

## Erişkin Tip Ksantogranuloma: Bir Olgu Sunumu

### Adult Type Xanthogranuloma: A Case Report

Engin Sezer<sup>1</sup>, Emel Erkek<sup>1</sup>, Sedef Şahin<sup>1</sup>, Emel Dikicioğlu Çetin<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Acıbadem Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

<sup>2</sup>Acıbadem Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

#### Özet

Kutanöz ksantogranuloma, klinik olarak papül, nodül veya plaklarla karakterize, histopatolojik incelemede dermiste yaygın infiltrasyon gösteren, veziküler nüveli ve geniş sitoplazmalı, yer yer ksantomatöz değişiklik gösteren epiteloid hücrelerle birlikte eozinofil, nötrofil ve lenfositleri içeren karışık inflamasyonun gözlemlendiği bir dermatozdur. Hastalık çoğunlukla çocukluk döneminde gözlenmekle birlikte ender olarak erişkinlerde de karşımıza çıkmakta ve histopatolojik ayırıcı tanıda melanoma da dahil olmak üzere birçok hastalık ile karışabilmektedir. Bu makalemizde erişkin tip ksantogranuloma tanısı alan olgumuzu literatür bulguları ışığında sunuyoruz. (*Turk J Dermatol 2011; 5: 82-4*)

**Anahtar kelimeler:** Ksantogranuloma, kutanöz histiyositozis, erişkin form

**Geliş Tarihi:** 24.06.2011

**Kabul Tarihi:** 08.09.2011

#### Abstract

Cutaneous xanthogranuloma is a dermatosis, clinically presenting as papules, nodules or plaques and histopathologically characterized by diffuse dermal infiltration of epithelioid cells with vesicular nuclei and conspicuous cytoplasm showing focal xanthomatous changes, and a mixed inflammation including eosinophils, neutrophils and lymphocytes. Although the disease is commonly observed in childhood, adult cases have also been reported and may cause confusion with various disorders histopathologically, including malignant melanoma. Herein, we report a case of adult type xanthogranuloma with reference to the literature. (*Turk J Dermatol 2011; 5: 82-4*)

**Key words:** Xanthogranuloma, cutaneous xanthogranuloma, adult type

**Received:** 24.06.2011

**Accepted:** 08.09.2011

#### Giriş

Kutanöz ksantogranuloma sıklıkla çocukluk çağıında ortaya çıkan, soliter veya multipl papül veya nodüller ile seyreden "Langerhans-dışı hücreli histiyositozis" grubunda yer alan bir deri hastalığıdır. Literatürde ender olarak erişkin yaşta başlangıç gösteren olgulara rastlanabilmektedir. Bu makalemizde 44 yaşında erkek hastada submental lokalizasyonda yerleşim gösteren, histopatolojik ve klinik bulgularla erişkin tip ksantogranuloma tanısı alan olgumuzu sunuyoruz.

#### Olgu Sunumu

Kırk dört yaşında erkek hasta bir aydır çene altında yerleşim gösteren asemptomatik kitle yakınması ile kliniğimize başvurdu. Özgeçmişinde özellik saptanmayan ve ilaç kullanım öyküsü bulunmayan hastanın dermatolojik muayenesinde submental lokalizasyonda soliter, yüzeyi düzgün ve hafif deskuamasyon gösteren, kubbe şeklinde nodüler lezyon izlendi (Şekil 1).

Deri traş biyopsi örneğinin histopatolojik inceleme-sinde dermiste diffüz infiltrasyona neden olan, epiteloid

**Yazışma Adresi / Corresponding Author:** Dr. Engin Sezer, Acıbadem Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye  
Tel: +90 216 571 44 44 e-posta: eseze@yahoo.com

doi:10.5152/tdd.2011.19



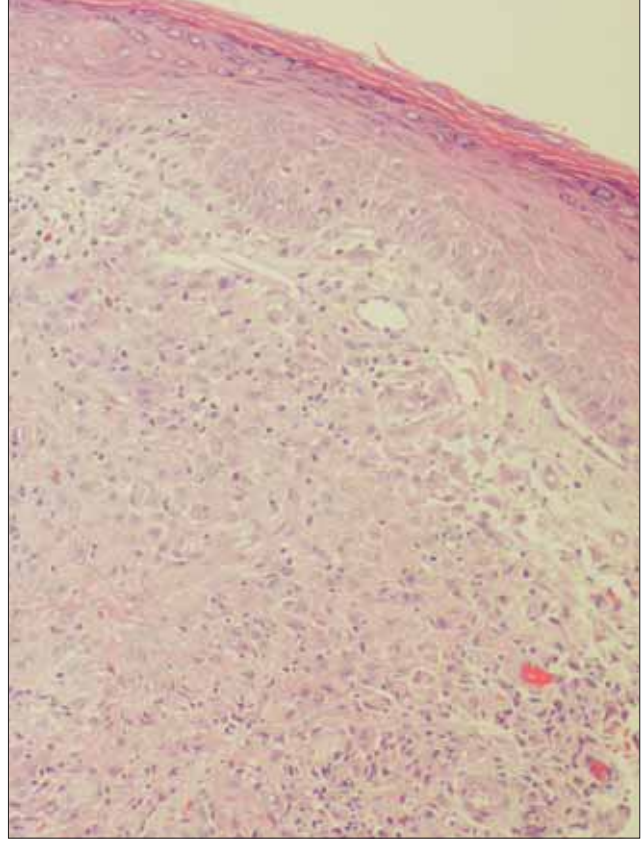
**Şekil 1.** Çene altında soliter, yarım-küre görünümünde, düzgün nodül

