

T Klin Pediatri 2003, 12:104-106

### Summary

Juvenile xanthogranulomas are benign tumours of histiocytic cells which occur predominantly in infancy and early childhood and spontaneously regress. The etiology of juvenile xanthogranuloma is unknown. Most patients develop single lesions and the lesions most commonly occur on the upper part of the body, particularly affecting the face, neck and scalp. They generally start as reddish-yellow papules which enlarge up to 1 cm in diameter and evolve into yellow-brown plaques and macules.

A 6-month-old girl applied to our outpatient clinic with the complaint of swelling on her right cheek for three months. Dermatological examination revealed a reddish-yellow papule 0,5 cm in diameter localized to the right cheek. According to the dermatological and histopathological examination, she was evaluated as juvenile xanthogranuloma.

In this article, we presented a typical case of juvenile xanthogranuloma which is not commonly seen, and reviewed the relevant literature.

**Key Words:** Juvenile xanthogranuloma

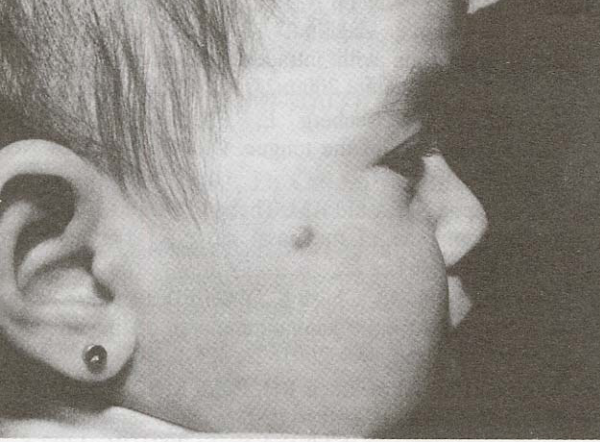
T Klin J Pediatr 2003, 12:104-106

Juvenil ksantogranülomlar özellikle infantlar ve erken çocukluk döneminde görülen, spontan regresyon gösteren benign histiyositik hücreli tümörlerdir. Etiyolojisi bilinmemektedir (1). Ksantogranüloma, nevoksantoendotelyoma, juvenil ksanthoma, juvenil dev hücreli granuloma sinonimleridir (2). Olguların %50'si 6 aydan küçük infantlar olmasına karşın yetişkinlerde de görülebilir. Cinsiyet ile ilişki ve ailesel yatkınlık bildirilmemiştir. Hastaların çoğunda tek lezyon şeklinde görülmekle beraber pek çok lezyonun aynı anda görüldüğü olgular da bildirilmiştir (1). Lezyonlar sıklıkla vücudun üst kısımlarında ve özellikle de yüz, boyun, skalp ve üst gövdede lokalizedir (1). Pembekırmızı 1-2 mm' lik papüller şeklinde başlayıp

genişleyerek belirgin sarı renk alırlar. Lezyonlar nadiren mukozal yüzeyler, el ve ayak tabanlarında da görülmektedir (3). İç organ tutulumu da görülebilmektedir (1).

### Olgu

Altı aylık kız bebek polikliniğimize 3 aydır sağ yanakta olan kabarıklık şikayeti ile başvurdu. Dermatolojik muayenesinde sağ yanağa lokalize 0,5 cm çaplı solid, kırmızı-sarı renkli papül mevcuttu (Şekil 1). Histopatolojik incelemede lezyonun buzlu cam sitoplazmalı ve nükleusları çelenk şeklinde dizilim gösteren dev hücreler ve histiyositlerden oluştuğu gözlemlendi. Yer yer eozinofil lökositleri de içeren mikst yangısal hücre



**Şekil 1.** Sağ yanağa lokalize 0,5 cm çaplı solid, kırmızı-sarı renkli papüler lezyon

infiltrasyonu gözlemlendi (Şekil 2). Klinik ve histopatolojik bulgularla olgu juvenil ksantogranülom olarak değerlendirildi.

