

## La maladie de Rosai Dorfman cutanée : une entité rare à ne pas méconnaître, à propos de deux cas

**1<sup>er</sup> 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
- Mariem, JONES, Professeur, Dermatologie, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, Tunisie
- Nourredine, LITAEIM, Professeur, Dermatologie, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, Tunisie
- Faten, ZEGLAOU, Chef de service, Dermatologie, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, Tunisie

### INTRODUCTION

La maladie de Rosai Dorfman est une histiocytose non Langerhansienne rare anciennement appelée "Histiocytose sinusale avec lymphadénopathie massive". Elle est caractérisée par une prolifération de cellules histiocytaires siégeant dans les sinus ganglionnaires ou dans les vaisseaux lymphatiques lorsqu'il s'agit d'une localisation viscérale. La forme purement cutanée était rarement décrite.

### MATERIELS ET METHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective incluant les deux cas de la maladie de Rosai Dorfman à expression purement cutanée diagnostiqués dans notre service entre 2019 et 2022

### RESULTAT

L'étude portait sur 2 patientes : 2 femmes d'âge moyen 56,6 ans. Les antécédents médicaux étaient une hypertension artérielle chez 1 patiente et un rhumatisme articulaire chez une autre patiente. La durée d'évolution de la maladie était de 11 mois. L'examen dermatologique trouvait une plaque érythémateuse infiltrée parsemée de papules jaunâtres faisant 4 cm de grand axe au niveau de la joue droite chez le premier cas (Figure 1). De multiples plaques brunâtres indurées et parsemées de papules jaunes ont été objectivées chez le deuxième cas au niveau du dos et des cuisses (Figure 2). Le reste de l'examen clinique notamment la recherche des adénopathies était sans particularités chez tous les patients. L'examen anatomopathologique des lésions cutanées montrait chez les deux patientes un infiltrat inflammatoire dermique polymorphe fait de lymphocytes, de plasmocytes et de neutrophiles avec un abondant contingent de cellules histiocytaires à cytoplasme abondant englobant des lymphocytes et des plasmocytes. Une TDM thoraco-abdomino-pelvienne a été faite chez les deux patientes ne montrant pas d'atteinte extracutanée. L'électrophorèse des protéines ainsi que le bilan immunologique étaient sans anomalies chez les deux patientes. Une régression spontanée partielle des lésions était notée chez une patiente. Une corticothérapie générale était prescrite chez une patiente avec une évolution favorable.



Figure 1 : plaque érythémateuse infiltrée parsemée de papules jaunâtres du visage c



Figure 2 : plaque brunâtre indurée et parsemée de papules jaunes au niveau du dos

### DISCUSSION

La maladie de Rosai Dorfman est une histiocytose non Langerhansienne bénigne. Le tableau classique associe une lymphadénopathie cervicale bilatérale massive, une fièvre, une leucocytose avec neutrophilie et une hypergammaglobulinémie polyclonale. Elle peut survenir à tout âge, mais une prédilection pour les adultes jeunes de sexe masculin a été rapportée. Sa physiopathologie demeure mal élucidée. Le rôle des virus EBV, parvovirus 19 et le HHV6 a été suggéré. L'atteinte extraganglionnaire est notée dans 40% des cas touchant principalement la peau, le système nerveux central, le foie, la rate et l'os. Une maladie de Rosai Dorfman purement cutanée a été rarement décrite. Ces caractéristiques épidémiologiques diffèrent de la forme classique. En effet, elle survient préférentiellement chez les femmes à la cinquième décennie comme c'est le cas de nos patientes. Les lésions cutanées sont généralement multiples et polymorphes. Il peut s'agir de nodules, des plaques ou des papules érythémateuses, jaunâtres ou brunâtres. Des éruptions pustuleuses ou acnéiformes ont été signalées. Elle touche préférentiellement les paupières, les joues, le cou et le tronc. À l'histologie, on trouve un infiltrat dermique dense avec des histiocytes des plasmocytes et des lymphocytes. Les histiocytes sont généralement spumeux, et peuvent être multinucléés. Des images d'empérioplose sont retrouvées. À l'immunohistochimie, ces histiocytes sont marqués par le CD68, la PS100 et négatifs pour le CD1a. Le diagnostic différentiel se pose essentiellement avec la sarcoïdose et les lymphomes cutanés. La maladie de Rosai-Dorfman cutanée a généralement une évolution clinique spontanément favorable en quelques mois à plusieurs années. En cas de lésions symptomatiques ou diffuses, les options thérapeutiques proposées sont l'exérèse chirurgicale, la radiothérapie, la corticothérapie générale et la chimiothérapie

### CONCLUSION

La maladie de Rosai Dorfman cutanée est caractérisée par une évolution clinique bénigne. Toutefois, elle implique un suivi régulier afin de dépister une éventuelle atteinte systémique.