görünümde, veziküler nüveli, geniş ve soluk eozinofilik sitoplazmalı, yer yer ksantomatöz değişiklikler içeren hücreler gözlemlendi (Şekil 2, 3). Seri kesitlerin incelenmesinde ender olarak multinükleer dev hücreler göze çarptı. Bir diğer histopatolojik bulgu ise dokuda karışık formda nötrofil, lenfosit ve seyrek eozinofilik inflamasyonun varlığıydı. Hafif düzeyde hiperkeratozis ve akantozis haricinde epidermal değişikliğe rastlanmadı.

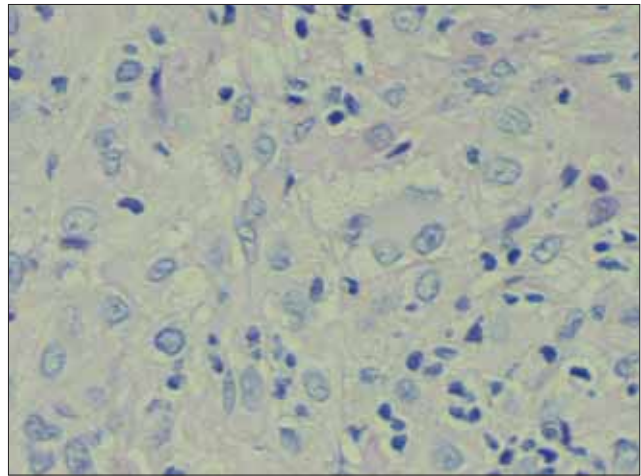
### Tartışma

Kutanöz ksantogranuloma ilk kez 1905 yılında Adamson tarafından tanımlanmış, hastalığın infantil ve çocukluk döneminde gözlenmesi nedeniyle 1954'de Helwig ve Hackney tarafından juvenil ksantogranuloma olarak adlandırılmıştır (1). Lezyonlar kırmızımsı-kahverengi veya sarımsı-turuncu renkte, üzeri düzgün, kepeklenme gösterebilen, papül, nodül veya plaklardan oluşur. Hastalık patogenezi net olmamakla birlikte neoplastik bir oluşumdan çok, histiyositik doku yanıtına neden olan reaktif bir fenomen olduğu düşünülmektedir.

Deri haricinde orbital boşluk, santral sinir sistemi, karaciğer, dalak ve böbrek tutulumu da gözlenebilmektedir



**Şekil 2.** Dermiste epelioid hücre toplulukları ve miks formda inflamatuvar hücreler (Hematoksilen ve eozin boyası X40)



**Şekil 3.** Yüksek büyütmede köpüksü sitoplazma değişiklikleri gözlenmekte (Hematoksilen ve eozin boyası X100)

(2-4). Ksantogranuloma genellikle hayatın ilk 3 yılında ve çocuk vakalarda gözlenmekle birlikte, literatürde ender olarak, olgumuzda olduğu gibi erişkin yaşta başlangıç gösteren olgulara rastlanabilmektedir. Erişkin tip ksantogranuloma olgularının çoğunluğu 2. ve 3. dekada karşımıza çıkmaktadır. Bununla birlikte 7. dekada kadar ileri yaşlarda başlangıç gösteren olgular da bildirilmektedir (1). Erişkin

formda lezyonlar, juvenil ksantogranulomadan farklı olarak kendiliğinden gerileme eğiliminde değildir ve klinik olarak daha büyük çaplı nodüllerle seyredir (4).

Histopatolojide, dermiste yoğun epitelioid hücre infiltrasyonu gözlenir. Küçük büyütmede diffüz, likenoid, akantolitik, akantotik ve likenoid, ülseratif ve perivasküler paternler bildirilmektedir. Olgumuzda olduğu gibi, retiküler dermiste diffüz epitelyal hücresele infiltrasyon, en sık gözlenen paternidir. Ksantogranuloma için bir diğer karakteristik bulgu hücrelerde ksantomatöz değişikliklerle birlikte, çelenk görünümünde, periferde köpüksü dejenerasyon, santralde homojen eozinofilik sitoplazma içeren Touton dev hücrelerinin varlığıdır. Dikkatli olunması gereken bir konu ise Touton dev hücrelerinin erişkin tip ksantogranuloma için özgün olmayıp, nekrobiyotik ksantogranuloma ve benin fibröz histiyositoma da görülebilmektedir (5). Bu noktada ayırıcı tanıda ek klinik ve histopatolojik bulguların incelenmesi önem kazanmaktadır. Örnek olarak nekrobiyotik ksantogranulomada kolesterol kleftleri ve kollajen liflerinde nekrobiyozisin; benin fibröz histiyositomada ise hemosiderin depoziti ve epidermal indüksiyonun varlığı ipuçlarını oluşturabilmektedir. Ayrıca, olgumuzda olduğu gibi, köpüksü Touton dev hücrelerinin gözlenmemesi erişkin tip ksantogranuloma tanısını ekarte ettirmemektedir, çünkü özellikle olguların bir kısmında dokuda bu formda hücreler izlenmektedir.

