

### Maladie de Destombes-Rosai-Dorfman : à propos de 2 cas



Y.Lakrafi, M.Bouaouad, H.Khibri, W.Amouri, F.El Fekkak, M.Hekkou, A.Reguragui, A.Taouch, O.Jebbari, W.Chawad, S.Pari Z. Iazi

Mezalek, H.Harmouche, M.Adnaoui

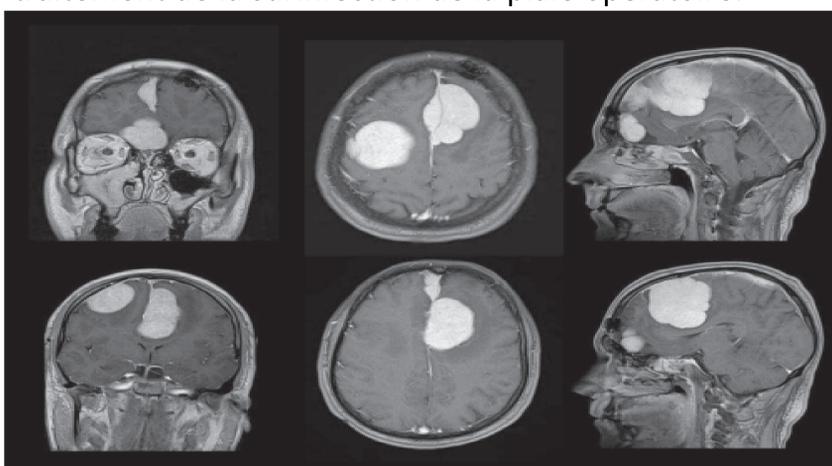
Service de Médecine interne et d'hématologie clinique – unité de gériatrie aigue, CHU Ibn Sina, faculté de médecine et de pharmacie, université Med V, Rabat, Maroc

#### **Introduction:**

La maladie de Destombes-Rosai-Dorfman (DRD)- ou histiocytose sinusale est une pathologie rare définie par la présence des adénopathies massives riches en histiocytes spumeux, associés à des inclusions « lipidiques » et des débris nucléaires des polynucléaires, lymphocytes et même plasmocytes. Son spectre clinique s'est élargi vers des formes génétiques ou frontières avec d'autres entités (maladie associée aux IgG4). La rareté de cette entité rend son traitement immunosuppresseur personnalisé selon la présentation clinique. [1]

#### **Observation n° 1:**

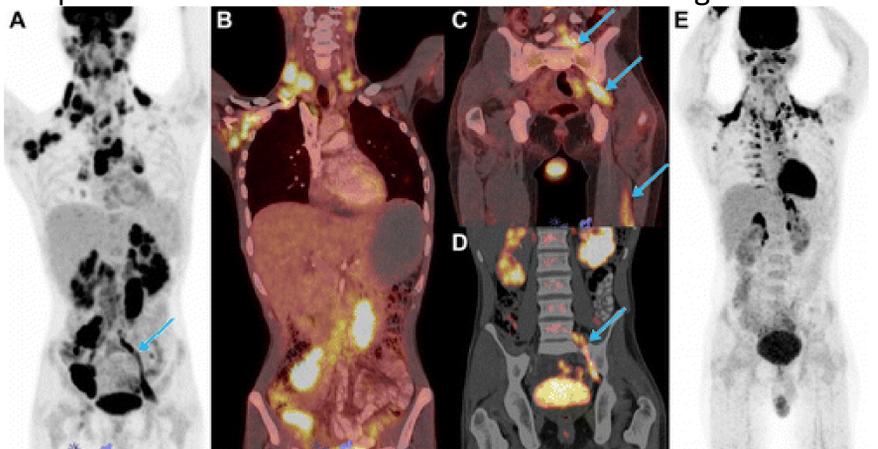
Il s'agit d'un patient âgé de 32 ans, tabagique chronique, admis pour cécité brutale bilatérale associée à des céphalées chroniques apyrétiques rebelles aux traitements antalgiques. Le tableau clinique s'est compliqué d'un amaigrissement, d'une agressivité et d'isolement social. L'IRM cérébrale a révélé un processus d'allure tumoral malin extra-axial bifocale au niveau frontal gauche et pariétal droit compressif avec un important effet de masse sur le système ventriculaire. L'examen clinique a retrouvé une désorientation temporelle et un levé de l'inhibition, une aphasie Wernicke, une marche dandinante avec tremblement des membres inférieurs à la marche avec une prédominance à droite. L'étude anatomopathologique est revenue en faveur d'une localisation méningée de la Maladie de Rosai Dorfman. Le patient est prévu pour un traitement par chimiothérapie et radiothérapie après traitement de la surinfection de la plaie opératoire.



