





# Xantogranuloma juvenil gigante: acometimento palpebral difuso e simultâneo

## *Giant Juvenile Xanthogranuloma: diffuse and simultaneous palpebral involvement*


HENRI FRIEDHOFER<sup>1</sup> 


ANETA HIONIA VASSILIADIS<sup>1</sup> 

RODOLFO COSTA LOBATO<sup>1\*</sup> 

VANESSA ANNE MOHR-BELL<sup>1</sup> 

MATEUS NEVES DA SILVA DE JESUS<sup>1</sup> 

MAIRA BENITO SCAPOLAN<sup>1</sup> 

ROLF GEMPERLI<sup>1</sup> 

### ■ RESUMO

O xantogranuloma juvenil (XGJ) é um tumor benigno e o mais comum do grupo das doenças histiocitárias proliferativas não-Langerhans. Lesões >2cm são consideradas XGJ gigantes, com relatos de lesões de até 18cm. Lesões oculopalpebrais podem necessitar de tratamento cirúrgico para controle de sintomas. Esse trabalho relata o caso de um menino de 8 anos que teve as 4 pálpebras acometidas por XGJ gigantes, além do terço médio. Ele foi submetido a 3 ressecções, sendo uma bastante profunda, necessitando enxerto de pele de espessura total diretamente sobre o músculo levantador da pálpebra superior. Posteriormente, 3 procedimentos de lipoenxertia foram realizados, atingindo resultado funcional e estético adequado, sem recorrência lesional.

**Descritores:** Cirurgia plástica; Olho; Xantogranuloma juvenil; Retalho miocutâneo; Transplante de pele.

### ■ ABSTRACT

Juvenile xanthogranuloma (JXG) is the most common benign tumor of the group of non-Langerhans histiocytic proliferative diseases. Lesions >2 cm are considered giant JXG, with reports of lesions of up to 18 cm. Oculopalpebral lesions may require surgical treatment to control symptoms. This study reports a case of an 8-year-old boy who had four eyelids and the middle third of the face affected by giant JXG. He underwent three resections, one of which was of great depth that required a full-thickness skin graft directly on the levator palpebrae superioris muscle. Subsequently, four fat-grafting procedures were performed and adequate functional and aesthetic results were achieved without lesion recurrence.

**Keywords:** Plastic surgery; Eye; Juvenile xanthogranuloma; Myocutaneous flap; Skin transplantation.

Instituição: Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, SP, Brasil.

Artigo submetido: 11/1/2019  
Artigo aceito: 18/4/2019.

Conflitos de interesse: não há.

DOI: 10.5935/2177-1235.2019RBCP0237

<sup>1</sup> Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil.

## INTRODUÇÃO

O xantogranuloma juvenil (XGJ) é um tumor benigno, de etiologia desconhecida, formado por histiócitos e compõe o grupo de doenças histiocitárias proliferativas não-Langerhans<sup>1,2</sup>.

É uma lesão rara e sua incidência varia na literatura por ser subestimada devido ao fato de apresentar regressão espontânea, mas em alguns casos e muitas lesões não são biopsiadas para definição diagnóstica.<sup>3,4,5</sup>

A classificação da literatura já considera lesões; 2 cm como XGJ gigantes.<sup>4</sup> Mais frequente em crianças de 3 a 5 anos, distribuição quase igual entre gêneros. É mais comum na forma cutânea isolada, ocorrendo predominantemente na cabeça e no pescoço, seguido de tronco e membros<sup>6,7</sup>.

Geralmente, os XGJ tendem a regredir espontaneamente dentro de 6 meses a 3 anos de sua primeira aparição.<sup>8</sup> Entretanto, nas lesões gigantes, cuja involução é menos comum, o tratamento cirúrgico pode ser indicado quando as lesões causam comprometimento funcional e/ou estético importante.<sup>9,10</sup>

## RELATO DO CASO

Paciente masculino com 8 anos foi encaminhado ao serviço, após a excisão de lesão cutânea occipital de 4x6cm, cujo anátomo-patológico revelou xantogranuloma juvenil. À inspeção, o menor apresentava lesões papulares, amareladas, acometendo simultaneamente as 4 pálpebras, além de lesões bilaterais no terço médio da face. Conforme relato paterno, as lesões surgiram após os 6 meses de vida, com aumento progressivo. (Figura 1)

Devido ao comprometimento difuso periorbital, sem sinais de regressão das lesões, optou-se pelo tratamento cirúrgico, com proposta de ressecção das lesões e sutura direta ou enxertia de pele e até retalho miocutâneo local para os defeitos que não permitissem fechamento primário. Taticamente, a equipe optou por ressecções em etapas cirúrgicas diferentes para cada lado.

