



Eruptieve juveniele xanthogranulomen bij een gezonde baby

R.E.J. Roach¹, P.C. Clahsen², S. Badeloe³

Het juveniel xanthogranuloom is de meest voorkomende non-langerhanscelhistiocytose van de kinderleeftijd. Het presenteert zich doorgaans als een solitaire papel op het hoofd of de romp die binnen vijf jaar spontaan involueert. Wij presenteren hier een zeldzame casus van een zes maanden oude jongen met multipele juveniele xanthogranulomen.

CASUS

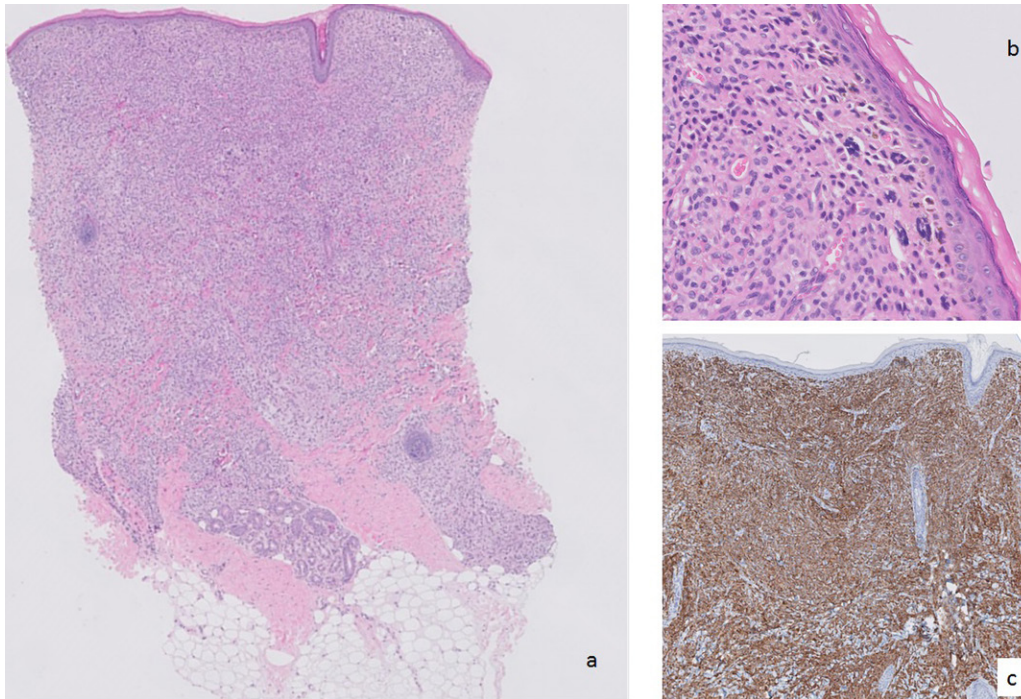
Een jongen van zes maanden oud met een blanco voor- en familiegeschiedenis werd verwezen naar de polikliniek dermatologie. Hij had sinds enkele maanden plusminus 100 uitbreidende, asymptomatische gelige tot oranje papels in zijn gelaat, op het hoofd en in mindere mate op de romp. De papels waren scherp begrensd, rond en voelden stevig aan (figuur 1). De rest van de huid toonde geen afwijkingen.

Op basis van het klinisch beeld werd primair gedacht aan juveniele xanthogranulomen. Vanwege het grote aantal afwijkingen dachten wij differentiaal diagnostisch ook nog aan een gegeneraliseerde eruptieve histiocytose, een langerhanscelhistiocytose, een langerhanscelhistiocytose, benigne cefale histiocytose, mollusken of pilomatrixomen. Voor de bespreking van een deel van deze differentiaal diagnose verwijzen wij naar een artikel van Lardinois et al. dat in 2018 in dit tijdschrift verscheen. [1]



Figuur 1: Multipele huidkleurige tot oranje, deels confluërende papels op het hoofd en de romp.