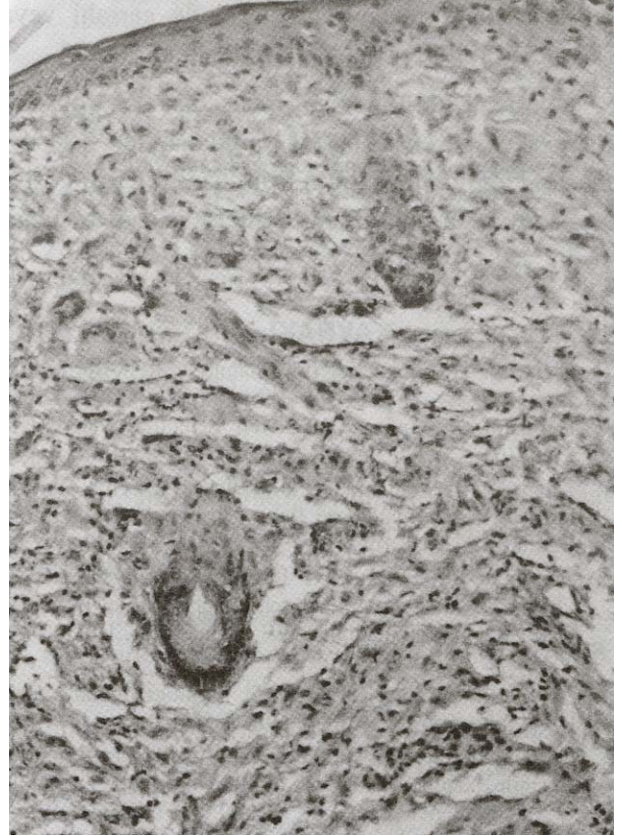
### Tartışma

Klas-II histiositoidlerden olan juvenil ksantogranülom, infant döneminde görülen ve spontan regresyon gösteren benign histiositik hücreli bir tümördür (1). Orijinal isimleri ksantoma multipleks ve nevosksantoadenoma olan ksantogranüloma nadir görülmektedir (4). Hastaların çoğunluğu çocuk olduğu için juvenil ksantogranüloma terimi daha çok kullanılmaktadır. Yetişkinde tipik olarak soliter papüler veya nodüler lezyonlar mevcuttur, çocuklarda ise sıklıkla birden fazla lezyon görülmektedir (3,4). Kırmızı-kahverengi papül veya nodüller ile karakterize olan ksantogranülom doğumda da görülebilmektedir, genetik yatkınlık yoktur. Lezyonlar sıklıkla baş, aksilla, kasıklar ve ekstremitelerin ekstansör yüzlerine yerleşim göstermektedir ancak iç organlarda da bulunabilir. Göz tutulumu en tipik olup, yaklaşık %10 hastada oküler lezyonlara rastlanır. Glokom ve ön kamara-ya kanama görülebilmektedir (5,6). Oral mukoza tutulumu nadir de olsa gözlenebilir (2). Dil, nazal kavite, subglottis, servikal mukoza yerleşimli vakalar bildirilmiştir (7-10). Ayrıca akciğer, karaciğer, dalak, testis, kalp, kranium, periferik sinir, gastrointestinal traktus, böbrek ve derin yumuşak doku tutulumları görülebilmektedir (11-14).

bilmektedir (11-14). Nörofibromatozis, Niemann-Pick hastalığı, miye-lositik lösemi ve ürtikerya pigmentoza ile birlikteliği bildirilmiştir (1,15,16). Olgumuzda sistemik tutulum veya birliktelik gösteren bir hastalık saptanmadı.

Lezyonlar genellikle 1 cm çapa kadar genişleyen kırmızımsı-sarı papüller ile başlayıp, sarı-kahverengi plak ve maküllere dönerler; yüzeylerinde telenjektaziler gelişebilir. Aylar veya yıllar sonra küçük atrofik skarlar bırakarak spontan iyileşen lezyonlarda subjektif semptom görülmemektedir (1,17).

Tanı histopatolojik inceleme ile konur. Histiosit, lenfosit, eozinofil, ve nadiren nötrofil ve plazma hücrelerinden oluşan mikst dermal infiltrat gözlenmekte olup epidermisten subkutanöz yağ dokusuna yayılır, ancak epidermal tutulum nadiren gözlenir. Tipik özelliği nükleusları çelenk gibi



**Şekil 2.** Buzlu cam sitoplazmalı ve nükleusları çelenk şeklinde dizilim gösteren dev hücreler ve histiositler, yer yer eozinofil lökositleri de içeren mikst yangısal hücre infiltrasyonu (H.Ex10)

dizilmiş, Touton dev hücreleri olarak adlandırılan dev hücrelerin varlığıdır. Erken lezyonlarda iğsi şekilli fibrohistiyositik hücreler görülmesine karşın eski lezyonlarda köpüksü lipid yüklü histiyositler gözlenir (1). İmmünohistokimya ile lizozim,  $\alpha 1$  antitripsin ve  $\alpha 1$  antitripsin ile pozitif, S-100 ile negatif reaksiyon izlenmektedir (3). Son yıllarda atipik klinik ve histolojik varyantların giderek arttığı belirtilmektedir. Özellikle bu olgularda immünohistokimya ve elektronmikroskopik tanıda oldukça yardımcıdır (18). Ksantomlardan lezyonların dağılımı ve lipid anormalliklerinin yokluğu ile ayrılabilir. Papüler ürtiker lezyonlardan bunların semptomatik natürü ve histolojisi ile ayırılmaktadır (1). Klinik tanıda en önemli zorluk Langerhans hücreli histiyositozların nodüler formları ile ayırıcı tanısıdır (1,19). Histoloji ve immünohistokimya bu iki hastalığın ayırımında yardımcı olmaktadır (1). Spontan gerilediği için kutanöz lezyonlarda tedaviye gerek olmayıp, oküler lezyonlarda tedavi gerektiğinde cerrahi veya radyoterapi ile iyi sonuçlar alınmaktadır (1,3).

