

CAS CLINIQUES

LE SYNDROME DE ROSAI DORFMAN DE L'ENFANT (A PROPOS D'UN CAS)

N.RADA, M.BOURROUS, F.JGHAIMI*, B.BELAABIDIA*, M.BOUSKRAOUI

SERVICE DE PÉDIATRIE A, CHU MOHAMED VI, MARRAKECH

* SERVICE D'ANATOMIE PATHOLOGIQUE, CHU MOHAMED VI, MARRAKECH

RESUME

Le syndrome de ROSAI DORFMAN ou histiocytose sinusale avec lymphadénopathie massive est une maladie rare d'étiologie inconnue, peut se voir à tout âge, l'enfant n'étant pas épargné.

Nous rapportons le cas d'un enfant de 4 ans avec multiples adénopathies cervicales bilatérales. Le diagnostic a été confirmé par la biopsie ganglionnaire. Une corticothérapie a été instaurée avec régression partielle des adénopathies.

La discussion portera sur le profil clinique, histologique et thérapeutique de cette maladie.

Mots clés : syndrome de Rosai Dorfman , enfant , traitement

SUMMARY

Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy or Destombes – Rosai – Dorfman 's syndrome is a rare disease of unknown etiology. All ages are affected, including child.

The case reported concerned a 4 years old boy with bilateral cervical lymphadenopathy. Diagnosis was performed by superficial lymph node biopsy. A partial regression of lymphadenopathy was obtained with corticosteroid.

The clinical presentation, histologic characteristics, and the treatment of Destombes – Rosai – Dorfman's syndrome are discussed.

Keywords: Rosai – Dorfman's syndrome , Child , treatment

les variables cliniques et/ou dermatologiques pouvant influencé les résultats fonctionnels de la septoplastie. Pour ce faire, nous avons utilisé le test t de Student pour les différences appariées, le test exact de Fisher et une analyse des variances. Pour tous les tests, $P < 0,05$ était considérée comme significative.

RÉSULTATS

Notre population était constituée de 296 hommes et 163 femmes avec un sexe ratio de 3/1. L'âge moyen était de 22 ans avec des extrêmes allant de 18 à 55 ans. Des antécédents de rhinite allergique mise sous traitement antihistaminique et/ou corticoïde ont été retrouvés chez 6,1% de nos patients. Des antécédents de chirurgie rhinosinusienne étaient retrouvés chez 8,9% des patients dont 1,96% de cas de rhinoplastie, 2,17% des cas de chirurgie sinusienne et 4,79% de cas de réduction d'une fracture des os propres du nez. 9,8% des patients étaient asthmatiques. 27% des nos patients étaient tabagiques. L'utilisation d'un décongestionnant nasal de façon répétée était rapportée par 6% des patients. La symptomatologie clinique associée de façon variable une obstruction nasale, une respiration buccale avec sensation de sécheresse buccale, une anosmie, une rhinorrhée, une épistaxis, des troubles du sommeil et un ronflement. L'obstruction nasale était unilatérale dans 79,7% des cas et bilatérale dans 20,2% des cas. La durée moyenne des signes fonctionnels était de 6,61ans (SD+3,51ans).

57,95% des patients avaient une déviation antérieure du septum nasal et 35,94% avaient une déviation postérieure. L'évaluation clinique de la sévérité de la déviation septale jugée par les différents chirurgiens était classée modérée dans 32% des cas et sévère dans 67,97% des cas. 79,7% des patients ont eu une septoplastie isolée. Une turbinectomie inférieure était associée dans 20,2% des cas. Le recul moyen était de 18 mois avec des extrêmes de 13 à 44 mois.

77,12% des patients ont rapporté une amélioration globale de la symptomatologie clinique. 75,18 % ont rapportée une régression totale de l'obstruction nasale, 21,56% n'ont noté aucune amélioration et 2,6% ont rapporté une aggravation de l'obstruction nasale.

