

## Case report

### Mastocytose xanthélasmoïde de l'enfant: à propos d'un cas



#### *Xanthelasmoid mastocytosis in children: a case study*

Fatima-Zahra Agharbi<sup>1,&</sup>, Mouna Rimani<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Hôpital Civil Tétouan, Tétouan, Maroc, <sup>2</sup>Laboratoire Hassan Rabat, Rabat, Maroc

<sup>&</sup>Auteur correspondant: Fatima-Zahra Agharbi, Hôpital Civil Tétouan, Tétouan, Maroc

Received: 10 Dec 2019 - Accepted: 11 Feb 2020 - Published: 25 Feb 2020

Domain: Dermatology

Mots clés: Mastocytose, xanthélasmoïde, enfant

#### Résumé

La mastocytose xanthélasmoïde est une forme rare de mastocytose papulo-nodulaire qui se voit surtout chez l'enfant. Son diagnostic positif repose sur la confrontation anatomo-clinique et son pronostic reste excellent malgré la prolongation des symptômes au-delà de la puberté. Nous rapportons un cas de mastocytose xanthélasmoïde chez une enfant de 12 ans.

Case report | Volume 2, Article 70, 25 Feb 2020 | 10.11604/pamj-cm.2020.2.70.21249

Available online at: <https://www.clinical-medicine.panafrican-med-journal.com/content/article/2/70/full>

© Fatima-Zahra Agharbi et al PAMJ - Clinical Medicine (ISSN: 2707-2797). This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution International 4.0 License (<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

## Abstract

*Xanthelasmoid mastocytosis is a rare type of papulonodular mastocytosis which mainly occurs in children. Positive diagnosis is based on anatomic-clinical comparison and prognosis is excellent despite symptoms appear beyond puberty. We here report the case of a 12-year old child with xanthelasmoid mastocytosis.*

**Key words:** Mastocytosis, xanthelasmoid, child

## Introduction

---

Les mastocytoses cutanées est un groupe hétérogène d'affections allant de formes indolentes aux formes agressives. Elles sont en lien avec une prolifération de mastocytes dans un ou plusieurs organes due à une mutation de proto-oncogène C-Kit [1,2]. C'est une affection rare qui touche dans deux tiers des cas l'enfant avant l'âge de 2 ans [3]. Contrairement aux formes systémiques de l'adulte, l'atteinte est le plus souvent exclusivement cutanée chez l'enfant [3]. Les formes cliniques rapportées chez l'enfant par ordre décroissant de fréquence sont: l'urticaire pigmentaire, les formes papulo-nodulaires, le mastocytome solitaire et la forme cutanée diffuse [4]. Nous rapportons un cas de mastocytose xanthelasmaïde chez une enfant de 12 ans.

## Patient et observation

---

Il s'agit d'une enfant de 12 ans, ménarchée depuis 1 an, sans ATCD pathologiques particuliers. Elle consultait pour des lésions cutanées prurigineuses qui remontaient à la naissance, avec des épisodes de flushs et de poussées congestives non bulleuses des lésions, sans signes digestifs ou autres signes associés. L'examen trouvait des papulo-nodules et plaques fermes, de couleur jaune chamois, siégeant au niveau du cou, tronc (Figure 1, Figure 2, Figure 3) et vulve (Figure 4). Le signe de Darier était négatif et le reste de l'examen somatique était sans particularité. L'étude histologique de ces lésions était en faveur d'une mastocytose xanthelasmaïde en objectivant une

prolifération mastocytaire diffuse au niveau du derme (Figure 5, Figure 6) avec une coloration au bleu de toluidine positive (Figure 7). Vu l'âge et l'absence de signes fonctionnels systémiques, aucun bilan n'a été réalisé et la patiente était mise sous antihistaminique type 1 avec sensibilisation concernant l'éviction des facteurs déclenchants des poussées. L'évolution était marquée par une amélioration du prurit et des flushs avec affaissement et palissement très progressifs des lésions cutanées mais sans leur disparition complète.

## Discussion

---

La mastocytose xanthelasmaïde est une forme rare de mastocytose, classée parmi les formes papulo-nodulaires. Décrite la première fois par Tilbery en 1875 [5]. Sa prévalence est difficile à préciser, jusqu'à ce jour une quinzaine d'observations ont été rapportées dans la littérature [3]. Elle apparaît dans l'enfance et se caractérise cliniquement par des nodules jaune chamois pouvant atteindre plusieurs centimètres de diamètre. Les lésions sont habituellement peu nombreuses, de surface lisse ou parsemée de fines dépressions lui conférant un aspect en peau d'orange [6]. Contrairement aux autres formes de l'enfant, le signe de Darier est souvent absent, tandis que des flushs et des poussées congestives sont plus fréquentes déclenchées par des facteurs physiques ou chimiques favorisant la dégranulation mastocytaire [4,7]. De plus, cette forme clinique se singularise par la persistance des lésions au-delà de la puberté, sans sur-risque d'atteinte systémique comme c'est le cas chez notre patiente [7]. L'étude histologique constitue l'examen clé du