Çok sık görülmemesi, pek çok hastalıkla karışması ve gereksiz cerrahi müdahalelere yol açması nedeniyle hastalığın tipik özelliklerini gösteren olgumuzu sunup, ilgili literatürü gözden geçirdik.

#### KAYNAKLAR

1. Chu AC. Histiocytoses. In: Champion RH, Burton JL, Burns DA, Breathnach SM, eds. Textbook of Dermatology. Oxford: Blackwell Scientific Pub, 1998: 2311-36.
2. Falco OB, Plewig G, Wolff HH, Burgdorf WHC. Adnexal tumors. In: Dermatology. Italy: Springer-Verlag Berlin Heidelberg, 2000: 1657-72.
3. Moschella SL, Cropley TG. Diseases of the Mononuclear Phagocytic System. In: Moschella SL, Hurley HJ, eds. Dermatology. Philadelphia: WB Saunders Co, 1992: 1031-141.
4. Öztürkcan S, Yücel K. Jüvenil ksantogranüloma. Deri Hastalıkları ve Frengi Arşivi 1991; 25: 70-1.
5. Mencia-Gutierrez E, Gutierrez-Diaz E, Madero-Garcia S. Juvenile xanthogranuloma of the orbit in an adult. Ophthalmologica 2000; 214: 437-40.
6. Hamdani 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 Ophtalmol 2000; 23: 817-20.
7. Tanyeri H, Weisenberg E, Friedman E. Juvenile xanthogranuloma of the tongue. Otolaryngol Head Neck Surg 2000;123: 641-2.
8. Saravanappa N, Rashid AM, Thebe PR, Davis JP. Juvenile xanthogranuloma of the nasal cavity. J Laryngol Otol 2000; 114: 460-1.
9. Thevasagayam MS, Ghosh S, O'Neill D, Panarese A, Bull PD. Isolated juvenile xanthogranuloma of the subglottis: case report. Head Neck 2001; 23: 426-9.
10. Rampini PM, Alimehmeti RH, Egidi MG, Zayanone ML, Bauer D, Fossali E, Villani RM. Isolated cervical juvenile xanthogranuloma in childhood. Spine 2001; 26: 1392-5.
11. Gilbert TJ, Parker BR. Juvenile xanthogranuloma of the kidney. Paediatr Radiol 1988; 18: 169-71.
12. Malcic I, Novick WM, Dasovic-Bulievic A, Jelasic D, Jelusic M, Kniewald H. Intracardiac juvenile xanthogranuloma in a newborn. Pediatr Cardiol 2001; 22: 150-2.
13. Bostrom J, Janssen G, Messing-Junger M, Felsberg JU, Neuen-Jacob E, Engelbrecht V, Lenard HG, Bock WJ, Reifenberger G. Multiple intracranial juvenile xanthogranulomas. Case report. J Neurosurg 2000; 93: 335-41.
14. George DH, Scheithauer BW, Hilton DL, Fakhouri AJ, Kraus EW. Juvenile xanthogranuloma of peripheral nerve: a report of two cases. Am J Surg Pathol 2001; 25: 521-6.
15. Ivengar V, Golomb CA, Schachner L. Neurilemmomatosis, NF2, and juvenile xanthogranuloma. J Am Acad Dermatol 1998; 39: 831-4.
16. Tan HH, Tay YK. Juvenile xanthogranuloma and neurofibromatosis I. Dermatology 1998; 197: 43-4.
17. Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolff K, Freedberg IM, Austen KF. Tumors of skin appendages. In: Dermatology in general medicine. New York: Mc Graw-Hill Co, 1987: 1816-2088.
18. Chang MW. Update on juvenile xanthogranuloma: unusual cutaneous and systemic variants. Semin Cutan Med Surg 1999; 18: 195-205.
19. Lazova R, Shapiro PE. Juvenile xanthogranuloma versus Langerhans cell histiocytosis (histiocytosis X). Semin Cutan Med Surg 1999; 18: 71-7.

**Geliş Tarihi:** 11.12.2002

**Yazışma Adresi:** Dr. Aylin TÜREL  
Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Dermatoloji AD,  
45010 MANİSA

\*Bu olgu XV. Prof. Dr. A. Lütfü Tat Simpozyumu, 30 Eylül- 04 Ekim 2001, Ankara' da poster olarak sunulmuştur.