

# UNE PLAQUE DU VISAGE: HISTOIRE D'HISTIOCYTE

**1<sup>er</sup> Auteur : Ines, ATOUI, Résidente en Dermatologie, Service de dermatologie, Hôpital Charles Nicole , Tunis, TUNISIE**

Autres auteurs, équipe:

- Soumaya, GARA, Assistante en Dermatologie, Service de dermatologie, Hôpital Charles Nicole , Tunis, TUNISIE
- Noureddine, LITAIEM, Professeur agrégé en Dermatologie, Service de dermatologie, Hôpital Charles Nicole , Tunis, TUNISIE
- Meriem, JONES, Professeur agrégé en Dermatologie, Service de dermatologie, Hôpital Charles Nicole , Tunis, TUNISIE
- Faten, ZEGLAOUI, Professeur en Dermatologie, Service de dermatologie, Hôpital Charles Nicole, Tunis, TUNISIE

## INTRODUCTION

la maladie de Rosai-Dorfman est une histiocytose non langerhansienne rare qui se manifeste dans 87 % des cas par des adénopathies cervicales massives, bien que 40% des patients développent une atteinte extra-ganglionnaire touchant la peau, le système nerveux central, le foie, la rate et les os. Le diagnostic repose sur des critères histologiques spécifiques, incluant la prolifération de cellules histiocytaires et la présence d'empériplèse. Son évolution imprévisible, allant de la rémission spontanée aux formes agressives mettant en jeu le pronostic vital ou fonctionnel , pose un défi diagnostique et thérapeutique.

## OBSERVATION

Patiente âgée de 49 ans, diabétique, avait consulté pour une lésion du visage évoluant depuis 9 mois.

L'examen dermatologique avait montré une plaque érythémato-violacée, bien limitée, à surface multi nodulaire, de 4 cm de grand axe siégeant au niveau de la région temporo-zygomatique droite (Figure 1).

L'examen physique ne montrait pas d'adénopathies ni une hépatomégalie. Les examens neurologique et ORL étaient sans particularités.

L'examen histologique d'une biopsie cutanée a montré un infiltrat inflammatoire dermique dense diffus fait de lymphocytes, plasmocytes, rares polynucléaires neutrophiles et des cellules histiocytaires à cytoplasme abondant englobant des cellules inflammatoires et exprimant la PS100 à l'immunohistochimie.

Le diagnostic d'une maladie de Rosai-Dorfman avec localisation cutanée a été retenu. Le reste de l'examen physique était sans anomalies.

Le bilan d'extension avait comporté une numération de la formule sanguine, un bilan hépatique et rénal et une TDM cervico-thoraco-abdomino-pelvienne qui étaient sans anomalies.

L'infiltration de corticostéroïdes retard une fois par mois pendant 3mois avec surveillance prolongée a permis une bonne évolution des lésions cutanées.



Figure 1: plaque érythémato-violacée bien limitée à surface multi nodulaire

## DISCUSSION

La maladie de Rosai-Dorfman est une histiocytose non langerhansienne bénigne.

La présentation clinique habituelle est une lymphadénopathie cervicale bilatérale. Elle prédomine chez les adultes jeunes de sexe masculin.

Une atteinte extraganglionnaire est observée dans 40 % des cas, touchant principalement la peau, le système nerveux central, le foie, la rate et les os.

Une forme purement cutanée de la maladie de Rosai-Dorfman, comme rapporté dans cette observation, est également rapportée dans la littérature .

Ses caractéristiques épidémiologiques diffèrent de la forme classique, avec une prédominance chez la femme plus âgée.

L'atteinte cutanée est polymorphe, se manifestant par des nodules ou plaques érythémateuses ou violacés qui peuvent poser un diagnostic différentiel avec la sarcoïdose et les lymphomes cutanés.

Des éruptions pustuleuses ou acnéiformes ont également été rapportées.

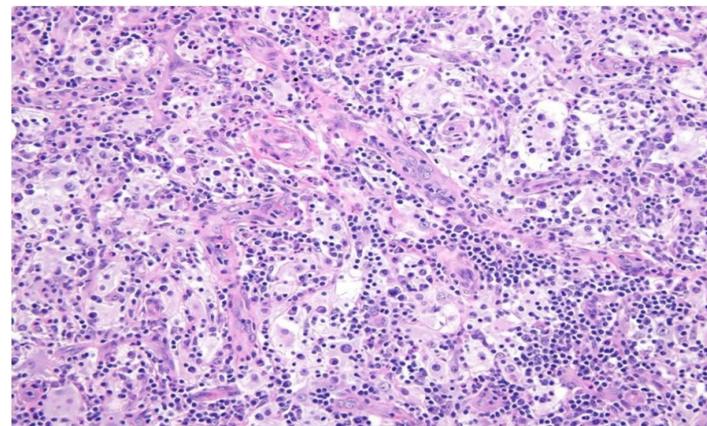


Figure 2: infiltrat dermique fait d'histiocytes , plasmocytes, lymphocytes avec images d'emperipolèse

Le diagnostic positif est confirmé à l'histologie qui montre un infiltrat dermique composé d'histiocytes, plasmocytes et lymphocytes (Figure 2).

Les histiocytes, souvent spumeux et parfois multinucléés, présentent des images d'empériplèse caractéristiques.

En immunohistochimie, ces cellules expriment les marqueurs CD68 et PS100.

L'évolution de la maladie de Rosai-Dorfman cutanée est habituellement bénigne, avec une régression spontanée sur plusieurs mois à années.

Si les lésions sont symptomatiques ou étendues, plusieurs traitements peuvent être envisagés comme l'exérèse chirurgicale, la radiothérapie, la corticothérapie systémique ou la chimiothérapie.

## CONCLUSION

Bien que l'évolution de la maladie de Rosai-Dorfman avec atteinte cutanée isolée soit souvent favorable, un suivi régulier est recommandé afin de détecter une éventuelle atteinte systémique.