Il ressort de l'analyse univariée des variables dermatologiques (âge, sexe, niveau culturel, etc), que seul le sexe féminin affecte de façon négative et statistiquement significative les résultats de la septoplastie : ($p=0,018$). Les antécédents de rhinite allergique n'ont pas affecté les résultats thérapeutiques de la septoplastie ($P=0,1$). L'analyse univariée des variables cliniques a retrouvé une corrélation très significative ($P=0,017$) entre une déviation antérieure du septum nasal et un bon résultat chirurgical. Aucune corrélation n'a été retrouvée entre l'évaluation clinique de la sévérité de la déviation septale jugée par nos chirurgiens et le résultat final de la septoplastie ($P=0,2$). Les patients ont eu une diminution importante des troubles du sommeil, du ronflement et de la sécheresse

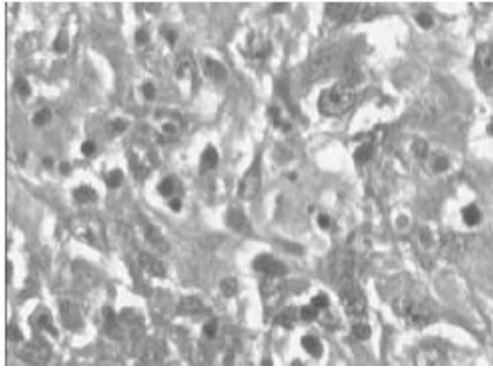


Fig 2: Hématéine éosine (X 40)

Histiocytes de grande taille, à noyau vésiculeux avec un grand nucléole, le cytoplasme est abondant éosinophile

La prise en charge a consisté en une corticothérapie à la dose de 2 mg/kg/j pendant 4 semaines et dégression sur deux mois avec régression partielle des adénopathies. Après 6 mois de recul, les adénopathies sont restées stationnaires et l'enfant est en bon état général.

DISCUSSION

L'histiocytose sinusale avec lymphadénopathie massive est une maladie rare bénigne. Elle se présente souvent avec des adénopathies cervicales bilatérales indolores, mais d'autres sites ganglionnaires peuvent être concernés. Chez notre malade, nous avons noté la localisation ganglionnaire médiastinale et abdominale.

Des présentations atypiques sont décrites dans la littérature. Giudicelli et coll. ont décrit un cas à l'occasion de pneumopathie récidivante et fièvre au long cours (3). L'atteinte cutanée est fréquemment rapportée, la lésion dermatologique est faite de papules maculo-nodulaires disséminées, parfois trompeuses si elles sont isolées alors que la localisation cérébro-médullaire reste exceptionnelle. Une localisation multifocale est aussi possible (4-6).

Le bilan biologique peut mettre en évidence une anémie hypochrome, une élévation de la VS, avec une hypergammaglobunémie polyclonale (2,7).

Le diagnostic différentiel se fait essentiellement avec la tuberculose dans notre pays, mais d'autres pathologies peuvent être évoquées, nous citons les infections, les hémopathies, et les métastases (8).

Aucun trouble de l'immunité et aucun agent étiologique n'a pu être mis en évidence, et la théorie de la stimulation antigénique sur terrain prédisposé reste la plus séduisante (2).

L'étude histologique qui fait le diagnostic, montre des histiocytes groupés en îlots, des cellules spumeuses avec une lymphophagocytose. L'immunohistochimie met en évidence une positivité des anticorps anti CD68, une expression de la PS100 et une négativité des anti CDra

(2,8,9). C'était le cas de notre patient (figures 3 et 4).

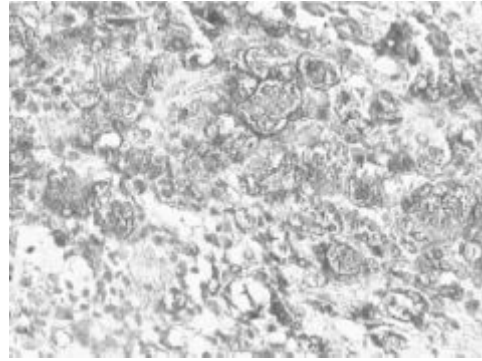


Fig3: (x 20) expression cytoplasmique et membranaire intense des cellules histiocytaires de l'anticorps anti-CD68

