
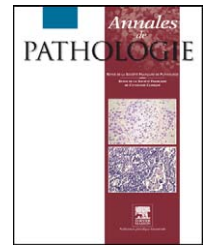




Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France  
  
www.em-consulte.com



## CAS ANATOMOCLINIQUE

# Xanthogranulome juvénile de la cavité nasale

## Juvenile xanthogranuloma of the nasal cavity

Rose Chami<sup>a</sup>, Olga Aleynikova<sup>b</sup>, Antony Abela<sup>c</sup>,  
Martine Blais<sup>a</sup>, Luc Oligny<sup>a</sup>,  
Dorothee Bouron-Dal Soglio<sup>a</sup>, Natalie Patey<sup>a,\*</sup>

<sup>a</sup> Département de biologie et pathologie cellulaire, hôpital Sainte-Justine, CHU Sainte-Justine, 3175, chemin Côte-Ste-Catherine, Montréal (QC) H3T 1C5, Canada

<sup>b</sup> Département de pathologie, hôpital Général-Juif, Montréal, Canada

<sup>c</sup> Service ORL, université de Montréal, CHU Sainte-Justine, Montréal, Canada

Accepté pour publication le 16 juillet 2010  
Disponible sur Internet le 8 octobre 2010

### MOTS CLÉS

Histiocytose ;  
Xanthogranulome  
juvénile ;  
Enfant

**Résumé** Le xanthogranulome juvénile (XGJ) est une lésion bénigne rare dont l'incidence réelle n'est pas connue. Il entre dans le cadre des histiocytoses non langerhansiennes dont il est la forme la plus fréquente. L'âge médian de survenue est de deux ans. Les lésions sont le plus souvent cutanées et uniques, cependant l'apparition de multiples lésions, de localisation céphalique préférentielle, peut être observée. Ces lésions cutanées ont tendance à se résorber lentement. Les lésions extra-cutanées et viscérales ont été décrites, le site le plus commun étant le globe oculaire. Lorsque les lésions sont multiples, celles-ci peuvent persister, d'où la nécessité d'un traitement corticostéroïde, voire d'une chimiothérapie. Histologiquement, la lésion est constituée d'histiocytes et d'un infiltrat inflammatoire dont l'intensité est variable. Il existerait en fait un spectre lésionnel du XGJ. Les lésions initialement monomorphes et très cellulaires, s'enrichiraient progressivement en cellules géantes multinuclées de Touton et en cellules spumeuses, puis en cellules fusiformes. Nous rapportons un cas de XGJ à un stade évolutif précoce, ne comportant pas de cellule multinucléée ou spumeuse, survenant chez une fillette de huit ans. La lésion se présente comme une tumeur du méat inférieur de la cavité nasale avec atteinte de l'orbite, simulant cliniquement un rhabdomyosarcome. Cette forme atypique dans sa présentation clinique et histologique doit être connue car d'évolution bénigne, ne nécessitant qu'un traitement local.

© 2010 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

### KEYWORDS

Histiocytosis;  
Juvenile  
xanthogranuloma;  
Child

**Summary** JXG is a benign lesion of unknown incidence. It is the most frequent type of non-langerhans histiocytosis with a median age of 2 years. It usually presents as isolated cutaneous lesions. Multiple lesions, especially over the head and neck, may occur. The skin lesions tend to regress slowly with time. Extra-cutaneous and visceral involvements have been observed, the most common site being the eye. When the lesions are numerous, they may persist, hence the need for treatment with corticosteroids or chemotherapy. Histologically, the lesion consists of

\* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : natalie.patey.hsj@ssss.gouv.qc.ca (N. Patey).



histiocytes admixed with an inflammatory infiltrate of variable density. The lesions are initially monomorphic and very cellular, progressively enriched with multinucleated giant cells of Touton and foamy cells, followed by spindle cells. We report an 8-year old girl with XGJ of early type without multinucleated and foamy cells. This case presented as a tumour in the inferior meatus of nasal cavity, clinically simulating a rhabdomyosarcoma. This atypical clinical and histological presentation with benign evolution should be recognized since it requires only local treatment. © 2010 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

## Introduction

La classification des lésions histiocytaires a récemment été simplifiée. Inspiré par les travaux de Zelger et al., Jaffe R. distingue trois types de lésions en fonction du phénotype des cellules tumorales :

- les histiocytoses langerhansiennes expriment le CD1a, la PS100, mais sont négatives pour le CD14 ;
- les xanthogranulomes juvéniles (XGJ) expriment le CD68, le CD14, le CD163, la fascine et le facteur XIIIa, mais pas le CD1a et la PS100 ;
- les histiocytoses non langerhansiennes et non xanthogranulomateuses, telles que la maladie de Rosai-Dorfman, la reticulo-histiocytose solitaire ou multicentrique qui sont CD1a et PS100 négatives [1–4].