Chang ve arkadaşlarının (4), 30 juvenil ksantogranuloma ve 15 erişkin tip ksantogranuloma olgusunun histopatolojik bulgularının karşılaştırıldığı çalışmalarında erişkin ve juvenil formlar arasında farklılık bulunmadığı gösterilmiştir. Olgumuzun histolojik ayırıcı tanısında Langerhans hücreli histiositozis (LHH), epitelioid benin fibröz histiyositoma ve Rosai-Dorfman hastalığı yer alıyordu. LHH histopatolojisinde, olgumuzda olduğu gibi nötrofil ve eozinofilleri içeren karışık inflamasyon ve epitelioid histiyositlerden oluşan dermal infiltrasyon gözlenmekle birlikte, epidermotropizm ve böbrek şekilli (reniform) nüve değişikliğinin yokluğu ile ayırıcı tanıya gidildi. Zor vakalarda LHH tanısı S-100 ve CD1a immunohistokimyasal boyalarıyla desteklenebilmektedir. Her ne kadar benin fibröz histiyositomanın epitelioid varyantında, olgumuza benzer şekilde geniş sitoplazmalı epitelioid hücre toplulukları yer alsada, bu antiteye ait fokal olarak karakteristik diğer bulguların yokluğu (keloidal kollajen, epidermal indüksiyon vb.) ile ayırıcı tanıya gidildi. Rosai-Dorfman hastalığı da erişkin tip ksantogranulomaya benzer şekilde reaktif bir fenomen olarak baş ve boyun bölgesinde nodüler lezyonlarla klinik seyir gösterebilmektedir. Bununla birlikte emperipolezis (epitelioid hücrelerce

lenfosit fagositozu) ve plazma hücre inflamasyonun gözlenmemesi ile Rosai-Dorfman hastalığı ile ayırıcı tanıya gidildi.

Erişkin tip ksantogranuloma olgularında histopatolojik ayırıcı tanıda düşünülmesi gereken diğer hastalık ise amelanotik melanomadır. Busam ve arkadaşlarının çalışmasında (6), deneyimli dermatopatologlar tarafından melanoma tanısı alan iki erişkin ve bir juvenile tip ksantogranuloma olgusunda, fokal S-100 pozitif boyanma paterninin tanıda yanılığa neden olduğu, hücre popülasyonunda yüksek oranda (%80 ve üzeri) CD68 pozitifliğinin saptanmasının ise melanoma tanısının ekarte edilmesinde önemli bir yardımcı tanı yöntemi olduğu vurgulanmaktadır.

Sonuç olarak; ender rastlanılan bir ksantogranuloma formu olan bu antitenin, klinik olarak juvenil formdan farklı olarak inatçı klinik seyir göstermesi ve daha büyük çaplı lezyon görünümüne neden olduğunu vurgulamaktayız. Erişkin tip ksantogranulomanın, histopatolojik incelemede Langerhans-dışı histiositozis tablosunun gözlendiği durumlarda ayırıcı tanıda yer alması gereken bir deri hastalığı olduğu düşüncesindeyiz.

#### Çıkar Çatışması

Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

#### Kaynaklar

1. Consolaro A, Sant'Ana E, Lawall MA, et al. Gingival juvenile xanthogranuloma in an adult patient: case report with immunohistochemical analysis and literature review. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2009;107:246-52.
2. Mencía-Gutiérrez E, Gutiérrez-Díaz E, Madero-García S. Juvenile xanthogranuloma of the orbit in an adult. *Ophthalmologica* 2000;214:437-40.
3. Hsiao PF, Liu HC, Wu YH. An infant with juvenile xanthogranuloma, multiple café-au-lait macules, acute myeloid leukaemia: an incomplete, rare form of triple association? *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2008;22:1378-9.
4. Chang SE, Cho S, Choi JC, et al. Clinicohistopathologic comparison of adult type and juvenile type xanthogranulomas in Korea. *J Dermatol* 2001;28:413-8.
5. Okan G. Nekrobiyotik ksantogranuloma. *Türkderm* 2000;34:174-6.
6. Busam KJ, Rosai J, Iversen K, et al. Xanthogranulomas with inconspicuous foam cells and giant cells mimicking malignant melanoma: a clinical, histologic, and immunohistochemical study of three cases. *Am J Surg Pathol* 2000;24:864-9.