

## L'histiocytose de Rosai Dorfman : A propos de 3 cas

- Imen CHABCHOUB: AHU, Médecine interne, Hôpital Hédi Chaker, Sfax, Tunisie
- M Snoussi, Professeur Agrégée, Médecine interne, Hôpital Hédi Chaker, Sfax, Tunisie
- R. Ben Salah, Professeur Agrégée, Médecine interne, Hôpital Hédi Chaker, Sfax, Tunisie
- Donia Chebbi, AHU, Médecine interne, Hôpital Ben Arous, Tunis, Tunisie
- Abir Derbel, AHU, Médecine interne, Hôpital Hédi Chaker, Sfax, Tunisie
- Nesrine Regaieg, AHU, Médecine interne, Hôpital Hédi Chaker, Sfax, Tunisie
- Sameh Marzouk, Professeur, Médecine interne, Hôpital Hédi Chaker, Sfax, Tunisie
- Zouhir Bahloul, Professeur, Médecine interne, Hôpital Hédi Chaker, Sfax, Tunisie

### Introduction

La maladie de Rosai-Dorfman(MRD) est une histiocytose rare de présentation clinique polymorphe. Elle intéresse surtout les ganglions lymphatiques du cou. L'atteinte multifocale est rarement décrite. Nous rapportons 3 observations de MRD vues dans notre service reflétant le polymorphisme clinique de cette pathologie.

### Observation 1:

Un homme de 24 ans est hospitalisé pour exploration de poly-adénopathies cervicales. L'examen clinique a objectivé de multiples adénopathies cervicales et sus-claviculaires sans signes inflammatoires locaux. La biopsie ganglionnaire a montré un aspect cadrant avec une histiocytose de Rosai-Dorfman. Le bilan d'extension comportait une TDM thoraco-abdomino-pelvien (TAP) montrant une hépato-splénomégalie homogène. Un traitement par corticothérapie à la dose de 1mg/kg par jour a été institué. L'évolution initiale était favorable mais le patient était perdu de vue pendant 7 ans et a arrêté la corticothérapie. L'évolution étant marquée par la ré-augmentation progressive de la taille des adénopathies cervicales et sus claviculaires devenues très volumineuses. L'étude histologique d'un ganglion cervical était compatible avec l'histiocytose sinusale de Rosai- Dorfman. La TDM TAP montrait multiples adénomégalies cervicales et sus claviculaires, une hépato splénomégalie homogènes, une masse para-pyélique rénale droite de densité tissulaire et une atteinte ostéolytique diffuse du squelette axial (sternum, ailes iliaques, clavicules, scapulas, côtes, les 2 têtes humérales) cernées de liseré d'ostéocondensation. La corticothérapie générale était indiquée à la dose de 1mg/kg/jr devant le tableau systémique avec atteinte multi viscérale.

### Observation 2

Une femme de 65 ans a été hospitalisée pour une dyspnée évoluant depuis 3ans. Une laryngoscopie a objectivé deux masses solides et polypoïdes de surfaces lisse dans la région sous-glottique. Une biopsie laryngée a conclu à une inflammation chronique sans signe de malignité. Un complément par tomodensitométrie du thorax avait révélé une adénopathie axillaire gauche dont la biopsie était en faveur d'histiocytose de Rosai Dorfman. La patiente était traitée par corticostéroïdes pendant 2semaines, puis était perdue de vue. Un an après, elle s'est présentée avec une dyspnée inspiratoire aggravée et une voix rauque. L'examen physique révélait une polypnée à 20 cycles/minute, une dépression respiratoire sus sternale et un ganglion lymphatique axillaire de 40mm. L'examen nasofibroscopique du larynx a objectivé que la bilatéralisation des masses polypoides sub-glottiques. La tomodensitométrie a montré un épaississement circonférentiel dans la région sous-glottique, mesurant 13 mm rétrécissant la voie laryngée. Une biopsie du ganglion lymphatique axillaire avec étude histologique et immunohistocimique confirmait la (MRD). La patiente était traitée par la corticothérapie à forte dose. L'évolution était favorable avec régression de la tumeur sous-glottique à la laryngoscopie de contrôle.

### Observation 3

Une femme de 52 ans s'est présentée pour des lésions cutanées infiltrées évoluant depuis un an. L'examen cutané a montré de multiples plaques indurées violines hyperpigmentées sur le visage, les cuisses, la poitrine et l'abdomen. Notre patiente ne rapportait pas de symptômes systémiques associés à ces lésions. La biologie était également normale. La biopsie cutanée a révélé de grands histiocytes dont leur cytoplasme était le siège de cellules inflammatoires: lymphocytes, plasmocytes (signe de l'emperipolèse). L'étude immunohistochimique a montré que les histiocytes étaient positifs pour la S100 et le CD68 mais négatifs pour le CD1a, confirmant le diagnostic de (MRD). Le bilan d'extension était négatif. Une corticothérapie à forte dose était instaurée mais les lésions ont continué à évoluer. Le traitement était intensifié par l'ajout du méthotrexate à 15 mg/ avec évolution partiellement favorable. Après 6 mois de suivi, la taille de certaines lésions a diminué et aucune autre lésion n'a apparu.

### Conclusion

La MRD est une entité rare et hétérogène qui présente des défis diagnostiques et thérapeutiques notamment dans sa forme multifocale. Son diagnostic est histologique complété par le d'extension de la maladie à la recherche d'atteintes viscérales asymptomatiques, imposant alors une prise en charge thérapeutique et un suivi prolongé.