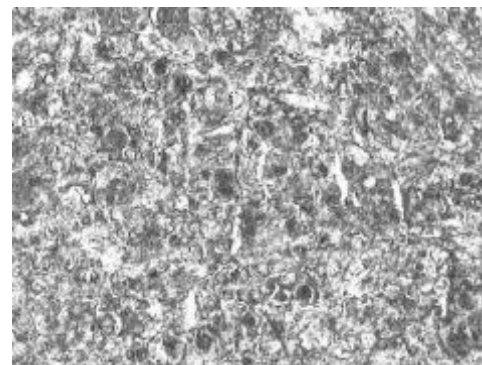


Fig4:(x 20) expression cytoplasmique intense des cellules histiocytaires de l'anticorps anti-PS100

Il n'y a pas de protocole bien défini de traitement dans la littérature. La prise en charge peut aller de la radiothérapie et la chimiothérapie en cas de manifestations sévères avec risque de compression, à la simple surveillance si les adénopathies sont stables et non compressives (2, 7,9). La chirurgie est indiquée dans les formes immédiatement menaçantes et la radiothérapie n'est efficace que dans un tiers des cas (2,10).

Notre petit malade a reçu une corticothérapie 2 mg/kg/j pendant 4 semaines avec dégression sur 2 mois avec régression partielle des adénopathies. L'usage des corticoïdes d'après la littérature est gêné par leur seuil élevé de corticodépendance (2). Le traitement était chirurgical et nous rappelons à travers une revue de la littérature les particularités cliniques, diagnostiques et thérapeutiques de cette localisation.



CONCLUSION

L'histiocytose langerhansienne osseuse unique ou multifocale sans atteinte viscérale reste une affection rare et bénigne, spontanément résolutive le plus souvent. L'HL fait partie du diagnostic différentiel des ostéolyses maxillaires mal délimitées.

Si les formes focales ne nécessitent qu'une prise en charge limitée, la gravité des formes multisystémiques avec

dysfonctionnement d'organes justifie l'utilisation de nouvelles drogues

et d'essais thérapeutiques. La réalisation d'un protocole diagnostique et thérapeutique permettra de mieux appréhender les mécanismes étiopathogéniques et permettra d'améliorer le pronostic des formes graves multisystémiques.

REFERENCES

1. Foucar E, Rosai J, Dorfman R. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. : Review of the entity. *Semin Diagn Pathol* 1990; 7:19-73.
2. Galicier L, Fieschi C, Meignin V, Clauvel JP, Oksenhendler É. La maladie de ROSAI DORFMAN. *Presse médicale* 2007; 36: 1669-75.
3. Giudicelli J, Bellon G, Gilly J, Gilly R. Syndrome de Destombes-Rosai-Dorfman: deux formes cliniques inhabituelles. *La Revue de Médecine Interne*, 15(12), 1994 : 834-837.
4. Kharrat S, Sahtout S, Oukhai M, Mekni E, Trabelsi S, Haouet S, Beltaief N et al. Maladie de Rosai Dorfman à localisation multifocale : à propos d'un cas 395. *Rev Fr d'ORL* 2008; 94 : 395-398.
5. Mebazaa A, Trabelsi S, Ghariani N, Sriha B, Belajouza C, Denguezli M, Nouria R et coll. Histiocytose sinusale de « Rosai Dorfman » cutanée isolée de présentation clinique trompeuse. *Ann Dermatol Veneréol* 2005;132: 9S280-9S289.
6. Bernard F, Sarran N, Serre I, Baldet P, Callamand P, Margueritte G, Astruc J. Histiocytose sinusale (maladie de Destombes-Rosai-Dorfman) révélée par une atteinte extra-ganglionnaire rachidienne. *Arch Pédiatr* 1999; 6 (2): 173-7.
7. ElKohen A, Planquart X, Al Hamany Z, Bienvenu L, Kzadri M, Denis H. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease): two case reports. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 2001, 61: 243-2470
8. Lasak J M, Mikaelian D O, Mccue P. Sinus histiocytosis: A rare cause of progressive pediatric cervical adenopathy. *Otolaryngology-Head and Neck Surgery* 1999, 120(5): 765-9.
9. Omer Faruk Unal, Serap Koybasi, Sefa Kaya. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 1998, 44(2): 173-176.
10. W. Fakhfakh, K. Kharrat, A. Elalaoui, La maladie de ROSAI DORFMAN à localisation nasale à propos de deux cas. *Journal Tunisien d'ORL* Décembre 2002