

NJË RAST ME XANTHOGRANULOMË JUVENILE

ERMIRA VASILI, IRENA SAVO, MAJLINDA BUBA*

Summary

A CASE WITH JUVENILE XANTHOGRANULOMA

Juvenile xanthogranuloma (JXG) is a benign, self-healing disorder characterized by solitary or multiple yellow-red nodules on the skin and, occasionally, in other organs. It is predominantly a disease of infancy; it usually appears at birth or during the first year of life. Adults may also be affected. Histologically, JXG represents an accumulation of histiocytes. It is a normolipemic non-Langerhans cell histiocytosis. Affected persons have normal lipid metabolism. The patient's general health is not impaired and, in the absence of associated conditions, the prognosis is very good. It usually regresses spontaneously within 3 to 6 years.

Rasti i parë me JXG është raportuar në vitin 1905 nga Adamson-i, i cili përdori termin *Xanthoma kongjenitale multiplekse* (4). Raste të tjera u raportuan nga Mc Donagh në vitin 1909 dhe më vonë në 1912, i cili mendonte që sëmundja kishte origjinë endoteliale prandaj e përshkroi me termin *nevoxanthoendotelioma* (4).

Në vitin 1936 Senear dhe Caro zbuluan natyrën ksantomatoze të dëmtimeve dhe preferuan termin *Xanthoma juvenile*. Më vonë, bazuar në të dhënat histologjike u propozua termi *Xanthogranuloma juvenile*. Në vitin 1937 Lamb dhe Lain raportuan rastin e parë me prekje pulmonare dhe në vitet në vazhdim prekje të shumta ekstrakutane (okulare, intraorale etj).

Përshkrimi i rastit

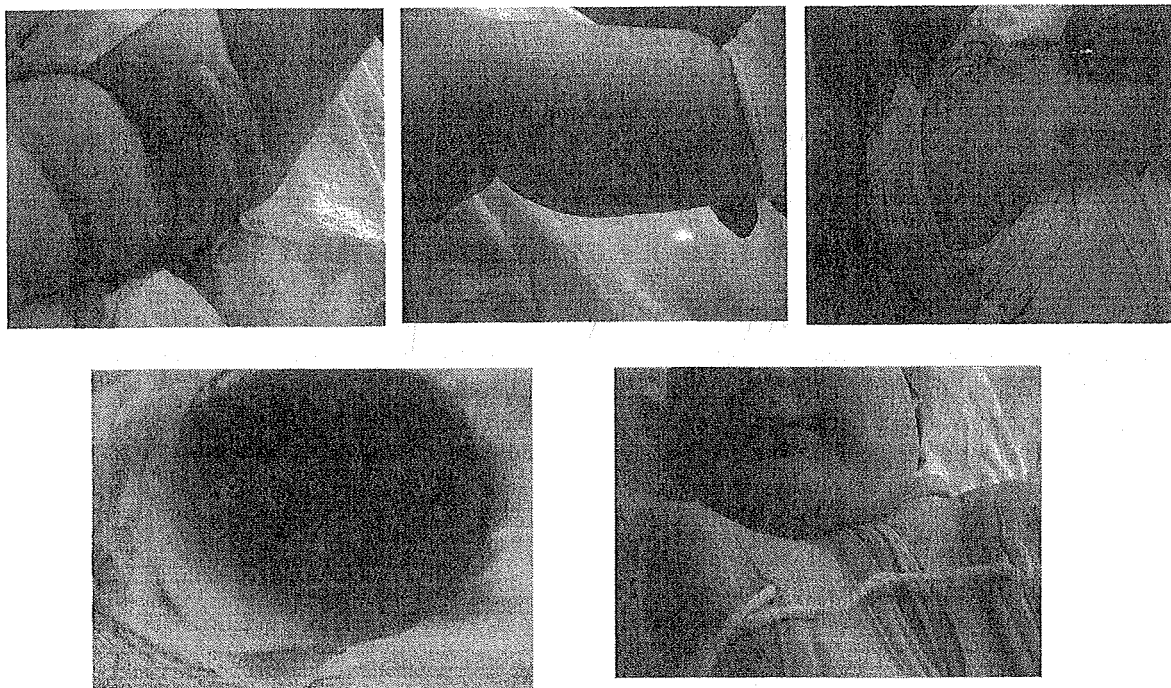
Pacienti B.B, 4 muajsh, lindur në rrethin e Fierit, u paraqit pranë klinikës së Dermatologjisë më 31/10/2007. Prindërit ishin të shqetësuar nga prania e elementëve të shumtë papulo-nodozë në të gjithë trupin. Ata referuan se sëmundja i kishte filluar që në muajin e parë të jetës me shfaqjen e një elementi nodoz në skrotum.

