

Maladie de Rosai-Dorfman cutanée exclusive: 3 observations

1^{er} Auteur : Salima, MAMI, Résidente, Dermatologie, Hôpital Habib Thameur , Tunis, TUNISIE

Autres auteurs, équipe:

- Emna, BOUATTOUR, Résidente, Dermatologie, Hôpital Habib Thameur, Tunis, TUNISIE
- Faten, HAYDER, Résidente, Dermatologie, Hôpital Habib Thameur, Tunis, TUNISIE
- Raja, JOUINI, Professeur agrégé, Anatomopathologie, Hôpital Habib Thameur, Tunis, TUNISIE
- Oumaima, BELHADJ, Résidente, Dermatologie, Hôpital Habib Thameur, Tunis, TUNISIE
- Amal, CHAMLI, Assistante hospitalo-universitaire, Dermatologie, Hôpital Habib Thameur, Tunis, TUNISIE
- Anissa, ZAOUAK, Professeur agrégé, Dermatologie, Hôpital Habib Thameur, Tunis, TUNISIE
- Samy, FENNICHE, Professeur, Dermatologie, Hôpital Habib Thameur, Tunis, TUNISIE
- Houda, HAMMAMI, Professeur, Dermatologie, Hôpital Habib Thameur, Tunis, TUNISIE

INTRODUCTION

La maladie de Rosai-Dorfman (MRD) cutanée pure constitue environ **10 %** de cette histiocytose bénigne non langerhansienne.

La maladie systémique touche plutôt les hommes jeunes. La forme cutanée pure survient chez des **femmes d'âge moyen**.

Elle se manifeste par des papules, plaques ou nodules érythémateux, le plus souvent multiples non univoque.

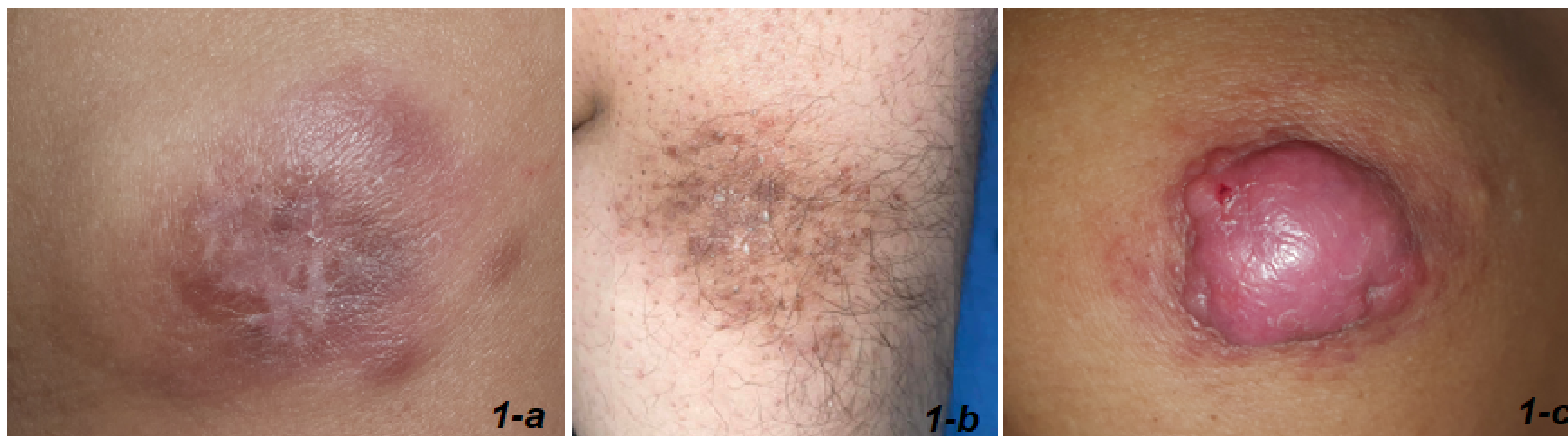
Le diagnostic repose sur **l'examen anatomopathologique et l'immunohistochimie**.

