

# Xantogranuloma juvenil em cavidade nasal

# Juvenile xanthogranuloma of the nasal cavity

Melissa GA Avelino<sup>1</sup>, Fabiana C Pereira<sup>1</sup>,  
Kátia XR Moreira<sup>2</sup>, Reginaldo R Fujita<sup>3</sup>,  
Aldo EC Stamm<sup>4</sup>, Luc LM Weckx<sup>5</sup>

Palavras-chave: xantogranuloma, nariz, tumor,  
imunohistoquímica, histiocitose.  
Key words: juvenile xanthogranuloma, nasal cavity,  
tumor, immunohistochemic, histiocytosis.

## Resumo / Summary

**X**antogranuloma Juvenil é uma doença benigna e auto-limitada. Pertence à Classe II da Histiocitose. Manifesta-se geralmente por nódulos cutâneos, principalmente em cabeça e pescoço. Inicia-se na infância na maioria dos casos, é raro em adultos. Sua manifestação extracutânea é rara, sendo mais comum a apresentação ocular. Neste trabalho, relata-se um caso de Xantogranuloma Juvenil exclusivamente em cavidade nasal, cuja ocorrência mundial é extremamente rara. Há relato de apenas um caso de XGJ na cavidade nasal<sup>1</sup>. Caso Clínico: D.C.S., 12 anos de idade, sexo feminino, com queixa de obstrução nasal progressiva à direita há cerca de 18 meses. Veio encaminhada por outro serviço com o diagnóstico histopatológico de rinoscleroma. Ao exame, foi observada uma massa tumoral em fossa nasal direita com abaulamento de pirâmide nasal e deslocamento de órbita direita. Foi submetida à exérese do tumor pela técnica de Degloving médio-facial. O diagnóstico histopatológico e imunohistoquímico da peça operatória foi de Xantogranuloma Juvenil. Por tratar-se de uma entidade benigna e de regressão espontânea, foi optado pelo seguimento clínico exclusivo no pós-operatório. Hoje encontra-se no quinto mês de pós-operatório, aparentemente sem recidiva avaliada através de nasofibroscopia.

**J**uvenile Xanthogranuloma is a benign disease, classified as Class II histiocytosis, generally characterised by cutaneous nodules, most commonly, in the head and neck region. It often occurs in childhood and it is rare in adults. Extracutaneous lesions are uncommon, and the most common extracutaneous lesion is in the eye. We report a case of juvenile xanthogranuloma occurring in the nasal cavity, which is extremely rare in literature. We found only one report of xanthogranuloma in nasal cavity in the English Literature<sup>1</sup>. Case report: D.C.S., female, 12 years-old was referred with a history of progressive right sided nasal obstruction for 18 months. In another hospital, she had had diagnostic of Rhinoscleroma. The clinical examination revealed a solid lesion in the right nasal cavity with an increased dorsal nose and deslocation of right eye. The solid lesion was excised by Degloving technique. The histopathological and immunohistochemical diagnosis was of juvenile xanthogranuloma. Juvenile Xanthogranuloma is a benign disease which regresses spontaneously. We observed the patient with nasofibroscopy for five months after surgery. Until today, she is asymptomatic and without recurrence.

<sup>1</sup> Especializandas da Disciplina de ORL Pediátrica da UNIFESP-EPM.

<sup>2</sup> Pós-graduanda da Disciplina de ORL Pediátrica da UNIFESP-EPM.

<sup>3</sup> Chefe Clínico da Disciplina de ORL Pediátrica da UNIFESP-EPM.

<sup>4</sup> Professor Afiliado da Disciplina de ORL Pediátrica da UNIFESP-EPM.

<sup>5</sup> Chefe da Disciplina de ORL Pediátrica da UNIFESP-EPM.

Disciplina de Otorrinolaringologia Pediátrica da UNIFESP – EPM.

Rua dos Otonis, 674/684 – Vila Clementino – São Paulo – SP

Tel: (0xx11) 5539.7723

Artigo recebido em 20 de julho de 2001. Artigo aceito em 08 de agosto de 2001.

---

## INTRODUÇÃO

---

Xantogranuloma Juvenil é uma doença benigna que ocorre na infância, caracterizada por único ou múltiplos nódulos cutâneos. As lesões ocorrem mais comumente em região de cabeça e pescoço. O local extracutâneo mais acometido são os olhos<sup>2</sup>. Outros sítios envolvidos são: a cavidade oral (língua, palato mole, gengiva, pilares amigdalianos), nasofaringe, glândulas salivares, palato duro, baço, fígado, pulmão, pericárdio, ovários e testículos.

