



Disponible en ligne sur

ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte
www.em-consulte.com



CAS CLINIQUE

Histiocytose mucineuse progressive sporadique

Sporadic progressive mucinous histiocytosis

M. Cascarino^{a,*}, Y. Caron^b, C. Butnaru^c,
F. Rongioletti^d, S. Fraitag^a

^a Service d'anatomie et cytologie pathologiques, hôpital Necker-Enfants-Malades, AP-HP, 75015 Paris, France

^b Cabinet de pathologie Hippocrate, 200, rue Louis-Victor-de-Broglie, 51430 Bezannes, France

^c Cabinet de dermatologie, 3-5, rue Joseph-Servas, 51000 Châlons-en-Champagne, France

^d Department of medical science, unit of dermatology, university of Cagliari, Cagliari, Italie

Reçu le 19 avril 2016 ; accepté le 14 septembre 2016

MOTS CLÉS

Histiocytose
mucineuse
progressive ;
Histiocytose non
langerhansienne ;
Mucine

Résumé

Introduction. – L'histiocytose mucineuse progressive est une histiocytose non langerhansienne bénigne très rare, exclusivement localisée à la peau, surtout connue et décrite dans sa forme héréditaire et touchant dans sa grande majorité des femmes. Elle se caractérise par l'apparition de multiples papules, dans l'adolescence pour la forme héréditaire, plus tard dans les cas sporadiques, se multipliant progressivement au cours des années sans régression spontanée. Sa transmission et sa physiopathologie sont encore incomplètement élucidées. Nous rapportons un cas d'histiocytose mucineuse progressive dans sa forme sporadique.

Observation. – Une femme de 33 ans, sans antécédent médical personnel ou familial, présentait depuis 15 ans une éruption cutanée sous forme de multiples papules violacées non confluentes et asymptomatiques, localisées aux jambes et se multipliant progressivement. Le diagnostic évoqué était celui de lichen plan. La biopsie cutanée montrait, sous un épiderme normal, une accumulation intradermique d'histiocytes associée à une surcharge en mucine, permettant le diagnostic d'histiocytose mucineuse progressive.

Discussion. – Dix-sept cas d'histiocytose mucineuse progressive héréditaire ont été décrits dans sept familles, permettant de caractériser cette forme rare d'histiocytose non langerhansienne. Seuls cinq cas sporadiques ont été rapportés dans la littérature. La présentation clinique et

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : marine.cascarino@hotmail.fr (M. Cascarino).

histologique est stéréotypée. Histologiquement, la lésion est caractérisée par une accumulation intradermique bien circonscrite d'histiocytes au sein d'un abondant dépôt de mucine. L'aspect en microscopie électronique (dépôts intracytoplasmiques de phospholipides) et la non-régression des lésions évoquent une pathologie lysosomiale, sans pouvoir éliminer une prolifération primaire macrophagique répondant à un stimulus inconnu. Actuellement, il n'existe pas de traitement efficace.

© 2016 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

KEYWORDS

Progressive mucinous histiocytosis;
Non Langerhans' cell histiocytosis;
Mucin

Summary

Background. – Progressive mucinous histiocytosis is a very rare, benign, non-Langerhans' cell histiocytosis limited to the skin. This disorder has been observed solely in women, with the exception of three cases in male patients, and most cases are hereditary. The hereditary forms begin in childhood, with sporadic cases occurring later, and it is characterized by numerous papules of slow progression. The aetiology and mode of genetic transmission remain unclear. We report one sporadic case of progressive mucinous histiocytosis.

Patients and methods. – A 33-year-old woman presented with a 15-year history of multiple small purplish asymptomatic papules on the outside of both legs. There was no history of similar cases in her family. The dermatologists she consulted suggested a diagnosis of lichen planus. A punch biopsy was performed and revealed dermal accumulation of histiocytes with abundant mucin deposition.

Discussion. – Seventeen hereditary cases in seven families, all of which concerned women except for three males, and five sporadic cases have been described to date. The clinical and histological presentation is typical. Histopathology shows dermal accumulation of histiocytes with abundant mucin deposition. The ultrastructural aspect (intracytoplasmic phospholipid deposits) and progressive extension suggest a disorder similar to that observed in lysosomal diseases. However, primary proliferation of macrophages in response to an unknown stimulus cannot be ruled out. At present, there is no treatment.

© 2016 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

L'histiocytose mucineuse progressive est une forme rare d'histiocytose non langerhansienne, décrite pour la première fois par Bjork et Hoede en 1988 [1,2]. Elle est exclusivement localisée à la peau, sans atteinte des organes profonds. Cette forme d'histiocytose ne concerne quasiment que des femmes (seuls trois cas masculin décrits) [3,4]. La plupart des cas sont héréditaires, mais il existe de très rares cas sporadiques (Tableau 1). Les lésions débutent le plus souvent au cours de l'adolescence sous la forme de multiples papules localisées aux mains, pour ensuite s'étendre aux membres et à l'extrémité céphalique sans jamais régresser spontanément. Le diagnostic histologique est stéréotypé, associant une prolifération histiocytaire et une surcharge en mucine intradermiques. La physiopathologie et l'étiologie ne sont pas encore élucidées. Il n'existe à ce jour pas de traitement efficace.

Nous rapportons ici un cas original d'histiocytose mucineuse progressive dans sa forme sporadique.

Observation

Une femme de 33 ans, sans antécédent médical personnel ou familial, présentait depuis quinze ans une éruption

cutanée asymptomatique localisée (Fig. 1). Cette éruption était caractérisée par des petites papules violacées asymptomatiques d'allure purpurique, non confluentes, mesurant 2 à 5 mm de diamètre, non prurigineuses, qui s'étaient multipliées progressivement au cours des années de façon bilatérale et symétrique sur les jambes (Fig. 2). Le diagnostic évoqué par le dermatologue était celui de lichen plan. Une biopsie cutanée était réalisée.

L'examen histologique à faible grossissement montrait, sous un épiderme normal, une plage d'aspect clarifié, bien circonscrite mais non encapsulée, intéressant le derme superficiel et moyen (Fig. 3). À plus fort grossissement, on observait une prolifération cellulaire constituée de cellules fusiformes d'allure histiocytaire centrées par un noyau ovoïde et régulier disposé dans un cytoplasme éosinophile ; ces cellules étaient séparées les unes des autres par un matériel myxoïde (Fig. 4). La coloration par le bleu alcian mettait en évidence une surcharge diffuse en mucine au sein de la lésion (Fig. 5). Quelques mastocytes et de rares lymphocytes y étaient également intriqués. La lésion était bien vascularisée. Les études immuno-histochimiques avec le CD68 (Fig. 6), le facteur XIIIa (Fig. 7) et le CD163 (Fig. 8) étaient positives, démontrant la nature histiocytaire et dendritique de ces cellules.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/5644979>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/5644979>

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