



Disponible en ligne sur

**ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

**EM|consulte**  
www.em-consulte.com



## CAS CLINIQUE

# Xanthoma disseminatum avec atteinte viscérale multifocale asymptomatique

*Xanthoma disseminatum with asymptomatic multisystem involvement*

M. Zinoun<sup>a,\*</sup>, F. Hali<sup>a</sup>, F. Marnissi<sup>b</sup>, S. Lazaar<sup>c</sup>,  
H. Benchikhi<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Service de dermatologie-vénéréologie, CHU Ibn Rochd, 1, quartier des Hôpitaux, Casablanca, Maroc

<sup>b</sup> Service d'anatomopathologie, CHU Ibn Rochd, 1, quartier des Hôpitaux, Casablanca, Maroc

<sup>c</sup> Service de radiologie, CHU Ibn Rochd, 1, quartier des Hôpitaux, Casablanca, Maroc

Reçu le 16 juin 2014 ; accepté le 13 novembre 2014

### MOTS CLÉS

Histiocytose non langerhansienne ;  
Xanthoma disseminatum ;  
Xanthogranulome ;  
Cellule de Touton

### Résumé

**Introduction.** — Les xanthogranulomes appartiennent aux histiocytoses non langerhansiennes, groupe II dans la classification de l'Histiocyte Society. Ils comprennent un ensemble hétérogène d'entités rares, à tropisme fréquemment cutané. Le xanthoma disseminatum de Montgomery fait partie de ce groupe d'histiocytoses non langerhansiennes. Nous rapportons un cas de xanthoma disseminatum (XD) dans lequel l'atteinte cutanéomuqueuse localisée a révélé une atteinte multisystémique asymptomatique.

**Observation.** — Un homme de 28 ans consultait pour des lésions en nappes papulo-nodulaires infiltrées de teinte jaune-orangé qui évoluaient depuis deux ans, prédominant sur le visage en région péri-orbitaire. Des lésions similaires étaient présentes sur les muqueuses buccale et génitale, sans retentissement fonctionnel. L'étude histologique de la biopsie cutanée montrait un infiltrat dermique histiocytaire spumeux avec des cellules géantes multinucléées de type Touton, sans nécrobiose associée, exprimant le CD68 mais pas le CD1a, en faveur d'un xanthogranulome de type juvénile. Le bilan paraclinique à la recherche d'une atteinte viscérale trouvait des localisations gastrique et médiastinale, confirmées histologiquement. La scintigraphie osseuse montrait une hyperfixation ulnaire gauche suspecte de correspondre à une localisation osseuse. Il n'y avait pas de gammopathie associée ni de diabète insipide. Une corticothérapie générale était débutée à la dose de 1 mg/kg/j de prednisone en association au thalidomide, 100 mg/j. L'évolution était marquée par une désinfiltration des lésions dès la deuxième semaine de traitement, cette réponse thérapeutique partielle se maintenant avec un recul d'au moins 3 mois.

\* Auteur correspondant.

Adresses e-mail : mouna.zinoun@gmail.com, amine.slaoui@gsi.ma (M. Zinoun).

*Discussion.* – Le XD est une forme rare d'histiocytose non langerhansienne. Il associe une xanthomatose cutanéomuqueuse dans laquelle l'atteinte du visage est fréquente et un diabète insipide inconstant. Les xanthomes muqueux et l'atteinte viscérale conditionnent le pronostic. Cette observation exceptionnelle de XD tient son originalité du fait que l'atteinte cutanée localisée a permis de révéler une histiocytose non langerhansienne multifocale jusque-là asymptotique. Ainsi, tout xanthogranulome à lésions multiples de l'adulte justifie la recherche d'une localisation viscérale. Le diagnostic de l'entité précise dans ce groupe d'histiocytoses peut se révéler difficile et repose généralement sur la confrontation anatomoclinique. Le traitement est lui aussi difficile et non consensuel.  
© 2015 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

## KEYWORDS

Non-Langerhans cell histiocytosis;  
Xanthoma disseminatum;  
Xanthogranuloma;  
Touton giant cell;  
Multisystem involvement

## Summary

*Background.* – Xanthogranulomas belong to non-Langerhans histiocytosis of the second group in the Histiocyte Society classification. They comprise a heterogeneous group of rare entities frequently involving cutaneous tropism. Xanthoma disseminatum belongs to this group of non-Langerhans histiocytosis. We report a case of xanthoma disseminatum (XD) in which localized skin and mucous impairment revealed multisystem involvement.

*Patients and methods.* – A 28-year-old man presented with a two-year history of progressive yellow-orange and infiltrated xanthomatous papulonodular lesions of the face. Lesions of the oral mucosa and genital region were seen, with no functional repercussions. No ophthalmic or other complications were found. Histopathology showed a dense histiocytic infiltrate within the dermis with Touton giant cells, foamy multinucleated giant cells and inflammatory cells, without necrobiosis. Histiocytes were positive for CD68 but negative for CD1a. Gastric and lung involvement was seen and was confirmed at histology. Bone scintigraphy showed suspicious left ulnar hyperfixation suggesting bone involvement. No monoclonal gammopathy or diabetes insipidus was seen. Our patient was treated with corticosteroids 1 mg/kg/day and thalidomide 100 mg/day. The outcome was marked by regression and exfiltration of the cutaneous lesions from the second week of treatment, with subsidence continuing at 3 months.

*Discussion.* – This case involves a very rare form of xanthoma disseminatum. The localized facial skin lesions revealed multifocal non-Langerhans histiocytosis that was in fact asymptomatic. The diagnosis of XD was based on clinical, histological and immunohistochemical criteria. Xanthoma disseminatum is a non-Langerhans histiocytic proliferation first described by Montgomery in 1938. This rare entity is characterized by skin and mucous membrane xanthomatosis in which the facial involvement is common, together with diabetes insipidus and normal lipid metabolism. The prognosis is determined by the presence of mucosal xanthomas and visceral involvement. Thus, all xanthogranulomas involving multiple lesions warrant screening for visceral involvement. Diagnosis of this entity can be difficult and is usually based on clinical and histopathological findings. In addition, treatment is complex and non-consensual.

© 2015 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Les xanthogranulomes font partie des histiocytoses non langerhansiennes du groupe II selon la classification de l'Histiocyte Society [1,2]. Il s'agit d'un ensemble hétérogène d'entités rares à tropisme fréquemment cutané, comprenant des formes localisées et des formes systémiques [1–3]. L'atteinte cutanée permet d'établir le diagnostic mais c'est l'atteinte extra-cutanée qui conditionne le pronostic [2]. La détermination de l'entité précise au sein du groupe, basée sur des critères cliniques, biologiques et anatomopathologiques, peut s'avérer difficile [2].

Le xanthoma disseminatum « de Montgomery » (XD) appartient à ce groupe d'histiocytoses non langerhansiennes. Ce syndrome rare associe des xanthomes cutanéomuqueux avec des taux de lipides sanguins normaux, une

atteinte viscérale et un diabète insipide inconstant [4]. Nous rapportons un cas de xanthoma disseminatum dont l'atteinte cutanéomuqueuse localisée a révélé une atteinte multisystémique asymptomatique.

## Observation

Un homme de 28 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, consultait pour des lésions jaunâtres diffuses du visage, légèrement prurigineuses mais indolores, qui évoluaient depuis deux ans en augmentant progressivement de taille, occasionnant une gêne esthétique importante. Il s'agissait de macules et papulo-nodules de couleur

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3186066>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3186066>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)