

Plaque solitaire du visage



**Y. ABI AYAD, A. SERRADJ,
Z. ELOSMANI, S. HAMZAOU,**
Service de Dermatologie,
EHU 1^{er} Novembre, Oran.

Résumé

La maladie de Rosai-Dorfman (RDF), est un trouble histiocytaire bénin caractérisé par des Poly adénopathies diffuses, surtout cervicales associées à une fièvre. Les localisations extra ganglionnaires sont fréquentes, parmi lesquelles la peau constitue un site fréquent ; toutefois les formes strictement localisées à la peau sont très rarement décrites dans la littérature. Nous rapportons une observation de la maladie de RDF cutanée révélée par une plaque cutanée du visage. **Observation :** Une patiente de 25 ans consultait pour une plaque infiltrée érythémateuse du visage avec des lésions papuleuses rouges et jaunâtres évoluant depuis 1 année, suivies par l'apparition de nodule sous cutané 6 mois après au niveau axillaire, sans autres anomalies à l'examen clinique, biologique ou radiologique. Une biopsie cutanée mettait en évidence initialement un processus inflammatoire polymorphe granulomateux évoquant une tuberculose ou sarcoïdose. Différents diagnostics ont été évoqués chez la patiente notamment acné, sarcoïdose et tuberculose cutanée. Une relecture des lames histologiques a mis en évidence une infiltration histiocytaire avec image d'empériopolese permettant de retenir le diagnostic de la maladie de (RDF). En raison du préjudice esthétique, la patiente a été traitée par corticothérapie générale associée secondairement au méthotrexate entraînant une discrète amélioration après 3 mois de traitement. **Discussion :** La maladie de RDF est une affection rare, plus fréquente chez les enfants et les sujets jeunes avec une légère prédominance masculine. Les atteintes extra ganglionnaires peuvent se voir dans 43 % des cas, au premier rang desquelles une atteinte cutanée (16 %), qui peut être révélatrice. Les formes strictement cutanées sans atteinte ganglionnaire sont plus rarement rapportées et présentent des caractéristiques démographiques différentes avec un âge moyen de 46,7 ans et plus souvent de sexe féminin. Les lésions cutanées sont non spécifiques et variées entraînant une confusion avec d'autres diagnostics. L'orientation diagnostique par les cliniciens permet de rechercher des signes histologiques évocateurs représentés par une importante infiltration histiocytaire et des images d'empériopolese. La prise en charge thérapeutique n'est toujours pas codifiée, de nombreux traitements ont été tentés ; avec une réponse souvent médiocre. Notre cas illustre les difficultés diagnostiques rencontrées dans cette pathologie, avec un diagnostic souvent retardé, d'autre part, il soulève les difficultés de prise en charge thérapeutique même si dans la plupart des cas l'évolution est bénigne avec régression spontanée dans des délais variables.

>>> Mots-clés :

Empériopolese, histiocytose, Rosai Dorfman.

Abstract

Rosai-Dorfman's disease (RDF), is a benign histiocytic disorder characterized by painless cervical lymphadenopathy with fever. The extra nodal location is frequent, including the skin; However, forms localized only to the skin are very rarely described in the literature. We report a case of cutaneous RDF disease revealed by solitary plaque of the face. **Observation :** 25-year-old woman consulted for erythematous infiltrated plaque of the face with reddish yellow papules evolving since 1 year followed by the occurrence of subcutaneous nodule 6 months later at the axillary site, without other abnormalities on clinical, biological and radiological examination. An initial skin biopsy showed a granulomatous polymorphic inflammatory process. Various diagnoses were discussed in the patient, including acne, sarcoidosis and cutaneous tuberculosis. A review of the histological lesion revealed histiocytic infiltration with image of emperipolesis allowing to retain the diagnosis of the cutaneous Rosai Dorfman disease. Because of the aesthetic prejudice the patient was treated by steroid associated with methotrexate. The evolution was marked by a slight improvement after 3 months of treatment. **Discussion :** RDF is a rare disease, more common in children and young adults with a slight male predominance. Extra-nodal localizations occur in 43% of cases, the most common site is the skin, (16%), which can reveal the disease, but The purely cutaneous form without lymph node involvement is very rare and have different demographic characteristics, with a median onset age of 46.7 years and female predominance. Cutaneous lesions are non-specific and varied causing confusion with other diagnostics. Diagnosis orientation by clinicians allows to search evocative histological signs represented by an important histiocytic infiltration and images of emperipolesis. Therapeutic management is still not codified, numerous treatment have been attempted; however, with often poor response. Our case illustrates the diagnostic difficulties encountered in this pathology, with often delayed diagnosis, on the other hand, it raises the difficulties of therapeutic management even if in most cases the evolution is benign with spontaneous regression in variable delays.