**IRM séquence pondérée T1 avec injection de gadolinium montrant le caractère multifocal des lésions qui réalisent le signe de la queue de comète.**

#### **Observation n° 2:**

Il s'agit d'un patient âgé de 60 ans qui présentait depuis 2019 des adénopathies cervicales et axillaires multiples augmentant progressivement de volume associées à un œdème important du membre supérieur droit, évoluant dans un contexte de fièvre et de sueurs nocturnes. Le bilan biologique a objectivé un syndrome inflammatoire et a écarté les diagnostics différentiels spécifiques à ce tableau clinique. Le scanner CTAP a objectivé des coulées d'adénopathies multiples sus et sous diaphragmatiques, hyper métaboliques sur le PET scan (SUV entre 3.4 et 6.9). L'histologie ganglionnaire a confirmé la maladie de Rosai-Dorfman. Le patient a bénéficié d'un traitement d'attaque et d'entretien à base de Vinblastine associé à la dexaméthasone. La rémission était partielle de 64%. Le patient a rechuté après un an. La biopsie ganglionnaire a confirmé la récurrence de cette maladie au niveau ganglionnaire et a écarté les autres diagnostics différentiels. Le patient sera mis sur un traitement de 2ème ligne.



**TEP scanner révélant des adénopathies sus et sous diaphragmatiques avec des SUV max entre 3,4 et 6,9 évoquant une hémopathie maligne**

#### **Discussion:**

La maladie de Destombes-Rosai-Dorfman fut décrite pour la première fois en 1965 par le pathologiste français Paul Destombes. Près de 90 % des patients présentent une atteinte ganglionnaire, le plus souvent cervicale, mais tous les organes peuvent être touchés, ce que notre poster illustre en rapportant un cas ne présentant qu'un syndrome tumoral fait d'adénopathies sus et sous diaphragmatiques cervicales, axillaires compressives, médiastinales et inguinales tandis que le second cas a présenté une difficulté diagnostique simulant une tumeur cérébrale révélée par un tableau psychiatrique. La confirmation nécessite obligatoirement une preuve histologique révélant la présence de grands histiocytes à cytoplasme clair avec empériplase sur biopsie ou pièce d'exérèse. L'évolution est le plus souvent spontanément favorable, un traitement peut être nécessaire lors de complications compressives, lytiques ou obstructives. Les traitements sont variés et adaptable au tableau que présente le malade: chirurgie ou radiothérapie, Corticothérapies ainsi que certains immunosuppresseurs (méthotrexate, azathioprine) ou des traitements calqués sur ceux d'autres histiocytoses par interféron, à noter que la cladribine reste le traitement de référence.

#### **Conclusion:**

La maladie de Rosai-Dorfman est une prolifération histiocytaire rare, bénigne et son étiopathogénie est encore mal connue. L'évolution habituelle est spontanément favorable mais des traitements sont nécessaires en cas d'atteinte compressive, lytique ou obstructive. Ce traitement idéal reste encore à définir. Pour l'heure, elle semble être radiosensible et la radiothérapie est utile dans ces conditions et peut apporter une excellente réponse clinique et fonctionnelle [2].

#### **Référence:**

- [1] La Revue de médecine interne, La maladie de Destombes-Rosai-Dorfman : évolution du concept, classification et prise en charge, Rosai-Dorfman disease: Diagnosis and therapeutic challenges, F. Cohen Aubart, J. Harochea,b, J.-F. Emilec, F. Charlotte b,d, S. Barette, N. Schleinitzf, J. Donadioug, Z. Amouraa,b
- [2] La Revue de Médecine Interne, Volume 42, Supplement 1, June 2021, Pages A145-A146, La maladie de Rosai Dorfman : une entité rare encore mal connue, M.Ben thayer, I.Helal, F.Khanchel, A.Hmidi, E.Ben Brahim, R.Jouini, A.Chedli-Debbiche