

Thrombocytémie essentielle et hyperpigmentation cutanée associée à une mélanonychie des 20 ongles : Pensez à l'hydroxyurée

1^{er} Auteur : Chaima, MASSAOUDI, Interne, Service, Dermatologie, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, Tunisie

Autres auteurs, équipe:

- Inès, CHABCHOUB, Assistante, Dermatologie, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, Tunisie
- Soumaya, GARA, Assistante, Dermatologie, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, Tunisie
- Nourredine, LITAEIM, Professeur, Dermatologie, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, Tunisie
- Mariem, JONES, Professeur, Dermatologie, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, Tunisie
- Faten, ZEGLAOUI, Chef de service, Dermatologie, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, Tunisie

INTRODUCTION

Le xanthogranulome nécrobiotique (XGN) est une forme rare d'histiocytose non Langerhansienne d'évolution chronique et progressive. Il se caractérise par son association fréquente avec une gammopathie monoclonale. Nous présentons ici un cas de XGN avec atteinte osseuse et sans association à une hémopathie maligne chez une femme adulte.

OBSERVATION

Il s'agit d'une patiente âgée de 60 ans qui consultait pour des plaques jaunâtres infiltrées au niveau des paupières évoluant depuis 5 ans. L'examen cutané trouvait des papules de couleur jaune-orange confluentes en nodules et en plaques de consistance ferme et bien limitées. Le reste de l'examen clinique était sans anomalies. L'examen anatomopathologique montrait au niveau du derme superficiel un infiltrat histiocytaire diffus fait de cellules spumeuses et une plage de nécrose éosinophile entourée par une palissade de cellules histiocytaires au niveau du derme moyen, sans cristaux de cholestérol. Le diagnostic de XGN était retenu. Le scanner massif facial avait mis en évidence une atteinte ostéolytique de la base du crâne. Le bilan biologique était sans anomalies notamment la numération de la formule sanguine, le bilan rénal et le bilan phosphocalcique. L'électrophorèse des protéines n'avait pas mis en évidence un pic monoclonal et les radiographies du squelette n'avaient pas montré de lacunes osseuses. La conduite thérapeutique était une surveillance clinique et biologique. La patiente n'a pas développé d'hémopathie maligne avec un recul de sept ans.



Figure 1 : Xanthogranulome nécrobiotique

DISCUSSION

Le XGN est une entité rare souvent confondue avec les autres entités granulomateuses et xanthomateuses. Il se présente le plus souvent sous forme de papulo-nodules jaune orange localisés préférentiellement en région périorbitaire. Une atteinte ophtalmologique associée est classiquement rapportée dans la littérature. En revanche, une atteinte osseuse sous cutanée par contiguïté, comme le cas de notre patiente, a été rarement décrite. Notre observation est également particulière par l'absence d'association à une gammopathie monoclonale avec un recul de sept ans. Cette association est en effet retrouvée dans 80% des cas et doit être systématiquement recherchée. D'autres associations peuvent être trouvées notamment avec la leucémie lymphoïde chronique, le lymphome non hodgkinien et les myélodysplasies. Le traitement du XGN reste mal codifié vu la rareté de cette pathologie.

CONCLUSION

Le diagnostic de XGN est anatomopathologique. Il implique une surveillance clinicobiologique régulière afin de dépister l'apparition d'une éventuelle hémopathie maligne.