A manifestação como lesão única ocorre em 82% dos casos. A incidência é ainda desconhecida e tem-se notado predominância no sexo masculino<sup>1,2</sup>. O XGJ se trata de um tumor da classe II da histiocitose (não células de Langerhans). Ocorrem predominantemente na infância e regridem espontaneamente.

O caso que vamos relatar se trata de um Xantogranuloma Juvenil em cavidade nasal, extremamente raro e pouco encontrado na literatura.

---

## REVISÃO DE LITERATURA

---

O Xantogranuloma Juvenil (XGJ) é relatado na literatura pela primeira vez em 1905 por Adamson<sup>3</sup> que o denominou de Xantoma Congênito Múltiplo. McDonagh<sup>4</sup> descreve novo caso em 1909 e outros cinco casos em 1912. Apenas em 1954 Helwig e Hackney<sup>5</sup> propõem o termo Xantogranuloma Juvenil.

Em 1993, Caputo<sup>6</sup> relata um caso de XGJ gigante congênito no nariz, Saravanappa<sup>1</sup> em junho de 2000 relata um caso de XGJ em cavidade nasal, sendo o primeiro relato de XGJ em cavidade nasal na literatura inglesa. Na literatura encontram-se, portanto, poucas referências de XGJ em cavidade nasal.

---

## RELATO DE CASO

---

D.C.S, 12 anos, feminina, natural e procedente de São Paulo, apresentava história de obstrução nasal à direita progressiva há 1 ano e meio. Ao exame observava-se oclusão de fossa nasal direita por tumor sólido, não sangrante ao toque e que causava um abaulamento de pirâmide nasal e discreto deslocamento de órbita. Foram realizadas 2 biópsias em outro serviço, onde a primeira foi inconclusiva e a segunda era sugestiva de rinoscleroma.

Esta paciente foi então submetida à exérese de tumor pela técnica de Degloving médio-facial. Durante a cirurgia observou-se que o tumor era de aspecto necrótico/friável e ocupava, além da fossa nasal direita, seio maxilar à direita e etmóide, inclusive com comprometimento de gordura periorbitária. A peça cirúrgica foi enviada para anátomo-patológico e estudo imunohistoquímico. No estudo microscópico observou-se a presença de histiócitos, células gigantes, linfócitos e eosinófilos, e na imunohistoquímica o

CD68-positivo, S100-negativo, HHF35-positivo, concluindo-se tratar de um Xantogranuloma Juvenil.

Após diagnóstico a paciente foi encaminhada para avaliação oftalmológica, na qual não foi detectado envolvimento ocular. Ela não apresenta nenhum tipo de comprometimento cutâneo e está no quinto mês de pós-operatório aparentemente sem recorrência. Vem submetendo-se a avaliação mensal através de nasofibrocopia.

---

## DISCUSSÃO

---

O Xantogranuloma Juvenil é a forma mais comum de histiocitose não-células de Langerhans ou histiocitose não-X, e sua real incidência é desconhecida<sup>7</sup>. Normalmente ocorre na infância, freqüentemente manifesta-se como lesões solitárias que regridem espontaneamente com o decorrer dos anos. No caso relatado, a paciente tem 12 anos e a lesão é solitária, mas com alteração facial e obstrução nasal importante. Foi necessária sua exérese, para diagnóstico e para correção estética e funcional. Na literatura é observado discreta predominância no sexo masculino 1,5: 1<sup>8</sup>, embora nossa paciente seja do sexo feminino. Pode acometer todas as raças, mas há poucos relatos de casos na raça negra<sup>5</sup>. Apesar de ser mais raro na raça negra, a paciente é descendente de negros, e mulata.

A manifestação clínica mais comum é o comprometimento cutâneo, através de nódulos que variam de 0,5 a 2,0 cm de diâmetro, principalmente em região de cabeça e pescoço. Nos estágios iniciais as lesões cutâneas apresentam coloração roseo-avermelhada adquirindo com o tempo coloração marrom-amarelada, podendo aparecer telangiectasias na superfície<sup>2</sup>. Lesões solitárias são encontradas em 60 a 82% dos pacientes<sup>8,9,10</sup>. O acometimento extra-cutâneo mais comum são os olhos, com incidência de 0,3 a 0,5% em pacientes com XGJ cutâneo. Em 41% dos pacientes com envolvimento ocular as lesões cutâneas são múltiplas. O envolvimento ocular ocorre mais freqüentemente nos dois primeiros anos de vida<sup>11</sup>.

