

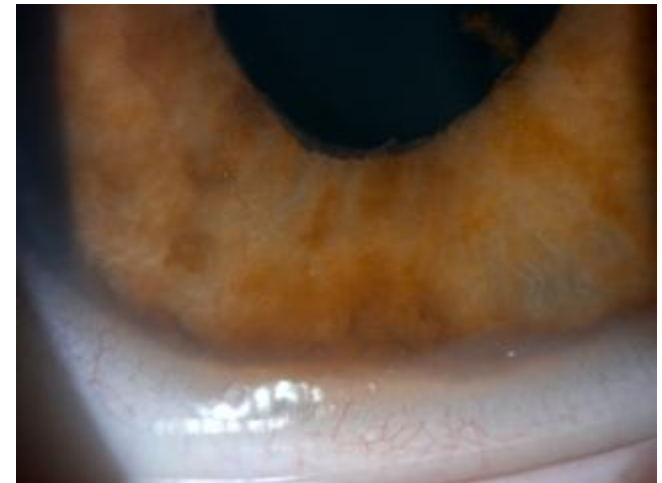
Xantogranuloma juvenil

Un caso de difícil manejo

Mónica Asencio Duran
Ana Boto de los Bueys
Jesús Peralta Calvo

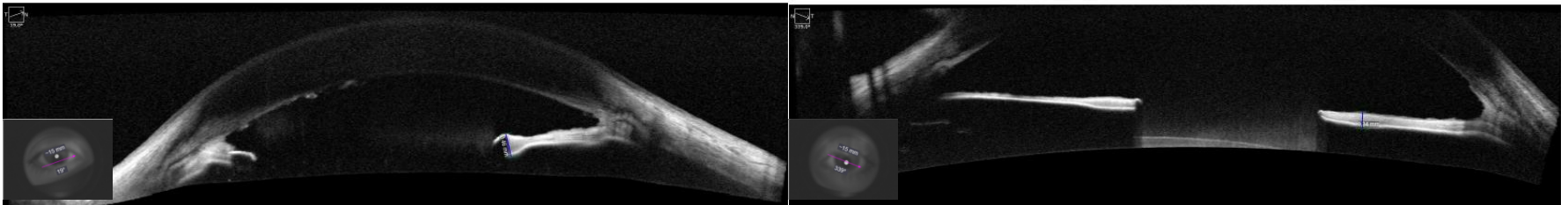
Caso clínico

- 10-11-20: ♀15 a. Remitida desde Ciudad Real con Dx de xantogranuloma OD e hifema recidivante
- AP: Dermatología: lesiones verrucosas en codos por Atopia.
- EF: AV L OD 1,5 OI 1,2
- BMC: OD Lesión color miel nodular iridiana de 7-8 mm y 2 mm de espesor hasta limbo.
- Gonioscopia: OD grado IV 360° a excepción de 7 a 9 hs que está ocupado por lesión. No líneas hemáticas. OI normal
- PIO 22/ 16 (Icare)
- CG y OCT macular AO normal



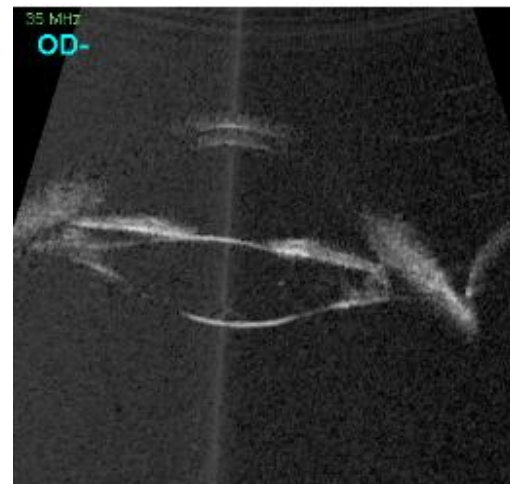
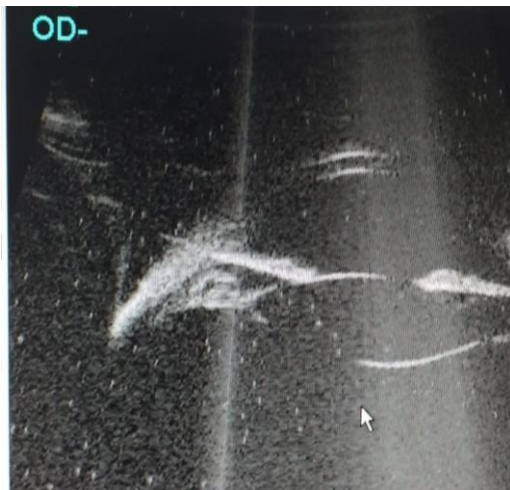
Caso clínico

