

Un trismus révélant une maladie de Rosai-Dorfman-Destombes

-Rihèm, BOUKHZAR, Résidente, Service de médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, TUNISIE
-Mehdi, SOMAI, Assistant, Service de médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, TUNISIE
-Fatma, DAOUD, 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
-Zohra, AYDI, 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 histiocytose non langerhansienne rare caractérisée par une prolifération histiocytaire bénigne touchant plusieurs organes. L'atteinte ganglionnaire, la plus fréquente, est souvent révélatrice.

Nous rapportons une observation particulière par le mode de révélation d'une maladie de RDD à savoir un trismus.

Observation :

♂ 46 ans sans antécédents qui a consulté pour un trismus.

+ douleurs dentaires intenses non améliorées par la prise des antalgiques.

Examen: masse jugale interne ferme.

Biologie: sans anomalie.

Scanner du massif facial: lésion de densité tissulaire gingivo-maxillaire droite de 27 mm avec ostéolyse de la paroi antéro inférieure du sinus maxillaire et au niveau de la fosse infratemporale homolatérale.

IRM du massif facial: masse tissulaire centrée sur le sinus maxillaire droit et étendue au plancher et à la paroi latérale du sinus maxillaire ainsi qu'aux parties molles de la région zygomatique.

Anapath masse maxillaire et nasosinusienne: maladie de RDD extra ganglionnaire.

📋 Bilan lésionnel: **maladie de RDD localisée**

Traitement: exérèse chirurgicale + forte dose de corticothérapie

Evolution: Bonne

Discussion :

Le diagnostic de la maladie de RDD repose, dans le cadre d'un tableau clinique concordant, sur l'histologie avec une étude immunohistochimique. À l'histologie, on trouve un élargissement important des sinus qui sont infiltrés par des histiocytes dont le cytoplasme comporte de nombreux lymphocytes ou plasmocytes. À l'immunohistochimie, ces histiocytes sont marqués par le CD68, la PS100 et négatifs pour le CD1a. 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 [1]. Les atteintes extra-ganglionnaires concernent principalement la peau, la cavité nasale et les sinus de la face, les os et le système nerveux central. L'évolution spontanément favorable est la règle, mais les traitements sont nécessaires en cas d'atteinte compressive, lytique ou obstructive [1]. Notre observation se distingue par l'absence d'atteinte ganglionnaire associée. L'atteinte nasosinusienne, décrite dans 11 % des cas [2], a été révélée dans notre cas par un trismus. L'atteinte lytique osseuse a justifié le traitement par une corticothérapie.

Conclusion :

La maladie de RDD peut être ganglionnaire, mais également extra-ganglionnaire. La révélation peut être insolite des fois. Le diagnostic est histologique, confirmé par l'immunohistochimie. Le traitement, lorsqu'il est indiqué, n'est pas codifié. Il comporte un volet médical et/ou chirurgical.



[1] Aubart, F. Cohen, et al. "La maladie de Destombes-Rosai-Dorfman: évolution du concept, classification et prise en charge." *La Revue de Médecine Interne* 39.8 (2018): 635-640.

[2] Abila, Oussama, et al. "Consensus recommendations for the diagnosis and clinical management of Rosai-Dorfman-Destombes disease." *Blood, The Journal of the American Society of Hematology* 131.26 (2018): 2877-2890.