



## Cas Clinique

# Xanthogranulome Juvénile, Variante à Cellules Fusiformes chez un Enfant Camerounais: Apport de l'Immunohistochimie au Diagnostic

## *Juvenile xanthogranuloma, fusiform cell variant in a Cameroonian child: contribution of immunohistochemistry to the diagnosis*

Paul Jean Adrien Atangana<sup>1,2</sup>, Coralie Reine Bertine Mendouga Menye<sup>2,3,4</sup>, Grace Anita Nkoro Ombede<sup>4</sup>, René Ghislain Essomba<sup>3,4</sup>, Sidonie Ananga Noa<sup>1</sup>, Alice Ndoumba<sup>2</sup>, Jean Louis Essame Oyono<sup>4</sup>, Zacharie Sando<sup>4</sup>, Emmanuel Armand Kouotou<sup>4</sup>

### RÉSUMÉ

Le xanthogranulome juvénile (XGJ) est une pathologie rare. Bien qu'il puisse survenir à tout âge, il se développe préférentiellement chez le jeune enfant de sexe masculin. Son siège est ubiquitaire avec prédilection pour la peau. C'est essentiellement une pathologie bénigne mais qui peut entacher le pronostic vital en fonction de sa localisation. Son diagnostic de certitude est histologique couplé ou non à une analyse immunohistochimique. L'aspect histologique est identique quelle que soit la localisation. L'immunohistochimie montre une positivité diffuse des cellules au CD68. Nous présentons ici le premier cas de XGJ décrit au Cameroun, pour en relever les particularités diagnostiques.

### ABSTRACT

Juvenile xanthogranuloma (JXG) is a rare pathology. Although it can occur at any age, it preferentially develops in young male children. JXG is ubiquitous but with predilection for the skin. It is essentially a benign pathology but can taint the vital prognosis depending on its location. Its diagnosis is made with histopathology coupled or not with immunohistochemical analysis. The histological aspect is identical regardless of the location. Immunohistochemistry shows diffuse cell positivity to CD68. We present here the first case of JXG described in Cameroon, to identify the diagnostic particularities.

<sup>1</sup> Faculté de médecine et des sciences pharmaceutiques, Université de Douala

<sup>2</sup> Service d'anatomie et cytologie pathologique, Centre Pasteur du Cameroun

<sup>3</sup> Service d'anatomie pathologique, Laboratoire national de santé publique

<sup>4</sup> Faculté de médecine et des sciences biomédicales, Université de Yaoundé I

#### Auteur correspondant :

Dr Mendouga Menye Coralie Reine Bertine

Boite postale : 8314 Yaoundé

Tél : (+237) 696990292/ 673139296

E-mail : [coraliereine86@gmail.com](mailto:coraliereine86@gmail.com)

**Mots-clés :** Xanthogranulome juvénile, Immunohistochimie, enfant camerounais.

**Key-words:** Juvenile xanthogranuloma, immunochemistry, Cameroonian child.

## INTRODUCTION

Le premier cas de xanthogranulome juvénile (XGJ) a été décrit en 1905 sous le terme de « *Congenital xanthoma multiplex* ». Le XGJ touche potentiellement toutes les races[1]. Il s'agit de la forme la plus répandue d'histiocytose non langerhansienne, caractérisée histologiquement par l'accumulation de macrophages et d'histiocytes chargés de lipides dans le derme. Le xanthogranulome juvénile peut apparaître à tout âge mais il est prédominant dans les premières années de vie dans 40 à 70% des cas[2] surtout chez les sujets de sexe masculin. L'histologie demeure la méthode recommandée pour le diagnostic de certitude. Toutefois, dans certaines situations dans lesquelles le doute est persistant même après examen anatomopathologique usuel, elle peut être couplée aux techniques de biologie moléculaire, l'immunohistochimie [1].

## OBSERVATION

Il était parvenu au laboratoire du Centre Pasteur du Cameroun un prélèvement cutané réalisé au punch

(**Figure 1**) d'un jeune garçon âgé de 7 ans, résidant dans la ville de Yaoundé.

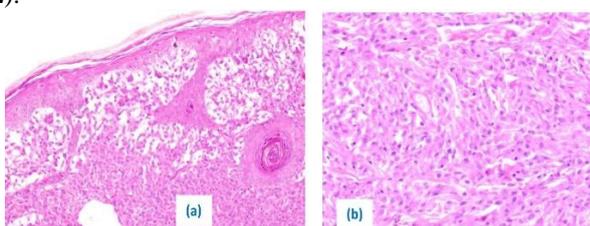


**Figure 1 :** Biopsie cutanée faite au punch

Ce dernier avait été amené en consultation de dermatologie pour des lésions cutanées multiples, sans notion de douleur, parfois ulcérées en contexte d'apyrexie, et en absence d'altération de l'état général et de prurit.