diagnostic de mastocytose en objectivant une infiltration dermique par les cellules mastocytaires d'importance variable. Les mastocytes peuvent être nombreux, dermiques superficiels et périvasculaires dans l'urticaire pigmentaire ou encore infiltrer toute la hauteur du derme, voire l'hypoderme, notamment dans les lésions nodulaires [6]. Dans les formes cutanées et contrairement à l'adulte, aucun bilan n'est nécessaire chez l'enfant. La prise en charge thérapeutique de la mastocytose xanthélasmoïde est identique à celle des autres formes de mastocytose cutanée. Cette dernière étant purement symptomatique, elle inclut en premier l'éviction des facteurs physiques et chimiques pouvant induire une dégranulation mastocytaire. L'autre volet thérapeutique a pour but de réduire les manifestations congestives par des antihistaminiques et/ou des antidégranulants ou de diminuer l'infiltration mastocytaire par une corticothérapie locale sous occlusion voire en injection intralésionnelle ou une PUVA thérapie [6].

## Conclusion

---

La mastocytose xanthélasmoïde est une forme rare de mastocytose cutanée fréquemment observée chez l'enfant. L'histologie reste l'examen clé pour éliminer les autres diagnostics différentiels cliniques notamment les xanthogranulomes juvéniles: forme d'histiocytose non langerancienne principalement observée aussi chez l'enfant. Le risque d'atteinte systémique reste rare au cours de cette forme de mastocytose malgré l'évolution prolongée des lésions cutanées après la puberté et la prise en charge reste symptomatique.

## Conflits d'intérêts

---

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

## Contributions des auteurs

---

Tous les auteurs ont lu et approuvé la version finale du manuscrit.

## Figures

---

**Figure 1:** papules et plaques jaunes chamois du tronc et cou

**Figure 2:** papules et plaques jaunes chamois du cou

**Figure 3:** papules et plaques jaunes chamois du tronc et cou

**Figure 4:** nodules jaunes chamois de la vulve

**Figure 5:** coloration HES (grossissement x1 00): prolifération mastocytaire diffuse au niveau du derme

**Figure 6:** coloration HES (grossissement x 400): prolifération mastocytaire dermique

**Figure 7:** coloration bleu de toluidine (grossissement x 200): mastocytes métachromiques au bleu de toluidine

## Références

---

1. Siebenhaar F, Akin C, Bindslev-Jensen C, Maurer M, Broesby-Olsen S. Treatment Strategies in mastocytosis. *Immunol Allergy Clin N Am.* 2014;34(2):433-447. **PubMed**  
**| Google Scholar**

2. Bodemer C, Hermine O, Palmérini F, Yang Y, Grandpeix-Guyodo C, Leventhal PS *et al.* Pediatric mastocytosis is a clonal disease associated with D816V and other activating C-Kit mutations. *J invest dermatol.* 2010;130(3):804-815. **PubMed | Google Scholar**
3. Tesnière A, Stefan A, Desdoits A, Comoz F, Dompmartin A, Verneuil L. Mastocytose xanthélasmoïde infantile. *Ann Dermatol Veneréol.* 2015;142(5):381-383.
4. Loubeyres S, Léaute-Labrière C, Roul S, Labbé L, Bioulac-Sage P, Taieb A. Classification et prise en charge des mastocytoses de l'enfant. *Ann Dermatol Veneréol.* 1999;126(1):20-25. **PubMed | Google Scholar**
5. Srivastava N, Chand S, Singh S. Pseudoxanthomatous mastocytosis. *Int J Dermatol.* 2008;47(1):50-51. **PubMed | Google Scholar**
6. Chraïbi H, Belgnaoui F, Benessahraoui M, Mirrane H, Mansouri F, Hassam B. Mastocytose xanthélasmoïde de l'adulte. *Annales de dermatologie et de vénéréologie.* 2008;135(1):87-88. **PubMed | Google Scholar**
7. Husak R, Blume-Peytavi U, Pfrommer C, Geilen CC, Goerdt S, Orfanos CE. Nodular and bullous cutaneous mastocytosis of the xanthelasmoid type: case report. *Br J Dermatol.* 2001;144(2):355-358. **PubMed | Google Scholar**