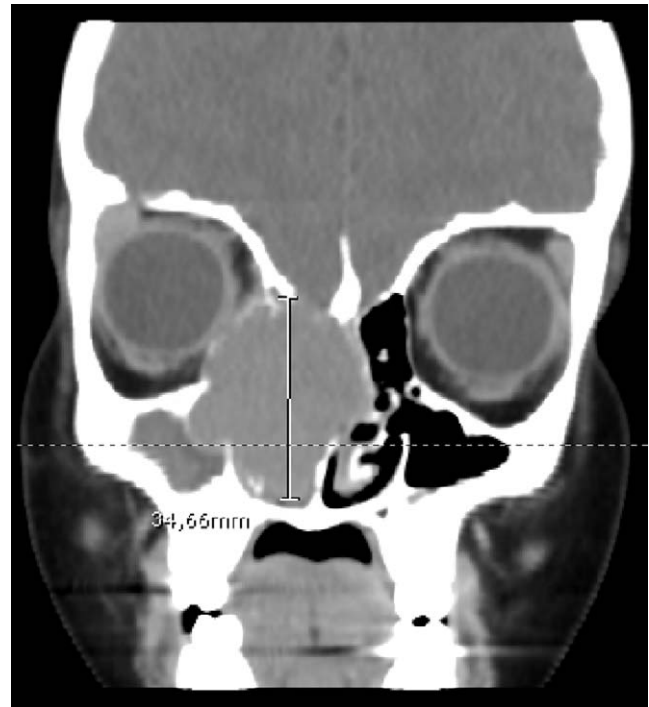
Le xanthogranulome juvénile (XGJ), une lésion bénigne rare, est la forme la plus fréquente des histiocytoses non langerhansiennes. Nous rapportons ici le troisième cas localisé à la cavité nasale [5,6], car les formes de présentation atypique doivent être connues car bénignes.

## Observation

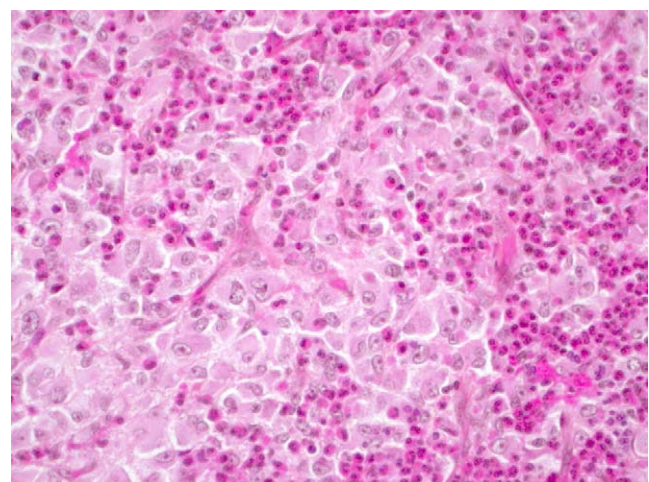
Une fillette âgée de huit ans avait consulté en ophtalmologie en raison d'un larmoiement persistant. Le traitement de conjonctivite alors institué était inefficace. La tomodensitométrie (TDM) cérébrale avait mis en évidence une masse de 3,8 cm × 2,8 cm × 2,4 cm, peu calcifiée de la cavité nasale, s'étendant en intra-orbitaire et s'accompagnant d'une lyse osseuse (Fig. 1). Cette masse était homogène, envahissant la paroi osseuse interne de l'orbite et dépassant la ligne médiane. Le reste des examens cliniques et paracliniques était normal. L'examen histologique effectué lors d'une biopsie chirurgicale révélait une prolifération cellulaire dense constituée de cellules de grande taille à noyaux irréguliers, à nucléoles proéminents (Fig. 2). Le cytoplasme était abondant, éosinophile. Les limites cytoplasmiques étaient peu marquées. De rares cellules possédaient un noyau réniforme, encoché. Le stroma était peu abondant, voire absent. La lésion était riche en polynucléaires éosinophiles comportant également des abcès éosinophiles. Les cellules exprimaient le CD68, la fascine (Fig. 3) et le facteur XIIIa focalement. D'autres marqueurs tels que le CD1a et la PS100 étaient négatifs. Le diagnostic de XGJ dans sa forme précoce est diagnostiqué. Une exérèse de la masse était effectuée ; l'évolution à deux ans est favorable, sans récurrence.

## Discussion

Le XGJ est une lésion bénigne rare, entrant dans le cadre des histiocytoses non langerhansiennes. Il atteint surtout les enfants, mais est aussi décrit chez les adultes (entre la 3<sup>e</sup>



**Figure 1.** Tomodensitométrie sino-nasale montrant la tumeur de la cavité nasale, envahissant la paroi osseuse interne de l'orbite et dépassant la ligne médiane.  
*Sino-nasal computed tomography showing the nasal tumour, invading the bony wall of the orbit and transgressing the median line.*



**Figure 2.** HPS × 400. Prolifération de cellules de grande taille, à cytoplasme abondant et éosinophile associées à de nombreux polynucléaires éosinophiles.  
*Large cells with abundant eosinophilic cytoplasm and numerous eosinophils.*

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4128731>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4128731>

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