



Tumeurs palpébrales et faciale multiples SYNDROME DE ROSAI-DORFMAN

Amar Mariem, Elleuch.w(Dr), Abdrahman.M, Hablani.H(Dr), Briki.S(Dr), Abdelmoula.M(Pr)
Service de chirurgie maxillo-faciale et esthétique de la face CHU Habib Bourguiba Sfax
mariemsaleck@gmail.com

INTRODUCTION

La maladie de Destombes-Rosai-Dorfman (MRD) ou histiocytose polymorphe bénigne non langerhansienne, c'est une entité rare, bénigne, d'étiologie inconnue touchant surtout les sujets jeunes, caractérisée par une prolifération d'histiocytes macrophagiques affectant les sinus ganglionnaires et les lymphatiques dans les localisations extra-ganglionnaire, Les localisations ophtalmologiques sont peu fréquentes, concernant surtout les sphères orbito-palpébrales et lacrymales Le diagnostic de certitude est anatomopathologique et immunohistochimique retrouvant une prolifération histiocytaire avec lymphophagocytose, de marquage CD68+ et PS100+.
Plusieurs traitements ont été utilisés avec une efficacité variable.

MATERIEL ET METHODES

Nous en présentons un cas de forme extra-ganglionnaire de MDR associée à une forme ganglionnaire classique. Une fille âgée de 6 ans sans ATCD personnel ni familiaux nous a consulté pour des masses :

- Palpébrales bilatérales : molles, indolores, polylobées.
- jugale droite
- rhinopharyngée
- associées avec polyadénopathies cervicales
- l'examen ophtalmologique normal
- Évolution progressive.

une biopsie exérèse de la masse jugale droite a été réalisé après un bilan étiologiques négatif,

* L'examen histologique a conclu à une distension sinusale importante due à l'accumulation de plasmocytes et d'histiocytes L' immunomarquage des histiocytes était positif pour la protéine PS100.

* L'IRM cérébrale centrée sur la région hypothalamo-hypophysaire a objective :

- une hypertrophie des glandes lacrymales
- ganglions et adénopathies cervicaux bilatéraux

A- Photo de face B - Photo de profil
C&D - IRM cérébral
E - Biopsie exérèse de la massa jugale ;

DISCUSSION

MDR : Décrite pour la première fois en 1965 par Destombes. puis en 1969 par Rosai et Dorfman la maladie de Rosai-Dorfman survient habituellement chez les enfant et les jeunes adultes, mais peut se voir à tout âgé.

Bien qu'étant de nature bénignes et le plus souvent spontanément résolutive, ces lésions sont susceptibles de récidiver et de mettre en jeu le pronostic vital, notamment par le biais mécanique d'une obstruction des voies aéro-digestives supérieures.

Le diagnostic de certitude est anatomopathologique et immunohistochimique Notre patiente avait une symptomatologie oculaire, rhinopharyngée et ganglionnaire.

L'évolution était marquée par des phases de rémissions entrecoupées de poussées, le bilan biologique était normal, une biopsie exérèse de la masse jugale a confirmé le diagnostic. Le traitement n'est pas encore bien codifié.

La corticothérapie permet une amélioration transitoire de la maladie. La radiothérapie est réservée aux formes évolutives résistantes à la corticothérapie et mettant en jeu le pronostic vital. La chirurgie peut être proposée en cas de formes compressives et étendues ou dans un but esthétique avec un risque important de récurrence.

CONCLUSION

Entité rare et souvent méconnue par le clinicien, la maladie de Rosai-Dorfman présente donc des difficultés sur tous les plans : cliniques, du fait de la faible prévalence de la pathologie et de son polymorphisme ; anatomopathologiques, du fait de la difficulté de l'examen extemporané en l'absence d'autres localisations déjà biopsiées ; thérapeutiques enfin, l'affection étant bénigne mais potentiellement dangereuse de par ses localisations, notamment orbitaires, mais aussi du fait de traitements médicaux encore peu probants et des complications potentielles de la chirurgie de biopsie-exérèse tumorale orbitaire.