- AO: 3 episodios de hifema OD y uveítis OI que recidivan al suspender CE tópicos, tto CE orales sin respuesta
- Tratamiento: Timofтол 0,5% /12 h+ Triamcinolona peribulbar OD
- 01/07/2021: Uveítis OI
- 17/09/2021: lesiones iris, nivel de pseudohipopion y algún vaso iridiano
- BMC: dilatación vasos iris > OD y ténues OI, corectopia AO. Material marronáceo en ángulo inferior.
- AFG iris: sin alteraciones.
- OCT AS: no engrosamiento/nódulos iris.



Caso clínico

- BMU OD: sinequia inferior, contenido hiperreflectivo de ecogenicidad media pre- y post- sinequia. Centro contenido hiporreflectivo sin pared (no quístico).
- BMU OI: no masas ángulo/ iris.



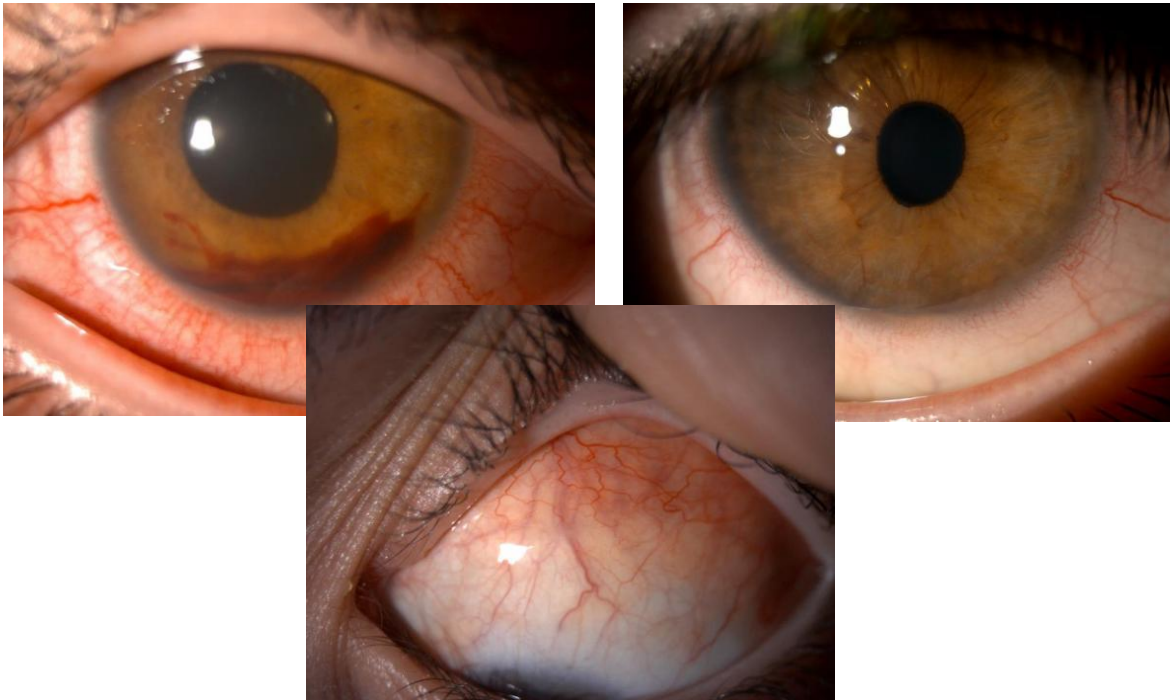
Caso clínico

- Nov/2021: Dermatología:
Aparición de lesiones nuevas cutáneas en manos, cuero cabelludo, MMII y MMSS.
Biopsia: Xantogranuloma: mutación BRAF V600E negativa (resultado estudio NGS: panel Oncomine)
- Dic/2021: Comprehensive Assay v3.