Më pas elementë të ngjashëm u shfaqën në skalp, mjekër, trung, ekstremitete e organe genitale. Elementët kishin ngjyrë të kuqe në të verdhë, formë të rumbullakët, konture të qarta, diametër deri në 1cm, konsistencë të fortë. Lëkura rrethuese paraqitej me ngjyrë e konsistencë normale. Nuk shoqërohehin me shqetësime subjektive.

* Dërguar në Redaksi në Qershor 2007, miratuar për botim Dhjetor 2007.

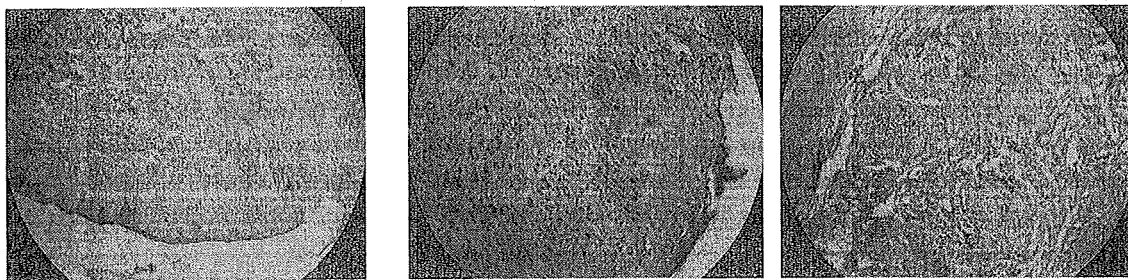
Nga Departamenti i Semundjeve të Lekurës, Fakulteti i Mjekësisë, Tirane.

Adresa për letërkëmbim: Vasili M., Departamenti i Semundjeve të Lekurës, Fakulteti i Mjekësisë, Tirane.



Zhvillimi psiko-motor i fëmijës ishte normal për moshën. Ekzaminimet laboratorike si gjak komplet, provat e heparit, azotemi e kreatinemi, glicemi, lipidograma, proteinat totale rezultuan brenda kufijve

të normës. Klinikisht u dyshua diagnoza "Xanthogranuloma Juvenile". Ekzaminimi histopatologjik vërtetoi këtë diagnozë.



Në materialin e ekzaminuar vihet re fragment kutan, i cili paraqitet i infiltruar në dermën e sipërme dhe indin subkutan nga agregate histocitesh, qelizash spumoze, qeliza gjigande të trupave të huaj e qeliza gjigande të tipit Touton, eozinofile e limfocite. Këta elementë mikroskopikë shkojnë për një dëmtim të tipit të Xanthogranulomës Juvenile. Pas kësaj fëmija iu nënshtrua një sërë ekzaminimesh për të zbuluar prekjen e mundshme të organeve.

Ekzaminimi oftalmologjik zbuloi një ngjyrim në syrin e djathtë, probablisht hiperpigmentim. Për eksplorimin e retinës u realizua fundus oculi me midriazë, nën anestezi.

Fundus oculi: Papila e nervit optik me konture të qarta. Në zonën inferiore të papilës në syrin e majtë vërehet një zonë horizontale rreth 1/2DD, lehtësisht e pigmentuar në bordet anësore. Nuk vihen re ndryshime të tjera.

Ekzaminimi ultrasonografik i abdomenit dhe röntgenografia e toraksit nuk zbuluan asnjë të dhënë patologjike.

Diskutim

JXG është një patologji beninje që klasifikohet në grupin e histocitozave proliferative/ jolangerhansiane. Në tabelën nr.1 është paraqitur klasifikimi i histocitozave proliferative (3).

