

Maladie de Rosai Dorfman dans un service de médecine interne : à propos de 6 cas

- Rihèm, BOUKHZAR, Résidente, Service de médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, TUNISIE
- Mehdi, SOMAI, Assistant, Service de médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, TUNISIE
- Zohra, AYDI, MCA, Service de médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, TUNISIE
- Imene, RACHDI, MCA, Service de médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, TUNISIE
- Ibrahim, ARBAOUI, Assistant, Service de médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, TUNISIE
- Besma, BEN DHAOU, Professeure, Service de médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, TUNISIE
- Fatma, DAOUD, MCA, Service de médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, TUNISIE
- Fatma, BOUSSEMA, Professeure, Service de médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, TUNISIE

Introduction:

La maladie de Rosai Dorfman Destombes (RDD) est une prolifération histiocytaire bénigne d'étiologie inconnue dont le diagnostic repose sur l'examen histologique. Il s'agit d'une entité rare caractérisée par l'hétérogénéité de sa présentation clinique.

Le but de ce travail était de décrire les particularités cliniques et thérapeutiques de la maladie de RDD.

Patients et méthodes :

Etude rétrospective incluant les patients suivis dans un service de médecine interne pour une maladie de Rosai Dorfman sur une période de 10 ans [2014-2023]. Le diagnostic a été confirmé histologiquement avec une étude immunohistochimique.

Résultats:

Nous avons recensé **6** patients suivis pour une maladie de RDD. Il s'agissait de 4 hommes et de 2 femmes. L'âge moyen au moment du diagnostic était de 42 ans [3-63]. Les atteintes cumulées étaient oto-rhino-laryngologiques (ORL) (n=4) se présentant sous forme d'un processus tissulaire siégeant au niveau des sinus chez 2 patients, du cavum et du larynx chez un cas chacun. L'atteinte oculaire a été notée dans 2 cas. Il s'agissait d'une masse infiltrant le globe oculaire engainant le nerf optique et de masses palpébrale et orbitaire compliquées d'un décollement vitréen et rétinien chez un autre patient. Les manifestations cutanées, présentes chez 3 patients, étaient des nodules sous cutanés (n=2) et des lésions érythémateuses maculopapuleuses (n=1). Concernant l'atteinte ganglionnaire, des adénopathies ont été retrouvées chez 2 patients. Un nodule mammaire a été noté chez une patiente, confirmé histologiquement par une biopsie. Une atteinte neuroméningée a été mise en évidence dans un cas. Un patient avait un processus tissulaire médiastinal englobant les gros vaisseaux. Deux malades avaient une maladie de RDD localisée (ORL et neurologique), quatre avaient une forme disséminée. Sur le plan immunologique, le facteur rhumatoïde et les anticorps antinucléaires étaient positifs (n=2), mais sans traduction clinique ni biologique pour une maladie auto-immune. Le dosage sérique des IgG 4 a été pratiqué dans 2 cas et était normal. Une association avec un myélome multiple a été objectivée (n=1). Concernant le traitement, tous les patients ont été traités par une corticothérapie. Le méthotrexate a été indiqué chez 4 patients présentant une forme multifocale. Le traitement chirurgical a été aussi associé au cours des atteintes ORL et orbitaires. L'évolution était bonne chez tous les malades.

Discussion :

La maladie de RDD est une entité hétérogène avec des phénotypes cliniques variés : isolée ganglionnaire, en association avec des atteintes extra-ganglionnaires, une maladie auto-immune ou une néoplasie. Le tableau clinique est souvent dominé par de volumineuses adénopathies cervicales, cependant l'atteinte extraganglionnaire n'est pas rare. Une atteinte extra-ganglionnaire est présente dans environ 50 % des cas. Tous les organes peuvent être atteints, le plus souvent avec une atteinte ganglionnaire associée, et dans moins de 10 % des cas isolés sans atteinte ganglionnaire. Les sites extra-ganglionnaires les plus fréquemment atteints (10-30 %) sont les yeux, les tissus mous, dont intra-thoraciques, la peau et les sinus ou autres atteintes ORL. Dans notre série, l'atteinte ORL était la plus fréquente, retrouvée dans deux tiers des cas. L'atteinte ganglionnaire, par ailleurs, était présente dans un tiers des cas. On n'a pas trouvé de manifestations auto immunes associées. Un myélome multiple a révélé la maladie chez une patiente.

Conclusion :

La maladie de RDD est une entité histologique hétérogène et rare qui peut toucher tous les organes. Il s'agit d'un défi diagnostique. Son traitement n'est pas codifié. L'évolution spontanément favorable est la règle, cependant un traitement peut être indiqué au cas par cas.