(Biomarcadores de cáncer prevalente sin evidencia relevante basados en fuentes de datos incluidas)
No detectadas variantes relevantes



Caso clínico

- **Nov/2021: afectación conjuntival difusa con engrosamiento conjuntival de color amarillento difuso en ambos ojos:**



Biopsia conjuntival (12/2022) → xantogranuloma

Caso clínico

- **Pruebas sistémicas:**

- Estudio hematológico normal (hemograma, ANA, VSG, PCR Ac antitransglutaminasa tisular (igA) 01/07/2021
- **RNM SNC en C. Real (12/11/21): normal.**
- **RNM orbitaria normal.**
- **RNM bodyscan normal (25-12-2022)**



**XANTOGRANULOMA
CONJUNTIVA E IRIS BILATERAL**

3 episodios de hifema desde 10/2020

Uveítis hemática crónica

Corticoides tópicos e hipotensores

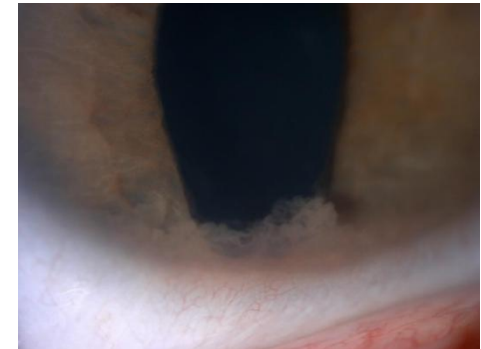
oculares de forma crónica.

Caso clínico

- 16/12/21; Bevacizumab tópico: no efecto.
- 05/01/22: 8 mg triamcinolona transeptal AO: no efecto.
- 02/22 - 09/22: 2x aflibercept 2mg/0,05 ml OD y x1 OI + 1 aflibercept AO en CA.
- 23/09/2022: Ác. Tranexámico 5% tópico: no efecto