Klasifikimi i histocitozave proliferative
Histocitozat neoplazike
Histocitoza malinje
Histocitosarkoma-
Leucemia monocitare e mielomonocitare
Histocitozat langerhansiane
Forma akute, Sëmundja Letterer-Siwe
Format subakute e kronike
Granuloma eosinofilike multifokale
Sëmundja Hand-Schüller- Christian
Forma monoindore
forma të pastra kutane
forma pulmonare
granuloma eozinofilike kockore
Histocitozat jo langerhansiane -
Xanthogranuloma juvenile-
Xanthoma disseminatum-
Xanthoma necrobiotica-
Retikulohistocitoza progresive-
Histocitoza nodulare progresive-
Histocitoza mucinoze progresive hereditare-
Histocitoza sinusale-
Histocitoma eruptive e gjeneralizuar-
Xanthoma papulosa-
Sëmundja Hashimoto-Pritzker (neonatale)-
Histocitoza me qeliza të padeterminuara-
Histocitoza cefalike beninje

JXG prek më shumë meshkujt në raport me femrat (1.5:1). Sipas statistikave botërore 5-17% e rasteve janë të pranishme që në lindje (8), 40-70% shfaqen gjatë vitit të parë të jetës (9), sikurse në rastin tonë në të cilin u shfaq gjatë muajit të parë. Dëmtimet kanë prirje të rriten në numër e madhësi gjatë 18 muajve të parë (1). Nuk janë raportuar raste familjare.

JXG është zakonisht asimptomatike.

Megjithatë janë përshkruar dhe raste me prurit intens e dhembje. Ulcerimet dhe gjakosjet ndodhin rrallë (10).

Shumë autorë dallojnë 2 forma klinike të JXG: formën mikrononulare (60%) dhe atë makronodulare (40%) (1); kufijtë midis tyre nuk janë të prerë. Forma mikronodulare karakterizohet nga elementë të vegjël dhe të shumtë në numër, si në rastin tonë. Pacientët me këtë formë janë më të prirur për të zhvilluar prekje okulare (2). E dyta karakterizohet nga 1 ose disa noduj me diametër që varion nga 10 në 20mm; këta pacientë kanë probabilitet më të madh për të zhvilluar prekje të organeve (2). Syri është organi ekstrakutan i prekur më shpesh (2). Manifestimet okulare zhvillohen zakonisht gjatë 2 viteve të parë të jetës (11). Ato karakterizohen nga tumore të lokalizuara ose difuze të irisit, glaukomë unilaterale, hyphemë spontane, heterokromi kongenitale ose e fituar e irisit, ekzoftalmi unilaterale (4). Megjithëse ndodh rrallë, prekja okulare posteriore mund të shkaktojë obliterim të venës retinale centrale dhe shkolitje të retinës duke çuar në verbim (4).

Prekje të tjera ekstrakutane përfshijnë pulmonet, heparin, perikardin, mioqardin, splenin, veshkat, SNQ, gonadet, surrenalet dhe kockat (4).

JXG duhet të diferencohet nga disa sëmundje me tipare klinike e histologjike të ngjashme me të: histocitoza Langerhans, histocitoza cefalike beninje, xantoma papuloze, xantoma tuberoze, xantoma disseminatum, mastocitoma solitare etj.

Përsa i përket prognozës, JXG regredon në mënyrë spontane brenda 3-6 vjetësh (1). Në një pjesë të madhe të rasteve, pas regredimit të elementëve papulo-nodozë vërehet një zonë hiperpigmentimi, atrofië e lehtë ose anetoderme (4). Në skalp mund të rezultojë alopeci (2). Janë raportuar raste rekurrence pas ekscizionit parcial ose të plotë të dëmtimeve kutane. Për shkak të natyrës vetëkufizuese të dëmtimeve kutane nuk rekomandohet trajtim. Në rastin e komplikacioneve okulare përdoren kortikosteroide intralezional e sistematik, radioterapi me doza të ulta ose ndërhyrje kirurgjikale (12). Në rastin e dëmtimeve sistematike ndiqet qëndrim konservativ përveç formave progresive ose të rrezikshme për jetën (5).

Kimioterapia, radioterapia, doza të larta kortikosteroidësh dhe ciklosporina janë alternativat e trajtimit (5).

