

# Xanthogranuloma juvenile

**MUDr. Elena Skladaná**

Oddelenie patologickej anatómie, Nemocnica Poprad, a. s.

**Klinický obraz** juvenilného xantogranulómu (JXG) v prípade včasných lézií je charakterizovaný vznikom červeno-hnedých, vyklenutých, tuhších papúl hladkého povrchu. V priebehu ďalšieho vývoja lézie nadobudnú typickú žltó-oranžovú farbu (obrázok 1). Prejavy sú častejšie mnohopočetné, lokalizované na hlave a krku (1, 2). Výskyt na trupe a extenzorových plochách končatín je menej častý. Niekedy vzniknú len solitárne lézie. Pacienti s JXG v asociácii s mnohopočetnými makulami typu café-au-lait majú zvýšené riziko rozvoja juvenilnej formy chronickej myeloidnej leukémie (3). Okrem kože môžu byť postihnuté aj očné štruktúry (chorioidea, corpus ciliare a uvea), prípadne vnútorné orgány (pečeň, slezina, pľúca, testes, pericardium, centrálny nervový systém) (4, 5).

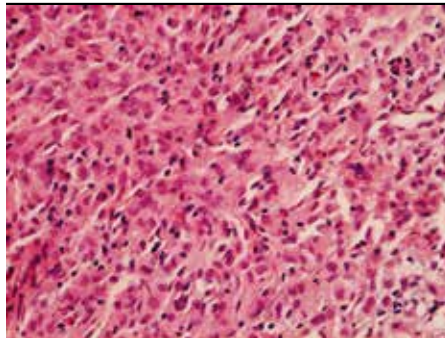
**Histopatologicky** JXG patrí do skupiny tzv. non-Langerhansovských histiocytóz (2, 6). Včasné lézie sú charakterizované denzným nodulárnym monomorfným infiltrátom malých až stredne veľkých, eozinofilných mononukleárných buniek v papilárnej a retikulárnej derme (histiocyty). (obrázok 2). Jadrá týchto buniek sú malé, okrúhle alebo oválne. Časom sa cytoplazma niektorých buniek infiltrátu stáva penovitým a objaví sa viacero jadier (xantomatizované, penovité histiocyty) (obrázok 3). Typickým nálezom sú tzv. Toutonove obrovské viacjadrové bunky. (obrázok 4). V infiltráte môže byť prítomná aj prímies lymfocytov a eozinofilov. Občas možno pozorovať mitózy. Imunohistochemicky vykazujú bunky pozitívitu markera CD68 a negatívitu CD1a a S100 (1, 2, 6).

V **liečbe** solitárnej, neregredujúcej lézie sa používa skalpelová excízia s kompletným odstránením celého prejavu (7, 8). Excidovaný materiál sa transportuje na histopatologické vyšetrenie v roztoku 10 % formalínu (8). V terapii neregredujúcich, diseminovaných, systémových foriem

**Obrázok 1.** Oranžovožlté papulózne lézie juvenilného xantogranulómu



**Obrázok 3.** Detailný pohľad na histiocyty a penovité bunky (HE, zväčšenie 400-krát)

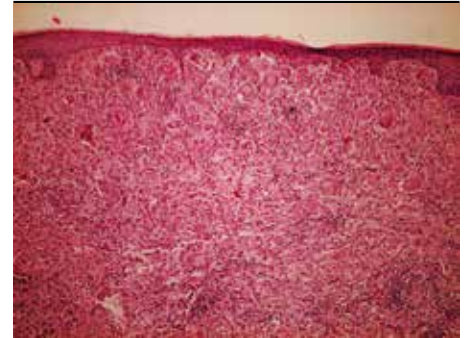


JXG sa používajú podobné protokoly chemoterapie a rádioterapie ako v prípade Langerhans cell histiocytóz (6, 9).

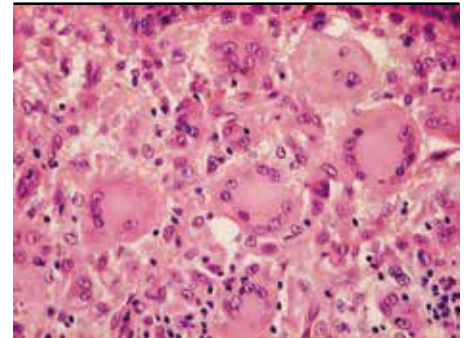
## Literatúra

1. Szép Z, Danilla T, Štvrtina S. *Klinický prípad: Žltó-oranžový tumorózny útvar na čele*. Čes-slov Derm. 2006; 81(1):31–35.
2. Weedon D. *Weedon's Skin Pathology*. 3<sup>rd</sup> ed., Churchill Livingstone: Elsevier, 2010.
3. Zvulunov A, Barak Y, Metzker A. Juvenile xanthogranuloma, neurofibromatosis, and juvenile chronic myelogenous leukemia: world statistical analysis. *Arch Dermatol*. 1995;131(8):904–908.
4. Lau HH, Yip WW, Lee A, et al. Three different ophthalmic presentations of juvenile xanthogranuloma. *Hong Kong Med J*. 2014; 20(3):261–263.
5. Meshkini A, Shahzadi S, Zali A et al.: Systemic juvenile xanthogranuloma with multiple central nervous system lesions. *J Cancer Res Ther*. 2012;8(2):311–313.

**Obrázok 2.** Hustý, zmiešaný dermálny infiltrát skladajúci sa z histiocytov, penovitých buniek, obrovských buniek Toutonovho typu s prímiesou lymfocytov a eozinofilov (HE, zväčšenie 200-krát)



**Obrázok 4.** Viacjadrové obrovské bunky Toutonovho typu: v centrálnej časti bunky je veniec jadier. Centrálna zóna cytoplazmy je eozinofilná, periférna časť je penovitá. (HE, zväčšenie 400-krát)



6. Busam KJ. *Dermatopathology (a volume in the series Foundations in diagnostic pathology)*. 1<sup>st</sup> ed., Elsevier: USA, 2010.
7. Szép Z. *Základy dermatohistopatológie pre kožných lekárov*. 1. vyd., Slovenská zdravotnícka univerzita: Bratislava, 2008.
8. Szép Z. *Priebojníkové excízie v dermatológii a dermatopatológii*. 1. vyd., Euroverlag: Plzeň, 2013.
9. Rajendra B, Duncan A, Parslew R, et al. Successful treatment of central nervous system juvenile xanthogranulomatosis with cladribine. *Pediatr Blood Cancer*. 2009;52(3):413–415.

**MUDr. Elena Skladaná**

Oddelenie patologickej anatómie  
Nemocnica Poprad, a. s.  
Banícka 28, 058 01 Poprad  
elena.skladana@nemocnicapp.sk