Caso clínico

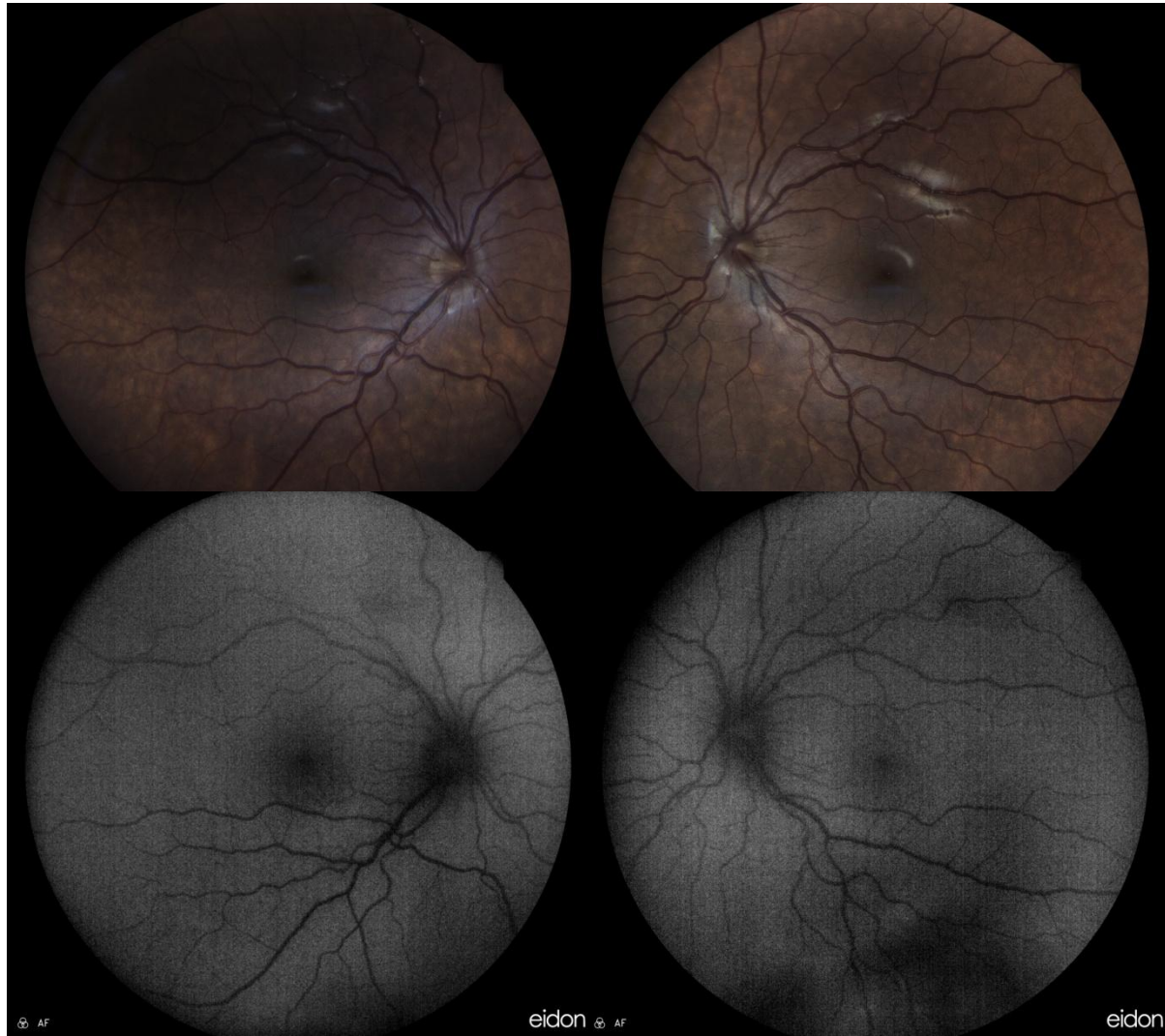
- 25/01/2023: tto crónico con CE tópicos (metilprednisolona/8h) + timoftol+ brimonidina tópico AO
 - AV cc OD: 0.8 eº: 1.0 / OI: 0.63 dif eº: 0.8+1
 - ARF OD: -3.25 -2.25 13º / OI: -4.00 -0.25 26º
 - PIO: 12 / 22 mm Hg
 - BMC:
 - OD: < afectación conjuntival., persiste fibrina en CA inferior, Tyndall 2 +. Corectopia inferior, ectropion uveal inferior, opacidad subcapsular anterior inferior OD.
 - OI: edema corneal epitelial microquístico difuso. Corectopia inferior incipiente. No tyndall. Restos marronáceos en CA inferior (0.5 mm). No vascularización/ tumor iris. Catarata leve.



