

Xanthogranulomes juvéniles congénitaux multiples en grandes plaques : évolution à 3 ans

Carole Poiraud*¹, Marion Fenot¹, Hélène Aubert², Aude-Hélène Pavageau³, Sébastien Barbarot²

¹Dermatologie, CHD Vendée, La Roche sur Yon, ²Dermatologie, CHU Nantes, Nantes,

³Anatomo-pathologie, CHD Vendée, La Roche sur Yon, France

Introduction: Les xanthogranulomes juvéniles (XGJ) sont des tumeurs bénignes auto-involutives correspondant à une prolifération histiocytaire non langerhansienne, habituellement acquises chez l'enfant avant 3 ans. Nous rapportons une évolution atrophique à trois ans chez une enfant atteinte de XGJ congénitaux multiples en grandes plaques.

Observations: Un nouveau-né de sexe féminin, présentait à la naissance de grands placards rouges-violine localisés sur le tronc et les fesses. Un placard situé sur la fesse droite et la zone lombaire était d'emblée très infiltré. L'évolution était marquée en quelques mois par l'apparition de nouvelles lésions sur les membres et la zone périnéale, et par la xanthomisation des lésions existantes (figure1). L'enfant ne présentait aucune symptomatologie particulière par ailleurs.

Une première biopsie cutanée, réalisée en période néonatale, montrait un aspect d'histiocytose non langerhansienne CD68+, PS100- et CD1a- non spécifique. Une seconde biopsie, réalisée au huitième mois de vie, confirmait le diagnostic d'histiocytose non langerhansienne avec une prolifération histiocytaire présentant quelques cytoplasmes microvacuolisés, la présence de cellules géantes multinucléées et un contingent inflammatoire avec des polynucléaires éosinophiles. L'ensemble de ces éléments permettait de confirmer le diagnostic de XGJ congénitaux. Il n'y avait aucun argument en faveur d'une neurofibromatose. L'examen ophtalmologique et le suivi radio-biologique de la patiente ne montraient aucune particularité. L'évolution était marquée par une disparition de la majorité des plaques dans la troisième année de vie, certaines laissant un aspect atrophique discret. L'évolution de la plaque principale lombo-fessière droite laissait après 3 ans de suivi une atrophie cutanée et sous-cutanée majeure avec une nette asymétrie, mais sans gêne, douleur, ni boiterie (figure2).

Image:



Image 2:



Discussion: Le XGJ représente la plus fréquente des histiocytoses non langerhansiennes de l'enfant. Le pronostic dans les formes cutanées classiques est excellent, avec une régression spontanée des lésions en quelques mois ou années. Les XGJ congénitaux en grandes plaques sont exceptionnels. Dans la littérature, les quelques cas décrits ont en commun cet aspect congénital rouge-violette ou bleuté, avec une xanthomisation secondaire. La littérature est peu informative sur l'évolution à moyen ou long terme de ces lésions. Dans notre cas, l'évolution était celle d'une régression de la majorité des lésions, mais de séquelles atrophiques majeures au niveau de la plaque principale qui était initialement la plus infiltrée. Il est probable qu'une prise en charge chirurgicale de cette zone se discute secondairement dans l'enfance.

Conclusion: Les XGJ congénitaux multiples en grandes plaques sont très rares. Nous en rapportons une observation originale avec une évolution atrophique chez un enfant, avec un recul de 3 ans.

Conflits d'intérêts: Aucun conflit à déclarer

Mots-clés: congénital, évolution atrophique, xanthogranulome juvénile