### Pálpebra superior esquerda

A lesão aparentava ser superficial com dimensões de 30 mm X 7 mm a qual durante a dissecação, foi constatado que estendia-se desde a região frontal em plano profundo adentrando também a cavidade orbitaria superior, poupando apenas a aponeurose do músculo levantador da pálpebra superior.

Após ressecção completa da lesão, a região frontal foi descolada e avançada para cobrir o rebordo orbital superior e um enxerto de pele, de espessura total e retroauricular, foi colocado diretamente sobre a aponeurose do músculo levantador da pálpebra superior, com 100% de integração após 5 dias (Figura 2).



Figura 1. A - D. Lesões acometendo pálpebras superiores, inferiores e terço médio da face bilateralmente.

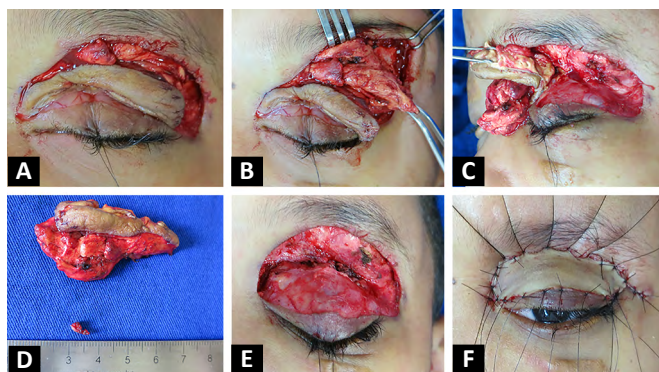
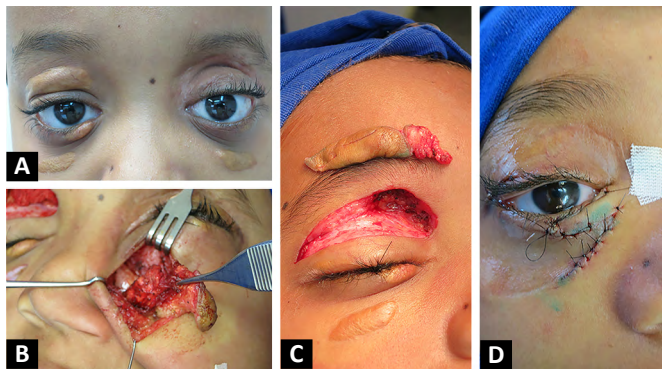


Figura 2. A - C. Ressecção da lesão da pálpebra superior esquerda; D. Lesão ressecada; E. Defeito criado após a ressecção; F. Enxerto de espessura total.

### Pálpebra inferior esquerda / terço médio esquerdo

Após 3 meses, a lesão na pálpebra inferior foi ressecada, seguida de fechamento primário. Por outro lado, a lesão do 1/3 médio esquerdo da face media 17mm x 7mm e também se estendia aos planos profundos, atingindo o periósteo da maxila e acometendo o nervo infraorbitário, que precisou ser ressecado em bloco com a lesão. Após essa ressecção foi realizado avanço superior do terço médio da face para o fechamento da área cruenta resultante ( Figura 3).





**Figura 3.** A. Pré-operatório; B. Ressecção da lesão, 1/3 médio à esquerda; C. Lesão ressecada da pálpebra superior direita; D. Pós-operatório imediato de retalho de transposição para reconstrução da pálpebra inferior direita.

### Pálpebra superior direita

No mesmo ato cirúrgico anterior foi abordada a lesão aí localizada que media aproximadamente 25mm x 10mm, estendendo-se até o septo orbital; sua ressecção em fuso permitiu o fechamento primário. (Figura 3).