Resolución de edema corneal OI tras Iopimax y edemox/12 h

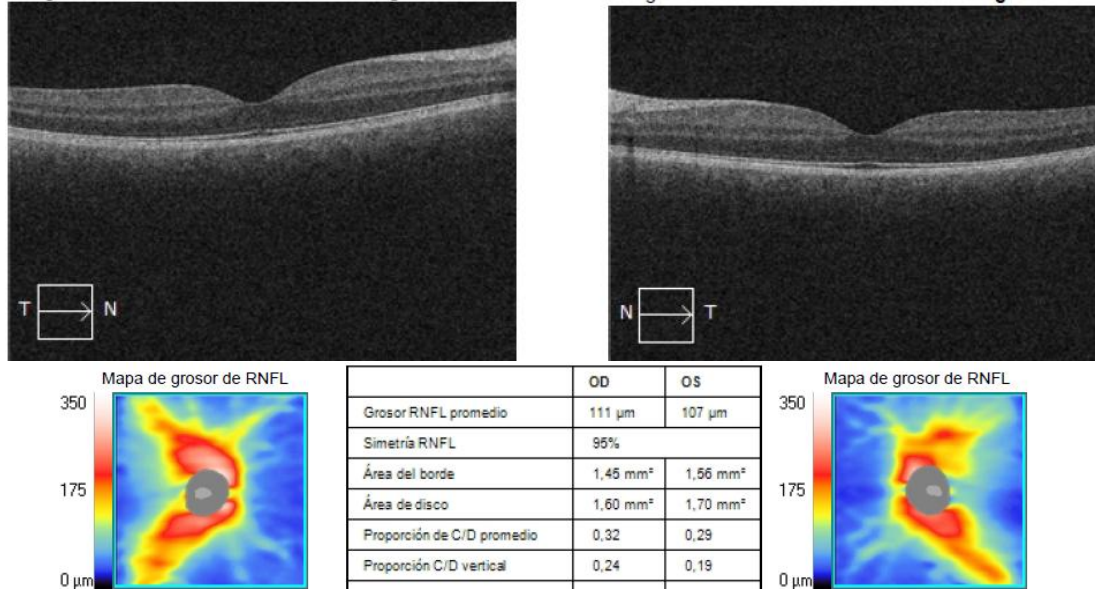
Caso clínico

- Retinografías:
puntelleado
anaranjado sutil AO
(cambios EPR no
patológicos?)
- AF normal



Caso clínico

- OCT: macula y CFNR normal AO

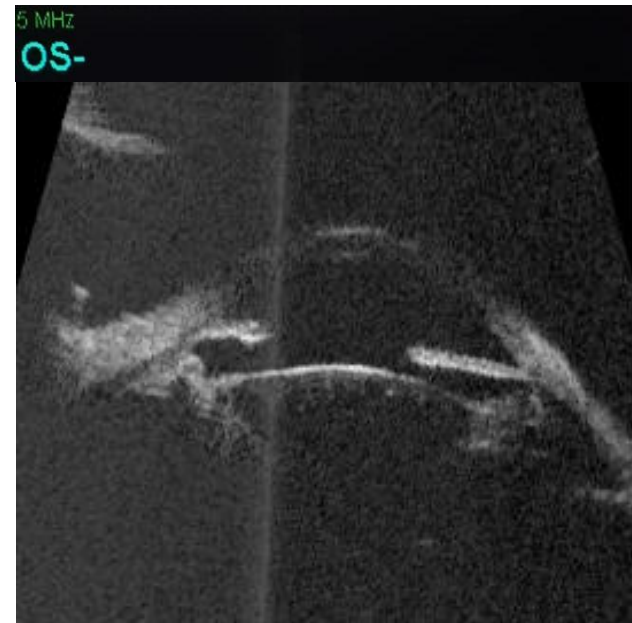
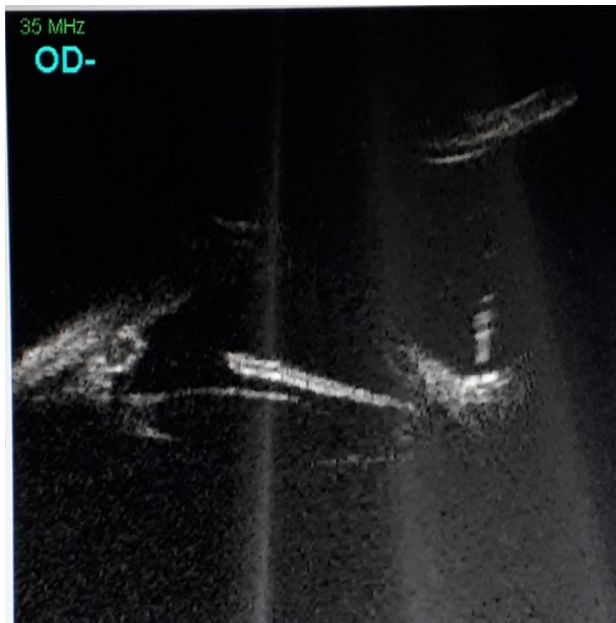