Cohen<sup>2</sup> relata acometimento da mucosa oral por XGJ. Martin<sup>7</sup> relata vários outros sítios de lesão como: pulmão, testículo, ovário, pericárdio, baço, osso, retroperitônio, SNC, laringe, adrenal, entre outros. A paciente não apresentava nenhum tipo de lesão cutânea e nem qualquer outro tipo de manifestação extra-cutânea. A lesão era única e na cavidade nasal, o que, segundo os achados de literatura, é muito raro.

O XGJ é caracterizado microscopicamente pela presença de histiócitos, células gigantes e células inflamatórias<sup>10</sup>. O estudo imunohistoquímico demonstra que o xantogranuloma é positivo para: Fator XIIIa, KP1, KiM1P, HAM 56, HHF35; e negativo para: S100 proteína, MAC387<sup>12</sup>. No caso clínico relatado o estudo imunohistoquímico permitiu a conclusão diagnóstica.

No diagnóstico diferencial devem ser consideradas uma série de desordens que apresentam achados químicos

---

e histopatológicos semelhantes, como a histiocitose-X. Nesta, vamos encontrar o S100 positivo, enquanto no XGJ o S100 vai estar negativo. Nossa paciente apresentava HHF35 positivo e S100 negativo. Tumores malignos, como rabdiosarcoma, fibrosarcoma e fibrohistiocitoma maligno também devem ser lembrados no diagnóstico diferencial. O achado imunohistoquímico ajuda a estabelecer um correto diagnóstico nas manifestações atípicas do XGJ e diferenciar de outras histiocitoses X e não-X, o que ocorreu no caso clínico apresentado.

Existem duas importantes condições associadas com XGJ<sup>1,3,13</sup>; a primeira descrita por Newell em 1973 é a neurofibromatose, e a segunda descrita por Cooper em 1984 e por Zvulonov em 1995 é a leucemia mielóide crônica, não encontrado em nossa paciente.

O tratamento do Xantogranuloma Juvenil é expectante, pois a regressão é espontânea, sendo necessária intervenção cirúrgica quando há comprometimento estético. As lesões oculares podem ser tratadas com cirurgia, radioterapia ou corticóides<sup>14</sup>.

---

#### COMENTÁRIOS FINAIS

---

O XGJ normalmente não necessita de nenhum tipo de tratamento quando as lesões são assintomáticas. O tratamento cirúrgico com exérese da lesão é realizado para diagnóstico ou quando há comprometimento estético, como ocorreu no caso descrito.

---

#### REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

---

1. Saravanappa N et al. Juvenile xanthogranuloma of the nasal cavity. *The Journal of Laryngology & Otology* 2000 June;114:460-461.
2. Cohen BA, Hood A. Xanthogranuloma: report on clinical and histological findings in 64 patients. *Pediatr Dermatol* 1989;6:262-6.
3. Adamson NF. Congenital xanthoma multiplex in a child. *Br J Dermatol* 1909; 21:254.
4. McDonagh JER. A contribution to our knowledge of naevoxanthoendothelioma. *Br J Dermatol* 1912;24:85-9.
5. Helwing EB et al. Juvenile xanthogranuloma. *Am J Pathol* 1954;30:625-6.
6. Caputo R et al. Unusual aspects of juvenile xanthogranuloma. *J Am Acad Dermatol* 1993;29:868-70.
7. Martin AH et al. Juvenile xanthogranuloma. *Journal of the American Academy of Dermatology* 1997;36:355-65.
8. Yanof M et al. Juvenile xanthogranuloma of the corneoscleral limbus. *Arch Ophthalmol* 1995;113:915-7.
9. Sonoda T et al. Juvenile xanthogranuloma. *Cancer* 1985;56:2280-6.
10. Tahan SR et al. Juvenile xanthogranuloma. *Arch Pathol Lab Med* 1989;113:1057-61.
11. Zimmerman LE et al. Ocular lesions of juvenile xanthogranuloma. *Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol* 1965;69:412-42.
12. Zelger B et al. Juvenile and adult xanthogranuloma: a histological and immunohistochemical comparison. *Am J Surg Pathol* 1994;18:126-35.
13. Zvulonov A et al. Juvenile xanthogranuloma, neurofibromatosis and juvenile chronic myelogenous leukemia: world statistical analysis. *Arch Dermatol* 1995;131:904-8.
14. Casteels I et al. Early treatment of juvenile xanthogranuloma of the iris with subconjunctival steroids. *Br J Ophthalmol* 1993;77:57-60.