

CAS CLINIQUES

XANTHOMATOSE NORMOLIPIDEMIQUE A LOCALISATION NASALE CHEZ UNE PATIENTE DE 18 ANS

E.DE MÉDEIROS*, V .KOFFI-AKA**, M.MOBIO**, NT.TANO-NGOUAN**

* SERVICE ORL- HÔPITAL GÉNÉRAL DE PORT BOUET

** SERVICE ORL DU CHU DE TREICHVILLE – 01 BPV 03 ABIDJAN 01

RESUME

Introduction : Exposer un cas de xanthomatose normolipidémique.

Observation : Il s'agit d'une adolescente de 18 ans qui a présenté une masse des cavités nasales dont le bilan paraclinique a plaidé en faveur d'un xanthogranulome juvénile. L'évolution à court terme a été satisfaisante après l'exérèse chirurgicale par une voie combinée externe et endonasale.

Conclusion : Il s'agit d'une présentation inhabituelle de la xanthomatose dont les difficultés diagnostiques d'ordre multifactoriel, ont été relevées.

Mots clés : Cavités nasales – Xanthomatoses –Granulomatoses chroniques

SUMMARY

Introduction : To expose a case of normolipidemic xanthomatosis

Case report : An 18 years aged girl has presented a swelling involving the nasal cavities. Paraclinical examens have evoked a case of juvenile xanthogranuloma. Earlier outcome was good after a surgical removal which has combined external and endonasal way.

Conclusion: It's an unusual feature of xanthomatis. The difficulties of diagnosis which seemed caused by many factors have been point out.

Keywords : Nasal cavities – Xanthomatosis – Chronic Granuloma

INTRODUCTION

Les xanthomatoses sont des néoformations constituées essentiellement de cellules macrophagiques riches en granulations lipidiques faites de cholestérol et de triglycérides (1).

Il existe des formes dyslipoprotéïnémiques et des formes normolipidémiques. On distingue par ailleurs, les xanthomatoses secondaires et les xanthogranulomes juvéniles. Dans tous les cas, les manifestations cliniques sont habituellement cutanées (1). Ce cas clinique se singularise par la localisation endonasale en apparence exclusive chez une adolescente.

OBSERVATION

Mademoiselle ON, âgée de 18 ans, de bas niveau socio-économique a consulté pour un syndrome rhinosinusal chronique. La symptomatologie a débuté un an environ auparavant associant une obstruction nasale, une rhinite chronique, et des céphalées. L'ensellure nasale s'est progressivement déformée (fig.1).



Figure 1 : Elargissement de l'ensellure nasale par la masse

La rhinoscopie antérieure a mis en évidence une masse bourgeonnante, de couleur rosée, sensible, saignant au contact et comblant les deux cavités nasales (fig.2).



Figure 2 : Vue endonasale des lésions rosées comblant les deux fosses nasales

Un prélèvement à visée anatomopathologique a été effectué après un traitement médical associant une désinfection rhinopharyngée et une antibiothérapie orale. Le résultat de l'examen anatomopathologique a été en faveur d'une xanthomatose des cavités nasales. Le bilan lipidique a été normal et la recherche d'autres localisations cutanées et profondes a été négative. L'exérèse de la masse pratiquée un an après la première consultation, s'est faite par voie de rhinotomie paralatéronasale à droite et par voie endonasale à gauche. Le suivi post opératoire a été difficile à cause de l'indiscipline de la patiente ; la présence de brides cicatricielles dans la cavité nasale gauche à J47 post opératoire a conduit à leur libération



XANTHOMATOSE NORMOLIPIDEMIQUE A LOCALISATION NASALE CHEZ UNE PATIENTE DE 18 ANS

sous anesthésie locale. La rhinoscopie antérieure 3 et 6 mois après n'a pas constaté de reliquat granulomateux ; la patiente a été perdue de vue depuis. L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire a confirmé le diagnostic initial.