>>> Key-words :

Empერიopolesis, histiocytose, Rosai Dorfman.

Introduction :

La maladie de Rosai-Dorfman (MRD), également connue sous le nom d'histiocytose sinusale avec lymphadénopathie massive, est une histiocytose non langerhansienne décrite pour la première fois en 1965 par Destombes [1] et reconnue par Rosai et Dorfman en 1969 comme une entité anatomo-clinique bien distincte [2]. Elle est caractérisée par des polyadénopathies diffuses, surtout cervicales associées à une fièvre, un syndrome inflammatoire, une hyper gammaglobulinémie et une hyper leucocytose [3]. Les atteintes extra ganglionnaires sont fréquentes avec une prédilection pour la peau ; cependant, les formes exclusivement cutanées ne sont que très rarement décrites [4,5].

Nous rapportons une observation de la maladie de RDF cutanée, révélée par une plaque cutanée initiale isolée du visage.

Observation :

Une patiente de 25 ans ayant pour seuls antécédents un ulcère gastrique traité consultait pour une plaque érythémateuse infiltrée du visage évoluant depuis plus d'un an ayant débuté par des papules de couleur variable, suivies 6 mois plus tard par un nodule sous cutané au niveau axillaire dans un contexte général conservé.

L'examen clinique objectivait une plaque érythémato violacée infiltrée légèrement, prurigineuse, localisée au niveau du maxillaire gauche de 4 cm du grand axe aux contours irréguliers et surmontée de papules de couleur allant du jaune au rouge brun (figure 1).



Figure 1 : Plaque érythémato-violacée infiltrée au niveau du maxillaire gauche aux contours irréguliers et surmontée de papules de couleur allant du jaune au rouge brun.

Le reste de l'examen somatique notamment lymphoganglionnaire ORL et ophtalmologique était sans anomalies.

La biopsie exérèse du nodule sous cutané mettait en évidence initialement un processus inflammatoire polymorphe granulomateux évoquant une tuberculose ou une sarcoïdose.

Les examens para cliniques ne révélèrent aucune anomalie ni à l'hémogramme ni à l'électrophorèse des protéines plasmatiques, avec absence de syndrome inflammatoire.

La recherche d'anticorps antinucléaires, le dosage du quantiféron et IDR à la tuberculine étaient négatifs, la tomodensitométrie thoraco-abdomino-pelviennne était normale.

Ce tableau clinique a suscité plusieurs consultations au cours desquelles différents diagnostics ont été évoqués chez la patiente notamment acné, sarcoïdose et tuberculose cutanée.

Une relecture des lames histologiques complétée par l'immunohistochimie préconisée devant la discordance du tableau clinique et para clinique a permis finalement de retenir le diagnostic de la maladie de Rosai-Dorfman cutané.

Un traitement était préconisé en raison du préjudice esthétique par corticothérapie : 1 mg/kg/j, associée secondairement au méthotrexate à 20 mg/semaine. L'évolution était marquée au bout de 3 mois, par une discrète amélioration clinique (figure 2).



Figure 2 : Amélioration clinique, palissement de la lésion et affaissement des papules après 3 mois de traitement.

Discussion :

La maladie de Rosai-Dorfman (RDF) est une forme bénigne d'histiocytose non langerhansienne.