- Recuento endotelial:

- OD 3230 cell/mm² -CD: 31% -HEX: 53% -CT: 667 micras
- OI: 3182 cell/mm² -CD: 28% -HEX: 58% -CT: 708 micras;

Caso clínico

- BMU:



- OD: masa nodular hiporreflexiva bien delimitada y de aspecto casi quístico dependiente de pared en Ángulo inferior de CA (corte CC) y abundante material hiperreflexivo localizado en endotelio corneal y CA inferior,
- OI no se detectan masas en iris ni CA.

Caso clínico

- 02/2023: **Hematooncología**: plantea quimioterapia con vimblastina semanal durante un año

....¿?

- Interconsulta Centro de Oncología Ocular Internacional:

Miami, Feb 5th 2023, 20.30

Hi everyone,

Thanks for forwarding this interesting (and tough) case.

The fact that topical, local and systemic steroids have been tried several times with no resolution makes it particularly challenging.

1. Possible options would be to **switch to topical difluprednate** if available **or to try another course of high-dose oral steroids**. I would consider at least **60 mg** (1-1.5 mg/kg depending on the weight of the patient) of **prednisone daily for at least one week**. If it responds, then consider a **slow taper over the course of at least 8 weeks**. If this has already been tried with no response, then I agree it's time to move onto the next step.
2. I think it would be reasonable to consider **low-dose radiation therapy**. **Doses up to 20Gy (in 5 sessions)** have been used with some success. The risk for side effects with low dose radiation is limited but still present, so this would have to be monitored over time (specifically dry eye, cataract and radiation retinopathy).
3. Some success has been reported with **immunomodulatory therapy** too but there is no clear evidence as to what agent works best (methotrexate, cyclosporin, chlorambucyl, vinblastine have all been used). **I personally do not have any experience** with IMT in JXG and would probably lean toward low-dose radiation therapy at this point. Hope this helps!

**Dr Carol Karp/Dr. B.Williams/Dr M.Di Nicola
Bascon Palmer Eye Institute**

Caso clínico

- 02/2023: Prednisona 60 mg/día
- 06/2023 nuevos hifemas OI y desviación pupilar.
- PIC a Onco RT. Medición lesiones para valorar braquiterapia.
Escasa bibliografía

Case Reports > [Strahlentherapie](#). 1983 May;159(5):277-82.

[Results of radiotherapy in case of juvenile xanthogranuloma of the iris]

[Article in German]

R P Müller, G Jünemann

dosis total 300-400 cGy + esteroides locales suave inmediatamente.
5 casos con resolución completa.

Caso clínico

- Implante de Iluvien AO + colirio prednisolona c/8h + antiHTO AO



- Pendiente de realización de radioterapia.

Consideraciones

- Los nevoxantoendoteliomas (XGJ) son enfermedades benignas de piel muy raras en niños.
- JXG extremadamente raro en adultos.
- La manifestación ocular principal en iris, pero solo 10%. *Muy pocos casos con afectación retiniana*
- Clínica: hemorragia unilateral recurrente CA. Otros: heterocromía, tumor vascularizado circunscrito, engrosamiento difuso del iris. Uveítis. A veces PIO elevada: *Sd mascarada*
- Se considera anomalía perteneciente al grupo de histiocitosis no X (*proliferación histiocitaria masiva*).
- Tratamiento controvertido: *Esteroides local suave vs Radioterapia 300-400 cGy vs Inmunoterapia*

Qué haríais?

GRACIAS