

nitroočního tlaku z krvácení nebo expanze samotného JXG.

JXG může být dle některých dat asociován s neurofibromatózou typu 1 (NF1) u 3 až 10 % pacientů (8, 9). U malých dětí může být přítomnost **mnohočetných skvrn typu café-au-lait** a **JXG známkou NF1** i při absenci jiných spolehlivých diagnostických známek NF1 (10). Ve velké retrospektivní studii případ – kontrola u pacientů s NF1 nebylo zjištěno zvýšené riziko jakýchkoli malignit ve srovnání s těmi, kteří neměli manifestaci JXG (11).

Diagnóza JXG je ve většině případů stanovena **klinicky, ev. dermatoskopicky**. Bylo navrženo, aby dermatoskopické rysy korelovaly s úrovní zranění léze. U časných lézí je popisován dermatoskopický vzor tzv. „zapadajícího slunce“, tedy oranžovo-žlutá oblast obklopená erytematózním okrajem. U plně vyvinutých lézí je okolní erytém zmenšený a převažují zde vzory světle žlutých globulí. U pozdních regresivních lézí byly identifikovány spíše výrazné bělavé pruhy (12).

Při pochybnostech o diagnóze je nutná **biopsie kůže** s následným hodnocením **histologie** včetně **imunohistochemického barvení**.

Diferenciální diagnóza JXG u dětí zahrnuje histiocytózu z Langerhansových buněk,

mastocytom, névus Spitzové, dermatofibrom, ALK-pozitivní histiocytózu, benigní cefalickou histiocytózu a xanthom. Dermatoskopické a histologické vyšetření pomůže k rozlišení nejasných lézí.

Terapie

Onemocnění zpravidla samovolně ustupuje v průběhu měsíců až let, existují však případy přetrvání léze do dospělosti. Po zhojení může onemocnění zanechat atrofické změny kůže či hypopigmentace. Recidivy jsou extrémně vzácné (11).

Léčebnou metodou první volby je **excize** či **sledování**. Agresivní léčba připadá v úvahu pouze u vzácných případů novorozenců se závažným **systémovým postižením**. Uplatňují se zejména celkově podávané kortikosteroidy, případně v kombinaci s chemoterapií (prednison, metotrexát vinblastin a merkaptopurin) a chirurgickou intervencí.

Prognóza

JXG má ve většině případů benigní průběh. Spontánní regrese je u kožních lézí pravidlem a nastává přibližně za jeden až pět let, někdy zanechává atrofickou jizvu nebo hypopigmentace.

Extrakutánní a systémové formy JXG také ve většině případů spontánně regredují. Vrozená forma JXG s multisystémovým nebo rozsáhlým viscerálním postižením může vyžadovat agresivní léčbu (3, 5, 8).

Závěr

Juvenilní xantogranulom je benigní proliferativní jednotka patřící do skupiny kožních a mukokutánních *non-Langerhans-cell* histiocytóz. Vyskytuje se převážně u kojenců a batolat, nejčastěji v prvním roce života, vzácně může být JXG přítomen již při narození. Extrakutánní nebo systémový JXG je vzácný. Oční forma JXG se může objevit i v nepřítomnosti kožních forem, očními projevy mohou být hypHEMA, uveitida, léze rohovky nebo duhovky.

Diagnóza je ve většině případů klinická, ev. dermatoskopická. V nejistých případech je nutná diagnostická histologie včetně imunohistochemie.

Kožní forma JXG obvykle spontánně regreduje. Pacienti s oční formou JXG by měli být odesláni k oftalmologovi. Systémový JXG může vyžadovat léčbu (excizi, radioterapii a/nebo chemoterapii), pokud způsobuje příznaky.

Vhodná je mezioborová spolupráce pediatra, dermatologa, očního lékaře a patologa.

LITERATURA

1. So N, Liu R, Hogeling M. Juvenile xanthogranulomas: Examining single, multiple, and extracutaneous presentations. *Pediatr Dermatol.* 2020;37:637.
2. Paxton CN, O'Malley DP, Bellizzi AM, et al. Genetic evaluation of juvenile xanthogranuloma: genomic abnormalities are uncommon in solitary lesions, advanced cases may show more complexity. *Mod Pathol.* 2017;30:1234.
3. Diamond EL, Durham BH, Haroche J, et al. Diverse and Targetable Kinase Alterations Drive Histiocytic Neoplasms. *Cancer Discov.* 2016;6:154.
4. Salari B, Dehner LP. Juvenile Xanthogranuloma: A Comparative Immunohistochemical Study of Factor XIIIa, CD11c, and CD4. *Am J Dermatopathol.* 2022;44:493.
5. Kundak S, Çakır Y. Juvenile xanthogranuloma: retrospec-

6. So N, Liu R, Hogeling M. Juvenile xanthogranulomas: Examining single, multiple, and extracutaneous presentations. *Pediatr Dermatol.* 2020;37:637.
7. 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.
8. Ferrarí F, Masurel A, Olivier-Faivre L, et al. Juvenile xanthogranuloma and nevus anemicus in the diagnosis of neurofibromatosis type 1. *JAMA Dermatol.* 2014;150:42.
9. Miraglia E, Laghi A, Moramarco A, et al. Juvenile xanthogranuloma in neurofibromatosis type 1. Prevalence and po-

10. Fenot M, Stalder JF, Barbarot S. Juvenile xanthogranulomas are highly prevalent but transient in young children with neurofibromatosis type 1. *J Am Acad Dermatol.* 2014;71:389.
11. Liy-Wong C, Mohammed J, Carleton A, et al. The relationship between neurofibromatosis type 1, juvenile xanthogranuloma, and malignancy: A retrospective case-control study. *J Am Acad Dermatol.* 2017;76:1084.
12. Xu J, Ma L. Dermoscopic Patterns in Juvenile Xanthogranuloma Based on the Histological Classification. *Front Med (Lausanne).* 2021 Jan 13;7:618946. doi: 10.3389/fmed.2020.618946. PMID: 33521026; PMCID: PMC7838354.

S NÁMI SE NEZTRATÍTE

Časopis je indexován v těchto databázích:
Scopus, Ebsco a Embase

Využíváme systém **CrossRef**. S články můžete snadno pracovat díky jednoznačnému identifikátoru **DOI**.