Nous rapportons 3 cas de MRD avec atteinte cutanée exclusive et nous en étudions les aspects cliniques, histologiques et thérapeutiques.

OBSERVATIONS

- 2 femmes et 1 homme sans antécédents pathologiques notables
- Âge moyen: 48 ans
- Motif de consultation: lésions asymptomatiques à type de plaques scléreuses a surface pigmentée surmontées de papulo-nodules érythémateux au niveau des membres inférieurs et du dos chez les 2 patientes (Fig 1-a et 1-b) et de tumeurs fermes rosés polylobés à double composante cutanée et sous cutanée de l'épaule et de la région mandibulaire chez le 3eme patient (Fig 1-c). Nous n'avons pas noté de fièvre, ni d'altération de l'état général. Le reste de l'examen était sans particularités.
- La durée moyenne d'évolution :3 mois.

Figure 1: Présentation clinique



- Dermoscopie (Fig 2) : des aires jaune-orange sans structure, des vaisseaux linéaires ramifiés et des clods ovoïdes jaune pâle dans tous les cas. Des aires blanches sans structures et des lignes blanches brillantes étaient notés chez 2 patients. Un réseau fin régulier périphérique a été noté dans un cas et correspondait à une réaction fibreuse en histologie.
- Le diagnostic de MRD a été confirmé par l'examen anatomopathologique qui a montré un infiltrat dermique contenant de multiples cellules histiocytaires avec des images d'empéripolèse et un marquage positif des histiocytes au PS100 dans les 3 cas.
- Le PET Scan n'a pas montré d'autres localisations systémiques de la maladie chez les 3 patients.
- Le bilan biologique était normal dans tous les cas.
- Un traitement par méthotrexate 15 mg/semaine a été instauré chez les 3 patients avec amélioration partielle après 2 mois de suivi.

Figure 2: Dermoscopie

- : aires jaune-orange sans structure
- ⊕ : vaisseaux linéaires ramifiés
- : aires blanches sans structure
- : lignes blanches brillantes
- : réseau fin régulier périphérique



DISCUSSION

La MRD est caractérisée **cliniquement** par des lésions papulo-nodulaires (80% des cas), des plaques indurées, des tumeurs ou des lésions acnéiformes. Ce **polymorphisme lésionnel** rend le diagnostic de la maladie dans sa forme cutanée isolée difficile.

Les signes dermoscopiques les plus décrits sont les structures ovoïdes jaunâtres ressemblant à des grains de riz au centre entourées de vaisseaux ramifiés disposés de façon radiaire sur un fond rouge. Cet aspect a été observé chez nos patients. D'autres signes ont été décrits : structures blanches cotonneuses sur fond rosé clair, les vaisseaux linéaires irréguliers et les lignes blanches brillantes.

Histologiquement, on a un marquage des histiocytes par la **PS100 et le CD68** mais pas par le CD1a.

Une abstention surveillance peut être proposée en cas de maladie cutanée asymptomatique vu que le pronostic est souvent favorable. L'excision chirurgicale peut être indiquée en cas de maladie unifocale. Pour l'atteinte multifocale, un traitement systémique est nécessaire pour lequel il n'existe actuellement **aucun schéma thérapeutique standardisé**. Les thérapies systémiques comprennent les corticostéroïdes, le sirolimus, la radiothérapie, la chimiothérapie et la thérapie immunomodulatrice. Le méthotrexate a été tenté chez nos patients avec amélioration partielle.

CONCLUSION

La MRD cutanée exclusive est très rare. La présentation clinique est variable rendant le diagnostic difficile. La dermoscopie peut ainsi y rapporter une aide considérable. L'empéripolèse est un signe histologique très évocateur mais non spécifique et l'immunohistochimie est généralement nécessaire. Le pronostic est le plus souvent favorable en l'absence d'atteinte systémique qui doit être systématiquement recherchée.

