

Une xanthomatose diffuse révélant un myélome multiple

N Ghariani Fetoui, R Gammoudi, Nabli N, L Boussofara, Y Hasni, S Mokni, A Aounallah, *B Sriha, C Belajouza, N Ghariani, M Denguezli, R Noura
Service de Dermatologie, *Service d'anatomie et de cytologie pathologiques, Hôpital universitaire Farhat Hached, Sousse, Tunisie

Introduction :

Les xanthomatoses primitives sont caractérisées par une infiltration cutanée par des histiocytes spumeux et sont de deux types : dyslipidémiques, témoin d'une hyperlipoprotéïnémie, ou beaucoup plus rarement normolipidémiques, s'associant souvent à une gammopathie monoclonale (GM).

Observation:

Un homme âgé de 82 ans s'est présenté pour des plaques jaunâtres de la face et du tronc prurigineuses et extensives en 3 mois, dans un contexte d'altération de l'état général. L'examen physique révélait un xanthélasma palpébral avec de vastes placards couleur jaune-orangé, recouvrant la face, le cou et la partie haute du tronc, sans syndrome tumoral ni stigmates de maladie athéromateuse. L'histologie révélait un infiltrat dermique histiocytaire spumeux avec des cellules géantes de type Touton sans nécrobiose collagénique. A l'immunohistochimie, ces cellules exprimaient le CD68 mais pas le CD1a. Un bilan lipidique s'est révélé sans anomalie mais le patient avait une anémie, une hypocomplémentémie et un pic monoclonal de gammaglobulines. Le myélogramme et la biopsie ostéo-médullaire ont montré une plasmocytose à 25%. Le diagnostic de xanthome plan disséminé normolipémique (XPDN) associé à un myélome multiple symptomatique était retenu.

Discussion:

- Le XD normolipémique est une entité rare dont une centaine d'observations sont rapportées dans la littérature.
- L'association à une gammopathie monoclonale (Myélome multiple dans 80% des cas) et processus lymphoprolifératifs doit être reconnue et recherchée dans le suivi des patients.
- L'immunoglobuline monoclonale est dans plus de 80 % une IgGκ comme dans notre cas. Le XD constitue un marqueur de diagnostic précoce, d'évolutivité et de rechute de la GM.
- La physiopathologie expliquant l'évolution parallèle de la xanthomatose et de la GM impliquerait une activité anticorps de l'immunoglobuline monoclonale spécifiquement dirigée contre les lipoprotéines.
- Il en résulte une formation de complexes immunoglobuline monoclonale lipoprotéines qui s'accumuleront dans les macrophages du derme et détermineront une hypocomplémentémie.
- Les atteintes extra-cutanées, notamment osseuses, musculaires, tendineuses, ophtalmiques et muqueuses sont à rechercher systématiquement.
- Le traitement de la GM est indiqué pour les patients symptomatiques, en cas de localisations extra-cutanées du XD et en présence d'une hypocomplémentémie.
- Les traitements systémiques sont nombreux et non consensuels (corticothérapie orale, vinblastine, thalidomide, immunoglobulines intraveineuses) avec des résultats variables.



Fig.1 et 2: Vastes placards de couleur jaune-orangé, recouvrant le visage et la face latérale du cou

Conclusion: Le XD est une entité clinique importante à reconnaître qui doit amener à rechercher une dysglobulinémie associée, en particulier un MM.