**Figure 1:** papules et plaques jaunes chamois du tronc et cou



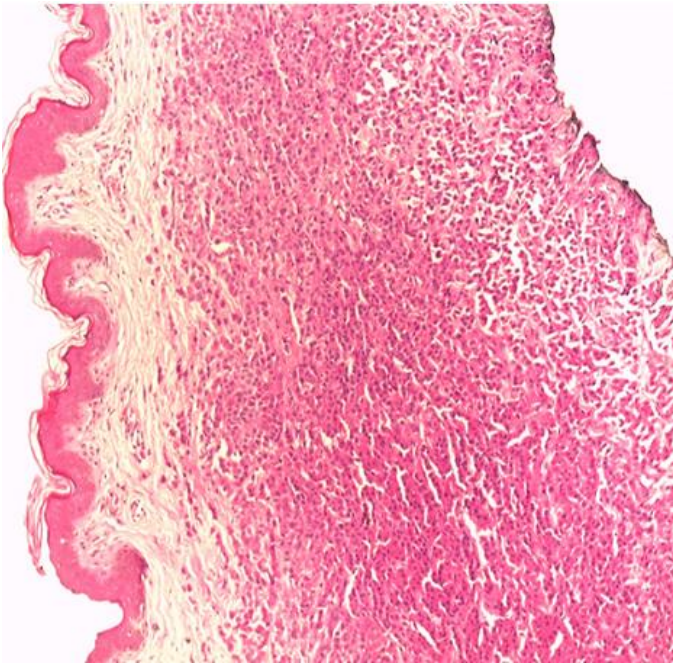
**Figure 2:** papules et plaques jaunes chamois du cou



**Figure 3:** papules et plaques jaunes chamois du tronc et cou

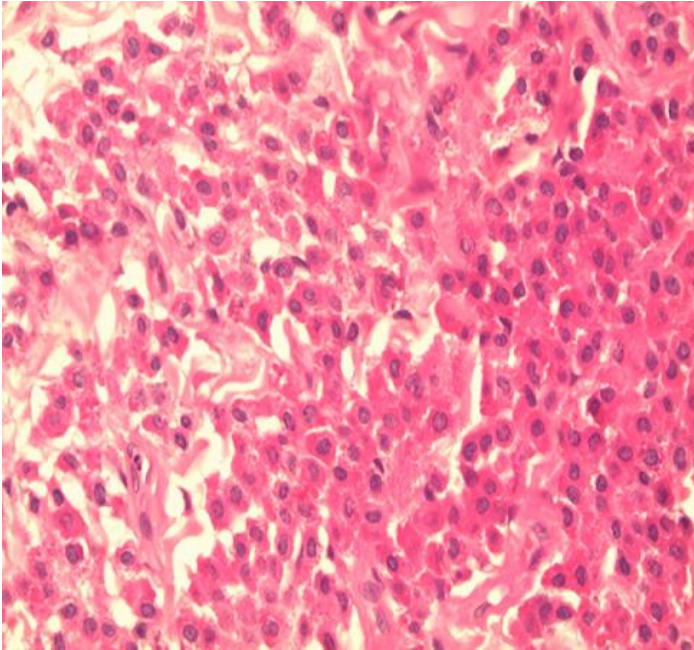


**Figure 4:** nodules jaunes chamois de la vulve

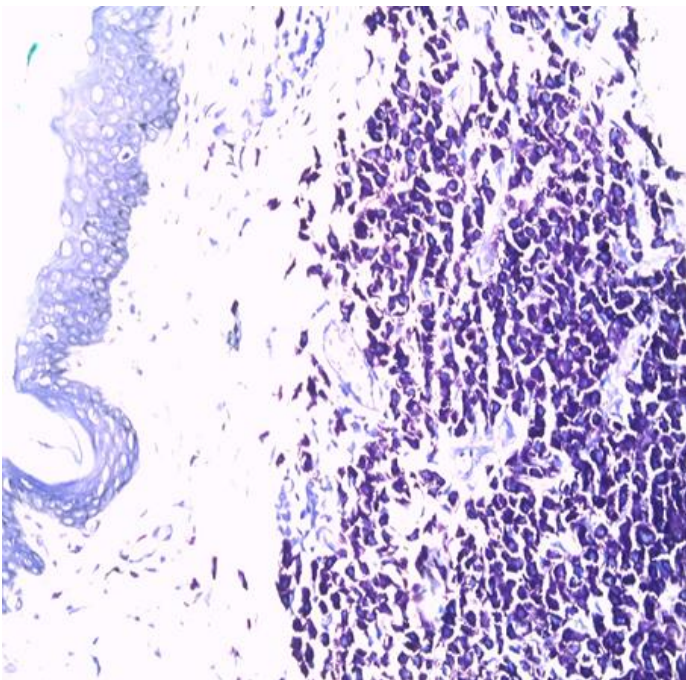


**Figure 5:** coloration HES (grossissement x100): prolifération mastocytaire diffuse au niveau du derme





**Figure 6:** coloration HES (grossissement x 400): prolifération mastocytaire dermique



**Figure 7:** coloration bleu de toluidine (grossissement x 200): mastocytes métachromiques au bleu de toluidine