### Pálpebra inferior direita

Num 3º. tempo após 3 meses, foi ressecada a lesão pré tarsal de 10mm X 4mm próxima ao canto medial. A reparação do defeito se deu a custa de retalho mio-cutâneo de transposição para nasal com pedículo súpero-medial (Figura 3).

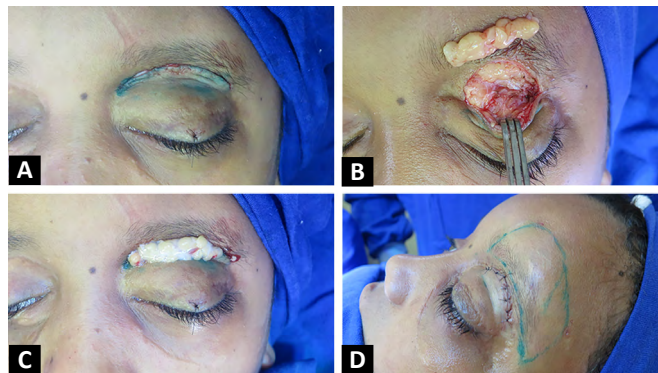
### Terço médio direito

No mesmo tempo foi ressecada a lesão, que era superficial e media 17mm X 7mm seguida de fechamento direto. (Figura 3).

### Evolução pós-operatória

Todas as lesões foram enviadas para anátomo-patológico, que confirmou o diagnóstico de XGJ. O paciente evoluiu sem disfunção visual ou motora palpebral no pós-operatório, mas o seguimento a médio prazo mostrou a necessidade de correção volumétrica da pálpebra superior esquerda. Para tanto, o paciente foi submetido a três procedimentos de lipoenxertia autógena nessa região com intervalo de 6 meses entre eles. A primeira, com enxerto de gordura estruturado em tira e os demais com microlipoenxertia, evoluindo com melhora do aspecto estético (Figura 4).

O paciente foi acompanhado por 3 anos, desde o primeiro procedimento sem sinais de recidivas locais. (Figura 5).



**Figura 4.** A. Incisão abaixo do supercílio; B. Descolamento da área de pele enxertada e a tira de gordura mostrada acima; C. Gordura em tira enxertada; D. Lipoenxertia na região frontal para melhora de volume.



**Figura 5.** A e C. Pré-operatório; B e D. 3 anos pós-operatório.

## DISCUSSÃO

O XGJ é uma lesão cutânea benigna, rara e de etiologia desconhecida. Surge como lesão papulonodular amarela ou alaranjada, única ou múltipla, sendo a forma gigante aquela com mais de 2cm<sup>3,4,5</sup>. Cursa habitualmente de forma isolada ou, quando múltiplos, em lugares distantes,<sup>4,5,6</sup> o que chamou a atenção para esse caso pouco habitual, de acometimento difuso peri-orbital.

Sua confirmação é histopatológica, que demonstra denso infiltrado dérmico histiocitário e células patognomônicas de Touton (células gigantes multinucleadas, citoplasma eosinofílico homogêneo e xantomatização na periferia).<sup>6</sup> Neste caso, todas as peças foram analisadas, confirmando hipótese diagnóstica de XGJ.

A literatura mostra que lesões iguais ao presente caso, quando não envolvem nos primeiros anos de vida, tendem a permanecer sem regressão, mesmo com uso de esteroides intra-lesionais.<sup>4,5,7,9,10</sup>

Devido à persistência das lesões e às complicações que o paciente poderia apresentar no futuro (crescimento infra-orbitário com compressão de estruturas locais e comprometimento estético), foi indicado tratamento cirúrgico.

O desafio cirúrgico neste caso foi o envolvimento simultâneo de todas as pálpebras e terço médio da face, o que definiu a estratégia de ressecção em múltiplos tempos cirúrgicos, para segurança do paciente e melhor resultado da reconstrução.

A ressecção da lesão da pálpebra superior esquerda levou à exposição da aponeurose do músculo levantador da pálpebra superior. A enxertia de pele total diretamente sobre a aponeurose do levantador mostrou-se como opção tática viável em casos que se necessita poupar opções reconstrutivas com maior morbidade.