- ¹ Dermatoloog, Haaglanden Medisch Centrum, Den Haag; voorheen aios Dermatologie, LUMC, afdeling Huidziekten, Leiden
- ² Patholoog, Haaglanden Medisch Centrum, Den Haag
- ³ Dermatoloog, Haaglanden Medisch Centrum, Den Haag



figuur 2. a. Huidbiopt met een normale epidermis waarin een dermale proliferatie van mononucleaire cellen wordt gezien. b. Mononucleaire cellen met ruim, slecht afgrensbbaar cytoplasma en ook enkele meerkernige reuscellen. c. Sterk positieve CD68 kleuring

Histologie

Een huidbiopt werd afgenomen van het behaarde hoofd. Daarin werd een dermale proliferatie van mononucleaire cellen met ruim, slecht afgrensbbaar cytoplasma gezien en verspreid ook meerkernige reuscellen (figuur 2). De dermale celproliferatie toonde een zeer uitgebreide positieve aankleuring van CD68, zonder aankleuring van S100, melan-A of SOX10. Dit beeld is kenmerkend voor het juveniel xanthogranuloom.

BESPREKING

Juveniel xanthogranuloom is een zeldzame, benigne, non-langerhanscelhistiocytose van onbekende etiologie. [2,3] Het ziektebeeld presenteert zich al bij de geboorte of in het eerste levensjaar met een papel, plaque of nodus op het hoofd of op de romp. [2] Deze is aanvankelijk roodbruin en verkleurt na verloop van tijd geel tot oranje. Doorgaans ziet men spontane regressie binnen 1-5 jaar. De afwijkingen kunnen echter genezen met atrofie of anetodermie, of hyperpigmentatie achterlaten. [4] Juveniele xanthogranulomen worden vaker gezien bij jongens dan bij meisjes in een verhouding van 1.5:1. [3] In de meeste gevallen komen de afwijkingen solitair voor. Bij 4-10% van de patiënten is er, zoals bij onze patiënt, sprake van multiple huidafwijkingen. [4,5] Deze kinderen hebben een verhoogde kans op de ontwikkeling van de zeldzame oculaire of systemische varianten van juveniele xanthogranulomen. [2,5]

De oculaire variant wordt bij ongeveer 0,5% van alle patiënten gezien en is bijna altijd unilateraal. [3,6] Vanwege de kans op hyphema (een bloeding in de voorste oogkamer), glaucoom en verlies van gezichtsvermogen is het van belang om oculaire betrokkenheid te diagnosticeren. [6] Hiertoe kan men patiën-

ten met perioculaire afwijkingen en patiënten met multiple afwijkingen verwijzen naar de oogarts.

De incidentie van systemische klachten varieert in de literatuur van 1 tot 4%. In dit geval kunnen de lever, longen, milt, lymfeklieren, het skelet en het centrale zenuwstelsel zijn aangedaan. [2,5] Deze afwijkingen zijn meestal asymptomatisch en, net als de cutane variant, zelflimiterend. In de literatuur geeft men wisselende adviezen over of en wanneer screening op systemische betrokkenheid geïndiceerd is. Gezien de zeldzaamheid van deze klachten lijkt verwijzing naar de kinderarts echter alleen aan te bevelen bij kinderen met multiple cutane afwijkingen of onverklaarde systemische klachten.

Hoewel juveniele xanthogranulomen meestal geïsoleerd voorkomen, worden deze gezien bij 5-10% van patiënten met neurofibromatose type 1 (NF1). [1] Bij NF1-patiënten jonger dan 1 jaar is de incidentie van juveniele xanthogranulomen zelfs 30%. [1,7] Om die reden is het goed om volledige huidinspectie te verrichten bij alle kinderen met een juveniel xanthogranuloom, met bijzondere aandacht voor de cutane kenmerken van NF1. In het verleden vermoedde men een associatie tussen multiple juveniele xanthogranulomen, NF1 en juveniele myelomonocytaire leukemie. [3,8] Recente literatuur heeft deze associatie echter ontkracht. [9]

Beloop

Bij totale huidinspectie van onze patiënt zagen wij geen café au lait maculae of andere kenmerken van NF1. Vanwege het grote aantal juveniele xanthogranulomen en vanwege enkele peri-oculaire afwijkingen, volgde verwijzing naar de oogarts.