Konkluzione

Në rreth ½-ën e pacientëve dëmtimet në lëkurë shfaqen para atyre okulare dhe mund të çojnë në detektimin e hershëm të prekjës okulare, e cila nëqoftëse nuk diagnostikohet shoqërohet me pasoja serioze, përfshirë verbimin. Pacientët me risk më të lartë për të zhvilluar prekje okulare janë ata me dëmtime kutane multiple dhe moshë nën 2 vjeç (7), grup në të cilin futet dhe pacienti ynë. Nisur nga kjo, nëse ekzaminimi i parë nuk detekton JXG okulare, këshillohet ekzaminimi i rregullt oftalmologjik çdo 6 muaj deri në moshën 2 vjeçare.

Rekomandohet ekzaminimi i plotë i të gjitha sistemeve dhe organeve për zbulimin e prekjeve të mundshme ekstrakutane.

Janë raportuar raste të shumta të shoqërimit të JXG me njolla *café au lait* dhe histori familjare me Neurofibromatosis tipi I. Për këtë arsye rekomandohet ekzaminimi i plotë i lëkurës si dhe marrja e kujdesshme e anamnezës familjare (për Neurofibromatosis tip I).

Gjithashtu është dokumentuar shoqërim i JXG me leukozë mieloide kronike juvenile (8). Pacientët me njolla *café au lait* duhet të ndiqen për riskun më të lartë që paraqesin për leukozë, sidomos nëse pacienti është mashkull dhe ka histori familjare për Neurofibromatosis tip I.

Pacienti ynë u paraqit për rikontroll pas 3 muajsh. Elementët kutanë ishin më të pakët në numër dhe diametri i disa prej tyre ishte zvogëluar. Në ekzaminimin oftalmologjik nuk u vunë re ndryshime. U rekomanduan prindërit të sjellin fëmijën për rikontroll pas 6 muajsh.

BIBLIOGRAFIA

1. Thomas B. Fitzpatrick, Arthur Z. Eisen, Klaus Wolff: Dermatology in general Medicine; 1425-1427.
2. O. Braun-Falco, G. Plewig, H.H. Wolff, W.H.C. Burgdorf: Dermatology second edition 2000; 1664-66
3. Masson: Dermatologia e malattie sessualente trasmesse, terza edizione, Copyright 2006;
4. Hernandez-Martin A, Baselga E, Drolet BA, Esterly NB.: Juvenile xanthogranuloma. J Am Academy of Dermatology 1997;36:355-67.
5. Freyer DR, Kennedy R, Bostrom BC, et al.: Juvenile xanthogranuloma: forms of systemic disease and their clinical implications. J Pediatr 1996;129:227-37.
6. Gianotti F.: Cutaneous proliferative histiocytosis in children. G Ital Dermatol Venereol 1980;115:101-5.
7. Chang MW, Frieden IJ, Good W.: The risk of intraocular juvenile xanthogranuloma: survey of current practices and assessment of risk. J Am Acad Dermatol 1996;34:445-9.
8. Zvulonov A, Barak Y, Metzker A.: Juvenile xanthogranuloma, neurofibromatosis and juvenile chronic myelogenous leukemia: world statistical analysis. Arch Dermatol 1995;131:904-8.
9. Sonoda T, Hashimoto H, Enjoji M.: Juvenile xanthogranuloma. Cancer 1985;56:2280-6.
10. Zelger BG, Zelger B, Steiner H, et al.: Solitary giant xanthogranuloma and benign cephalic histiocytosis: variants of juvenile xanthogranuloma. Br J Dermatol 1995; 133:598-604.
11. Chang MW, Frieden IJ, Good W.: The risk of intraocular juvenile xanthogranuloma: survey of current practices and assessment of risk. J Am Acad Dermatol 1996;34:445-9.
12. Casteels I, Olver J, Malone M, et al.: Early treatment of juvenile xanthogranuloma of the iris with subconjunctival steroids. Br J Ophthalmol 1993;77:57-60.
13. Hadden OB.: Bilateral juvenile xanthogranuloma of Foster S. The eye in skin and mucous membrane disorders. Clin Ophthalmol 1994;5:30-1.