Não há relatos na literatura a cerca dessa manobra, mas observou-se, a médio e longo prazo, que não houve comprometimento do movimento de elevação da pálpebra superior. Entretanto, houve necessidade de enxertos autógenos de gordura, para melhora no volume da mesma, embora discreto.

É importante destacar a dificuldade encontrada na realização das lipoenxertias na pálpebra superior, devido à espessura delgada do enxerto de pele e fibrose local.

As demais lesões foram fechadas primariamente ou com retalho miocutâneo local, mas deve-se ressaltar o inesperado acometimento profundo da lesão do terço médio da face esquerda, levando a ressecção em bloco do nervo infra-orbitário esquerdo.

## CONCLUSÃO

A literatura revisada corrobora os achados de que lesões aparentemente superficiais podem se infiltrar profundamente nos tecidos vizinhos, com grande aderência e com sangramento significativo, se o plano de dissecação for inadequado.<sup>5,6,9,10</sup>

É necessário estar preparado para as situações que podem surgir no intra-operatório, podendo-se lançar mão de opções não usuais, como a enxertia de pele diretamente na aponeurose do músculo levantador da pálpebra superior.

## COLABORAÇÕES

<b>HF</b>	Aprovação final do manuscrito, Gerenciamento do Projeto, Redação - Preparação do original, Redação - Revisão e Edição, Supervisão
<b>AHV</b>	Conceitualização, Investigação, Realização das operações e/ou experimentos, Redação Revisão e Edição
<b>RCL</b>	Coleta de Dados, Conceitualização, Gerenciamento do Projeto, Realização das operações e/ou experimentos, Redação - Preparação do original, Redação - Revisão e Edição
<b>VAM</b>	Conceitualização, Realização das operações e/ou experimentos, Redação - Revisão e Edição
<b>MNSJ</b>	Coleta de Dados, Metodologia, Realização das operações e/ou experimentos, Redação Preparação do original
<b>MBS</b>	Conceitualização, Investigação, Realização das operações e/ou experimentos, Redação Revisão e Edição
<b>RG</b>	Redação - Revisão e Edição, Supervisão, Validação, Visualização

## REFERÊNCIAS

1. Adamson H. Society intelligence: The Dermatologic Society of London. *Br J Dermatol.* 1905;17:222.
2. Cohen BA, Hood A. Xanthogranuloma: report on clinical and histologic findings in 64 patients. *Pediatr Dermatol.* 1989;6(4):262-6.
3. Newman B, Hu W, Nigro K, Gilliam AC. Aggressive histiocytic disorders that can involve the skin. *J Am Acad Dermatol.* 2007 Feb;56(2):302-16.
4. Ladha MA, Haber RM. Giant Juvenile Xanthogranuloma: Case Report, Literature Review and Algorithm for Classification. *J Cutan Med Surg.* 2018 Sep/Oct;22(5):488-94.
5. Janssen D, Harms D. Juvenile xanthogranuloma in childhood and adolescence: a clinicopathologic study of 129 patients from the Kiel pediatric tumor registry. *Am J Surg Pathol.* 2005 Jan;29(1):21-28.
6. 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(5):579-593.
7. Clayton TH, Mitra A, Holder J, Clark SM. Congenital plaque on the chest. Diagnosis: solitary giant congenital juvenile xanthogranuloma. *Clin Exp Dermatol.* 2007;32(5):613-614.
8. Azorin D, Torrelo A, Lassaletta A, Prada I, Colmenero I, Contra T, et al. Systemic juvenile xanthogranuloma with fatal outcome. *Pediatr Dermatol.* 2009 Nov/Dec;26(6):709-12.
9. Sampaio FMS, Lourenço FT, Obadia DL, Nascimento LV. Case for diagnosis. *An Bras Dermatol.* 2012;87(5):789-90.
10. Cypel TKS, Zuker RM. Juvenile xanthogranuloma: case report and review of the literature. *Can J Plast Surg.* 2008;16(3):175-177.

\*Autor correspondente:

**Rodolfo Costa Lobato**

Rua da Consolação, 3741, 11º andar, Cerqueira César, São Paulo, SP, Brasil.

CEP: 01416-001

E-mail: rodolfolobato49@yahoo.com.br