Oogheelkundig onderzoek toonde geen oculaire lokalisaties. Bij volledig lichamelijk onderzoek en aanvullend laboratoriumonderzoek door de kinderarts werden ook geen aanwijzingen voor systemische lokalisaties gevonden. In overleg met

ouders zijn halfjaarlijkse dermatologische controles afgesproken totdat de afwijkingen in regressie gaan. Als er systemische klachten of aanwijzingen voor NF1 ontstaan, zullen wij patiënt opnieuw verwijzen naar de kinderarts.

LEERPUNTEN

- Het juveniel xanthogranuloom is een zeldzame non-langerhanscelhistiocytose van de kinderleeftijd.
- De meest voorkomende presentatie is een solitaire papel in het hoofd-halsgebied of op de romp die binnen vijf jaar spontane regressie vertoont.
- Tot 7% van de kinderen heeft multipale afwijkingen.
- Op indicatie (perioculaire afwijkingen, multipale afwijkingen) is screening door een oogarts of kinderarts aan te bevelen om oculaire en systemische betrokkenheid uit te sluiten.

TREFWOORDEN

juveniel xanthogranuloom - non-langerhanscelhistiocytose - histiocyt - baby

KEYWORDS

juvenile xanthogranuloma - non-langerhans cell histiocytosis - histiocyte - baby

LITERATUUR

1. Lardinois AJPM, Dodemont S, Demeyere TBJ, Nagtzaam IF. Een baby met bijzondere bultjes. *NTVDV*. 2018;28:49-53.
2. Samuelov L, Kinori M, Chamlin SL, et al. Risk of intraocular and other extracutaneous involvement in patients with cutaneous juvenile xanthogranuloma. *Pediatr Dermatol*. 2018;35:329-335
3. Hernandez-Martin A, Baselga E, Drolet BA, Esterly NB. Juvenile xanthogranuloma. *J Am Acad Dermatol*. 1997;36:355.
4. Isaacs H Jr. Fetal and neonatal histiocytoses. *Pediatr Blood Cancer*. 2006;47:123
5. Dehner LP. Juvenile xanthogranulomas in the first two decades of life: a clinicopathologic study of 174 cases with cutaneous and extracutaneous manifestations. *Am J Surg Pathol*. 2003;27:579-593.
6. Samara WA, Khoo CT, Say EA, et al. Juvenile xanthogranuloma involving the eye and ocular adnexa: tumor control, visual outcomes, and globe salvage in 30 Patients. *Ophthalmology*. 2015;122:2130-8.
7. Cambiaghi S, Restano L, Caputo R. Juvenile xanthogranuloma associated with neurofibromatosis 1: 14 patients without evidence of hematologic malignancies. *Pediatr Dermatol*. 2004; 21:97.
8. Paulus S, Koronowska S, Folster-Holst R. Association between juvenile myelomonocytic leukemia, juvenile xanthogranulomas and neurofibromatosis type 1: case report and review of the literature. *Pediatr Dermatol*. 2017;34:114-8.
9. Liy-Wong C, Mohammed J, Carleton A, Pope E, Parkin P, Lara-Corrales I. The relationship between neurofibromatosis type 1, juvenile xanthogranuloma, and malignancy: a retrospective case-control study. *J Am Acad Dermatol*. 2017;76:1084-1087.

CORRESPONDENTIEADRES

Rachel Roach

E-mail: r.roach@haaglandenmc.nl