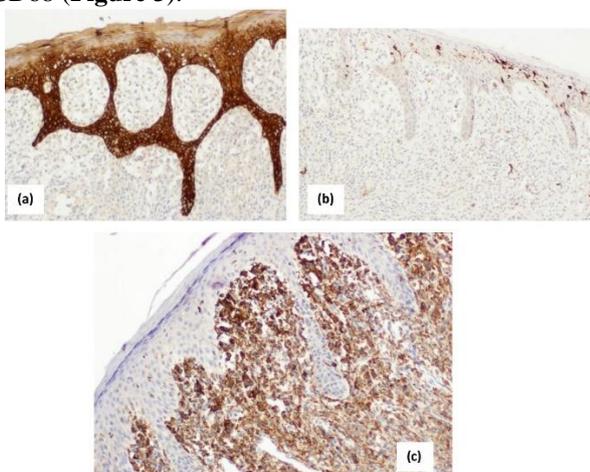
L'examen physique retrouvait des nodules bien limités, fermes dont la taille variait entre 0,5 et 2 cm, de couleur rosée ou rouge. Tout ceci était fortement évocateur d'une xanthomatose avec comme unique diagnostic différentiel évoqué un histiocytofibrome.

Un examen anatomopathologique était effectué sur le prélèvement cutané. Ainsi, l'analyse des coupes histologiques faites et colorées à l'hématéine-éosine avait retrouvé une lésion cutanée nodulaire avec aspect en dôme, présentant un épiderme atrophique, ponctuellement ulcéré et de la kératose. La lésion principale, siégeant dans le derme était bien limitée, faite de cellules d'allure fibro-histiocytaire avec existence de foyers oedémateux et associées à des cellules géantes type Touton à la surface. Des cellules fusiformes participant à la lésion étaient localisées en profondeur ainsi que quelques cellules chargées de pigment mélanique et on dénombrait environ 6 mitoses pour 10 champs au fort grossissement (**Figure 2**).



**Figure 2 :** (a)- Prolifération fibro-histiocytaire dermique, association de cellules géantes (HEX200)  
(b)- aspect fusiforme des cellules en profondeur dans le derme (HEX400)

Toutes ces observations histopathologiques étaient fortement évocatrices d'une histiocytose langerhansienne avec trois différentiels : histiocytofibrome, mastocytome, mélanome ; ce qui avait motivé une analyse immunohistochimique des prélèvements en vue de confirmer ou non le diagnostic de travail et d'éliminer le cas échéant les diagnostics différentiels. Celle-ci révélait que les cellules constitutives de la lésion intradermique n'exprimaient pas les cytokératines (CK), l'EMA, la protéine S 100, le CD1a, MELAN A, HMB 45 et le CD117 mais affichaient une positivité diffuse pour le CD68 (**Figure 3**).



**Figure 3 :** (a)- Cellules lésionnelles négatives aux CK (x200) ; (b)- Négativité S 100 (x200) ; (c)- Positivité diffuse pour CD68 (X200)

En fin de compte, le diagnostic de XGJ dans sa variante à cellules fusiformes avait été retenu chez ce jeune patient.

## DISCUSSION

Le xanthogranulome juvénile est une pathologie de l'enfance ; il est présent dès la naissance dans 5 à 17 % des cas, et dans les premières années de vie dans 40 à 70 % des cas[2,3]. Toutefois, le XGJ peut toucher l'adulte sans distinction de race[2]. Dans notre observation, il s'agissait d'un jeune garçon âgé de 7 ans. L'âge de notre patient correspond à la jeune enfance et à ce qui est prévu usuellement par diverses publications au sujet de l'âge survenue du XGJ [2,3].

Comme relevé dans notre observation, la description clinique du XGJ présente des nodules ou papules bien limités avec aspect en dôme, fermes, ronds ou ovales qui peuvent s'ulcérer et dont la couleur peut varier du rose au rouge[2].

Le XGJ a été rapporté comme pathologie du revêtement cutané avec des localisations préférentielles comme la face, les jambes[2,4,5]. Certains cas chez l'enfant l'ont décrit parfois au niveau de la vulve[6,7] et il peut atteindre aussi les muqueuses[8,9]. Le pronostic vital du patient peut être engagé dans certaines localisations comme le cerveau[10].

Notre patient présentait de multiples lésions cutanées mesurant de 0,5 cm à 2 cm de diamètre. A ce jour, la description clinique prévoit le caractère unique ou multiple des lésions et on note des formes de XGJ micronodulaires (0,5-2cm) et macronodulaires (diamètre supérieur à 2cm et allant jusqu'à 10 cm)[11].

### Les observations au laboratoire d'anatomopathologie

Le laboratoire d'analyse du Centre Pasteur du Cameroun avait reçu une prise biopsique cutanée de forme cylindrique mesurant 0.9 cm de long ce qui laissait deviner un prélèvement par punch biopsique. En dermatopathologie, on classe les biopsies au punch en première position en termes de qualité et de fréquence d'usage par les dermatologues ; elles ont un impact bénéfique sur les résultats obtenus en laboratoire et améliorent la qualité des diagnostics.