COMMENTAIRES

Les localisations nasales exclusives des xanthomes comme dans ce cas clinique semblent rares ; quelques cas de siège maxillaire ont été rapportés (2). Bien que les lésions cutanées n'aient pas été observées, les autres caractéristiques relevées chez notre patiente ont semblé concorder avec le xanthogranulome juvénile. En effet, dans cette forme, les lésions sont de type papulonodulaire, arrondies, rosées puis jaunâtres, enfin brunes ; et elles sont essentiellement localisées à la tête et au cou. De plus, cette forme juvénile ne s'accompagne pas classiquement d'anomalie métabolique notamment lipidique (1,3,5). Enfin, même si elle est habituelle du nourrisson et du jeune enfant, la xanthomatose juvénile peut survenir chez le sujet plus âgé. Par ailleurs, notre cas clinique confirmerait l'absence d'involution spontanée des lésions chez l'adulte alors que chez le nourrisson, une régression spontanée est possible (1,3,5). En milieu tropical et particulièrement chez l'adulte, les localisations extra cutanées de la xanthomatose peuvent poser des problèmes diagnostiques (6). En effet, l'absence d'examen immunohisto-chimique dans les structures sous équipées comme la notre ne facilite pas le diagnostic de certitude d'autant plus que certaines granulomatoses chroniques aboutis-

sent à une xanthomatose (1,3,6). Celles qui, comme le rhinosclérome et la lèpre sévissent à l'état endémique dans nos pays tropicaux et ont une expression clinique similaire, ont davantage prêté à confusion dans notre cas (6,7). On peut en rapprocher les lésions relevant des mycoses profondes (8-10). Toutefois, dans les cas de xanthomatose, les désordres métaboliques sont quasi présents ; ils peuvent être révélés à l'issue d'examen biologiques spécifiques répétés (1,3). On pourrait donc mettre en doute le diagnostic retenu chez notre patiente étant donné que ni le bilan lipidique n'a été répété ni un examen immunohisto-chimique n'a pu être effectué. Néanmoins, le diagnostic d'élimination a également tenu compte de l'absence de lésions histologiques spécifiques des granulomatoses habituelles (6,7). Contrairement aux recommandations classiques, nous avons préféré la voie externe afin de mieux contrôler les lésions. Le traitement de la xanthomatose est, en effet, avant tout fonction des manifestations cliniques ; la chirurgie peu invasive est recommandée dans les formes localisées (2,3,5). La dyslipoprotéïnémie est corrigée par l'administration des hypolipémiants couplée à des mesures hygiénodietétiques. Ces gestes que nous avons pratiqués semblent avoir été efficaces ; ce qui expliquerait qu'elle ait été perdue de vue.

CONCLUSION

Ce cas clinique rapporte une localisation rare de la xanthomatose et rend compte des difficultés diagnostiques dans une structure sous équipée.

REFERENCES

- (1) J.Chevrand-Breton, H.Adamski, D.Bligny. Xanthomes. EMC Dermatologie 2002;98-725-A-10:10p.
- (2) M.Pitman, A.Elhosseiny, AL.Moscatello. Xanthoma of the maxillary sinus. Otolaryngol Head Neck Surg 2002;126:426-7.
- (3) V.De Schaetzen, B.Richert, M.De La Brassine. Les Xanthomes. Rev Med Liege 2004;59:46-50.
- (4) I.Kupfer-Bessaguet, F.Staroz, P.Plantin. Xanthogranulome juvénile. Ann Dermatol Vénérol 2009; 136:70-3.
- (5) E.Le Bidre, M.Delage, O.Lejars, M-C.Machet, G.Lorette, A.Maruani. Xanthélasma et xanthogranulomes juvéniles chez un garçon de sept ans. Ann Dermatol Vénérol 2009;136:723-6.
- (6) EM.Diop, R.Diouf, IC.Ndiaye, G.Tending, A.Tall, S.Touré. Maladies tropicales

- oto-rhino-laryngologiques. EMC Oto-rhino-laryngologie 2000;20-925-A-10 : 16p.
- (7) V .Koffi-Aka, F.Ehouo, E.Nenkam, E.Démeideros. Caractéristiques histopathologiques des affections des cavités naso-sinuseuses à Abidjan. Méd Afr Noire 2007;54:493-6.
- (8) F.Ehouo, A.Yotio, V.Koffi-Aka, M.Mobio, A.Kaloga. Localisation nasale de la cryptococcose cutanée. Rev Laryngol Otol Rhinol 2005;126:127-128.
- (9) G.Cremer. Manifestations cutanées des mycoses profondes et exotiques. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Dermatologie 2000;98-390-A-10, 12p.
- (10) J.Maslin, JJ.Morand, P.Camparo. Zygomycoses et Blastomycoses. Med Trop 2003;63:23-7.