

Maladie de Rosai Dorfman: à propos de 2 cas

- Samar Benacer, service de médecine interne, hôpital militaire principal d'instruction de Tunis, Tunis, Tunisie
- Sameh Sayhi, service de médecine interne, hôpital militaire principal d'instruction de Tunis, Tunis, Tunisie
- Nour El Houda Gueddich, service de médecine interne, hôpital militaire principal d'instruction de Tunis, Tunis, Tunisie
- Bilel Arfeoui, service de médecine interne, hôpital militaire principal d'instruction de Tunis, Tunis, Tunisie
- Faïda Ajili, service de médecine interne, hôpital militaire principal d'instruction de Tunis, Tunis, Tunisie
- Najeh Boussetta, service de médecine interne, hôpital militaire principal d'instruction de Tunis, Tunis, Tunisie
- Nadia Abdelhafidh, service de médecine interne, hôpital militaire principal d'instruction de Tunis, Tunis, Tunisie

Introduction:

La maladie de Rosai-Dorfman (RD) est une histiocytose non langerhansienne rare d'étiologie encore inconnue. Le diagnostic est histologique objectivant une infiltration histiocytaire intra sinusale avec images d'empéripolèse.

L'atteinte la plus fréquente est ganglionnaire essentiellement cervicale. Une atteinte extra ganglionnaire est notée dans environ 50 % des cas. On rapporte deux cas de cette maladie rare le premier représente une atteinte naso-sinusienne et dentaire et le 2ème cas représente une atteinte beaucoup plus rare qui est l'atteinte neurologique centrale isolée.

Observation 1 :

Il s'agit d'un patient âgé de 46 ans, tabagique à 10 P/A, sans antécédents notables, qui présentait 3 mois avant son admission dans notre service des douleurs mandibulaires et dentaires à droite suivies une semaine après par l'apparition d'une tuméfaction de la joue du même côté occasionnant une gêne à l'ouverture de la bouche.

TDM du massif facial	Un complément par IRM
une lésion de densité tissulaire gingivo-maxillaire droite de 27 mm de grand axe environ avec une ostéolyse de la paroi antéro inférieure du sinus maxillaire droit, une sinusite maxillaire droite d'origine dentaire	masse tissulaire centrée sur le sinus maxillaire droit et étendu au plancher et à la paroi latérale du sinus maxillaire ainsi qu'aux parties molles de la région zygomatique.

Une **biopsie-exérèse** de cette masse a été effectuée et objectivant à l'examen anatomopathologique un aspect cadrant avec la maladie de Rosai-Dorfman.

Le reste du bilan lésionnel était négatif.

Sur le plan thérapeutique le patient a été mis sous **corticothérapie** à a dose de **1 mg/Kg/j** pendant un mois puis dégression progressive avec évolution clinique favorable.

Observation 2 :

C'est le cas d'un patient âgé de 49 ans grand tabagique à 40 P/A, aux antécédents familiaux d'hypothyroïdie chez la sœur, sans antécédents pathologiques personnels notables. **L'histoire de sa maladie** a débuté par une crise convulsive tonico-clonique généralisée inaugurale. Les causes métaboliques ont été rapidement éliminées. Le patient a été alors admis et opéré dans le service de neurochirurgie.

TDM cérébrale	angio-IRM cérébrale
processus intracrânien avec de l'œdème tout autour évoquant en premier lieu l'aspect d'un méningiome	un méningiome en plaque pariéto-occipital gauche étendu sur environ 48mm et faisant 10mm d'épaisseur avec un œdème d'insertion épais, un œdème pariétal étendu et un discret abaissement du carrefour ventriculaire

L'étude anatomopathologique de la masse a montré les images typiques de l'**empéripolèse** avec à **l'immunohistochimie:**

CD68	PS100	CD15	CD1a
positif	positif	positif	négatif

Le patient était transféré au service de médecine interne ou un bilan lésionnel a été réalisé sans anomalies et l'IRM cérébrale de contrôle post opératoire a montré un petit nodule dural au niveau du bord antérieur, en hyposignal T2 et rehaussé de 10mm ce qui correspondrait à une récurrence dural. Un traitement par **corticothérapie généralisée** a été débuté à la dose de **1mg/Kg/j** et l'évolution était cliniquement favorable

Conclusion:

La maladie de Rosai-Dorfman est une maladie rare pour laquelle la présentation clinique la plus fréquente consiste en d'importantes adénopathies bilatérales cervicales de résolution spontanée. L'atteinte naso-sinusienne est décrite dans 11% tandis que l'atteinte neurologique est présente dans moins de 5 % des cas, une présentation neurologique sous la forme d'une tumeur cérébrale isolée est rare. Le traitement, lorsqu'il est indiqué, n'est pas codifié. Il comprend selon les cas une exérèse chirurgicale, des corticoïdes, des immunosuppresseur et/ou interféron alpha.