L'examen au microscope des coupes colorées à l'hématéine-éosine révélait la présence d'un épiderme avec aspect en dôme devenu atrophique et ulcéré sur de nombreux champs. Cette observation concordait avec celles faites cliniquement par le Dermatologue qui avait parlé de lésions nodulaires très souvent ulcérées sur le revêtement cutané de l'enfant.

La lésion intradermique était constituée par un infiltrat dense et bien limité de cellules histiocytaires sans atypies mais présentant quelques mitoses, de cellules géantes siégeant dans le derme papillaire et réticulaire avec participation d'autres cellules d'allure fusiforme sans atypies majeures. D'un point de vue histologique, certains travaux décrivent deux stades[9] : (i)- un stade précoce dans lequel la lésion dermique contient un très grand nombre d'histiocytes mais avec peu ou pas de cellules géantes type Touton ; et (ii)- le stade plus avancé décrivant quant à lui la présence d'histiocytes vacuolisés

et de mastocytes mais cette fois avec participation de nombreuses cellules de Touton.

Le diagnostic du XGJ se pose en histopathologie mais, comme dans notre cas une analyse immunohistochimique peut s'avérer importante pour poser le diagnostic de certitude et différencier le XGJ des autres proliférations histiocytaires bien qu'en principe il ne soit pas malin. Ainsi, nos prélèvements affichaient une négativité pour PS100, cytokératines(CK), et une positivité diffuse pour le CD68. Il est décrit usuellement dans le XGJ en analyse immunohistochimique une négativité pour la protéine S100 en même temps que l'on observe une positivité diffuse au CD68[9,12,13] qui est un signe pathognomonique.

## CONCLUSION

Le XGJ est une pathologie dont le diagnostic dans notre milieu peut s'avérer difficile. Certaines de ses localisations peuvent inquiéter le pronostic vital des individus. Nous avons rapporté ici un cas original de XGJ dont le diagnostic n'a pu être posé qu'après analyse immunohistochimique, montrant ainsi l'apport non négligeable de l'immunohistochimie au diagnostic dans notre milieu et la nécessité du développement de ce secteur.

## RÉFÉRENCES

1. Kupfer-Bessaguet I, Staroz F, Plantin P. Xanthogranulome juvénile. *Ann Dermatol Venereol*. 2009 Jan;136(1):70–3.
2. Hernandez-Martin A, Baselga E, Drolet BA, Esterly NB. Juvenile xanthogranuloma. *J Am Acad Dermatol*. 1997;36(3):355–67.
3. 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 May 1;27(5):579–93.
4. Vanotti S, Chiaverini C, Rostain G, Cardot-Leccia N, Lacour JP. Xanthogranulome juvénile éruptif localisé. *Ann Dermatol Venereol*. 2014;141(3):206–10.
5. Chancellor JR, Gonzalez-Krellwitz LA, Pemberton JD. Rubbery nodule on the face of an infant. *Cutis*. 2019 Aug;104(2):92;97-98.
6. Castilla EA, Ormsby A. Adult xanthogranuloma of the vulva: case report and review. *Pathology*. 2002 Feb;34(1):86–7.
7. Gupta B, Yadav S, Khurana N, Sharma M. Juvenile Xanthogranuloma in Vulva of a 10-Year-Old Child. *J Clin Diagn Res*. 2016 Nov;10(11):ED21–2.
8. Cirstoiu M, Mitache LE, Popa M, Mehotin NC, Sajin M, Cirstoiu C. A Rare Case of Benign Xanthogranuloma Located on the Uterine Cervix - a Case Report. *Maedica (Buchar)*. 2015 Jun;10(2):127–30.
9. Flaitz C, Allen C, Neville B, Hicks J. Juvenile xanthogranuloma of the oral cavity in children: a clinicopathologic study. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2002 Sep;94(3):345–52.
10. Myeong H-S, Koh EJ, Cheon J-E, Park S-H, Kim

S-K. Intracranial juvenile xanthogranuloma in an infant. *Childs Nerv Syst*. 2021;37(10):3265–9.

11. Caputo R, Grimalt R, Gelmetti C, Cottoni F. Unusual aspects of juvenile xanthogranuloma. *J Am Acad Dermatol*. 1993 Nov;29(5 Pt 2):868–70.

12. Consolaro A, Sant'Ana E, Lawall MA, Consolaro MFMO, Bacchi CE. Gingival juvenile xanthogranuloma in an adult patient: case report with immunohistochemical analysis and literature review. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2009 Feb;107(2):246–52.

13. Janssen D, Harms D. Juvenile xanthogranuloma in childhood and adolescence: A clinicopathologic study of 129 patients from the Kiel Pediatric Tumor Registry. *Am J Surg Pathol*. 2005 Jan;29(1):21–8.