

## Maladie de Rosai Dorfman cutanée exclusive : corrélation dermoscopique et histologique

C. kouki (1) ; H. Fatma (1) ; N. Kammoun (1) ; E. Bahloul (1) ; S. Khadija (1) ; A. Mariem (1) ; M. Mseddi (1) ; A. Masmoudi (1) ; T. Boudawara (2) ; H. Turki (1) (1) Service de dermatologie, Hôpital Hédi Chaker, Sfax, Tunisie; (2) Anatomopathologie, Hopital Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie

### Introduction

La maladie de Rosai-Dorfman (RD) est un trouble prolifératif histiocytaire non langerhansienne bénin rare d'étiologie inconnue. L'atteinte cutanée exclusive reste rare. Nous rapportons un nouveau cas de maladie de Rosai-Dorfman cutanée isolée chez un jeune enfant et nous décrivons ses caractéristiques dermoscopiques

### Observation

Une adolescente de 15 ans, sans antécédents médicaux, consultait pour de multiples lésions asymptomatiques évoluant depuis 9 mois. L'examen cutané: fig1. La dermoscopie (fig2). Il n'y avait pas d'adénopathie palpable.

Histologie et IHC: fig3.

→ **Le diagnostic de RD a été établi.**

Les autres évaluations biologiques et radiologiques étaient sans particularité.

Nous avons prescrit des dermocorticoïdes en intralesionnelle avec une légère amélioration.



Fig1: des plaques et nodules érythémateux-orangé, infiltrés au niveau du visage, la poitrine et le haut du dos, de 4,5×4cm de grand axe

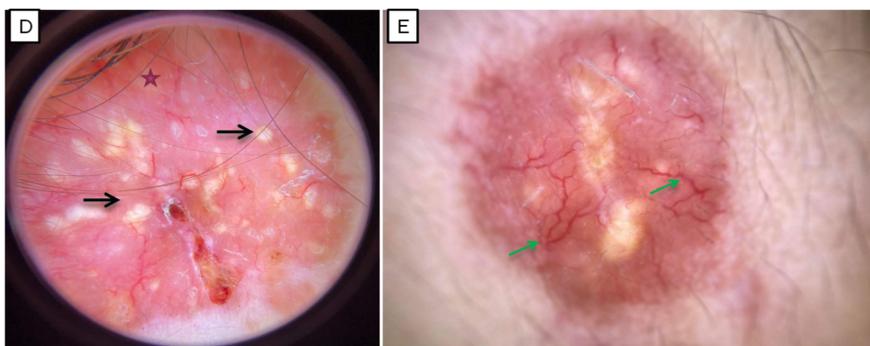


Fig 2: un fond érythémateux avec de multiples zones orangées-jaunâtres, associées à des vaisseaux ramifiés.

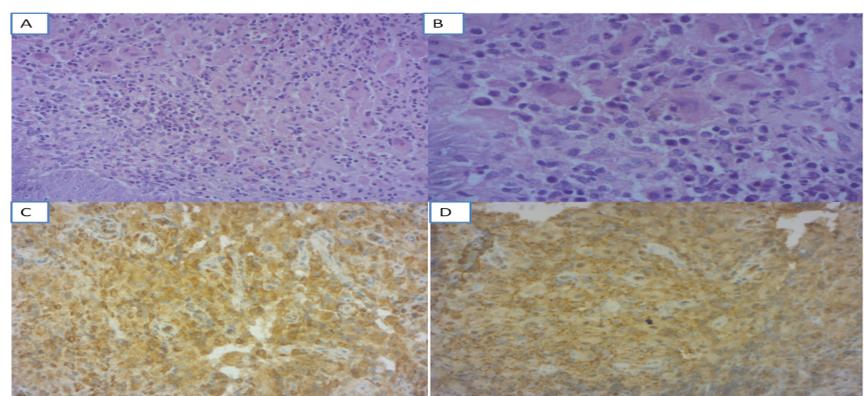


Fig 3: (a) une infiltration cellulaire inflammatoire dense, dermique et sous-cutanée, faite d'histiocytes, de lymphocytes, de plasmocytes et de neutrophiles. Des lymphocytes intacts ont été observés à l'intérieur du cytoplasme des histiocytes

### Discussion

La maladie de RD est une forme rare d'histiocytose à cellules non-Langerhans. Une atteinte extra-nodale est présente dans 25 à 40 % des cas. Une atteinte cutanée peut survenir dans jusqu'à 10 % des cas, suivie par les autres localisations (ORL, osseuses, orbitaires, neurologiques et pulmonaires).

La peau peut être le seul organe touché, représentant **environ 3 % de tous les cas**. En effet, les lésions de cutanées pourraient être le premier symptôme de la forme systémique. Le mécanisme de cette pathologie demeure inconnu. Elle se voit souvent chez **les femmes d'âge moyen**.

Elle est parfois associée à des maladies auto-immunes, à la maladie de Crohn, à un lymphome primaire et à une infection par le VIH.

Les lésions cutanées sont souvent **multiples et cliniquement non spécifiques**.

Différentes caractéristiques dermoscopiques sont décrites dans la littérature. La présence des **aires orangées-jaunâtres est très fréquent**, qui sont dus à la présence d'histiocytes spumeux chargés de lipides (xanthomateux) dans le derme. **Les vaisseaux linéaires et/ou ramifiés** sont probablement dus à l'inflammation et à la vasodilatation.

**Le diagnostic de la maladie de RD est basé sur les résultats histopathologiques.**

La conduite initiale consiste à rechercher une atteinte nodale, extra-nodale et à éliminer une pathologie associée. Pour les lésions cutanées, plusieurs traitements sont proposés. La cryothérapie ou la chirurgie, les corticostéroïdes topiques et intra-lésionnels et l'imiquimod topique sont généralement utilisés.

### Conclusion

Nous rapportons un nouveau cas de la maladie de RD dans lequel la dermoscopie a été utile. Il est important d'être conscients de toutes les manifestations extracutanées potentielles qui peuvent affecter la qualité de vie des patients