C'est une entité rare dont la cause demeure inconnue. Les caractéristiques immuno-histochimiques des histiocytes sont en faveur d'une pathologie macrophagique et jusqu'à maintenant aucune cause infectieuse n'a été formellement identifiée [6].

Dans sa forme classique, la maladie survient habituellement chez les enfants et les sujets jeunes avec une légère prédominance masculine, elle se manifeste typiquement par des adénopathies cervicales bilatérales, de consistance dure, non douloureuses, survenant dans un contexte fébrile. D'autres sites peuvent être impliqués notamment axillaires, inguinaux et médiastinaux [3].

Les atteintes extra-ganglionnaires sont rapportées dans 43 % des cas, soit comme une manifestation initiale isolée de la maladie, ou en association à l'atteinte ganglionnaire.

Tous les organes peuvent être touchés en particulier la peau, suivie par les atteintes ORL, osseuses, orbitaires et neurologiques [4].

Environ 16 % des patients atteints de la maladie de RDF présentent des lésions cutanées, et dans 3 % des cas, la maladie se manifeste exclusivement au niveau la peau [6,7].

Elle se distingue de la forme systémique de la maladie par les caractéristiques démographiques.

Cette variante exclusivement cutanée de la maladie a été rapportée pour la première fois par Thawerani et al en 1978. Depuis, un certain nombre de cas ont été rapportés notamment chez les individus asiatiques et caucasiens. Elle affecte plutôt les femmes, tel qu'observé chez notre patiente, cependant avec un âge d'apparition plus tardif (âge médian : 43,5 ans) [8,9].

L'aspect cutané est varié et non spécifique à l'origine de difficultés diagnostiques. Les lésions siègent préférentiellement au niveau de la région cervicocéphalique et la partie haute du tronc. Elles se manifestent habituellement par des papules, nodules ou des plaques infiltrées de couleur rouge-brun parfois jaune et en nombre variable. Ces lésions sont habituellement asymptomatiques [9]. Ont également été rapportés, plus rarement, des lésions acnéiformes, xanthomateuses, psoriasiformes et des lésions de panniculites [10,11].

Chez notre patiente, il s'agissait initialement de lésions papuleuses du menton étiquetées « acné » réalisant secondairement une plaque infiltrée au niveau du visage.

Le diagnostic repose sur l'analyse histologique, l'orientation diagnostique par les cliniciens permet la recherche des signes histologiques caractéristiques en objectivant au niveau cutané un infiltrat dermique polymorphe, renfermant des lymphocytes, des plasmocytes, des polynucléaires et

surtout de volumineuses cellules histiocytaires qui sont constamment CD68 (+), CD1a (-) ; et le plus souvent PS100 (+) en immunohistochimie ; associé à des images d'empérioplose qui sont très suggestives de la maladie et correspondent à la pénétration active d'un lymphocyte ou d'un plasmocyte dans la cellule histiocytaire plutôt que sa phagocytose (figure 3).

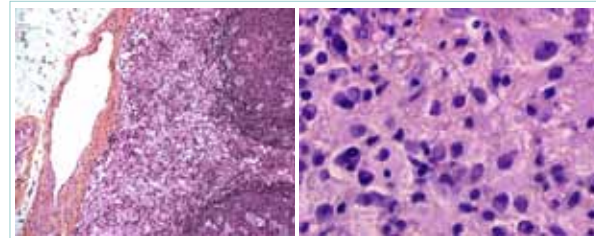


Figure 3 : Plages, amas, ou cellules isolées d'histiocytes polygonaux avec empérioplose et infiltrat inflammatoire floride avec des plasmocytes en plages ou bande. (Kong YY, Kong JC, Shi DR, Lu HF, Zhu XZ, Wang J et al. Cutaneous Rosai-Dorfman Disease : A Clinical and Histopathologic Study of 25 Cases in China. Am J Surg Pathol 2007 ; 31(3):341-35).

D'autres signes peuvent être décrits comme la présence de granulomes épithélioïdes [12,13,14]. C'est l'ensemble de ces critères qui permet de poser le diagnostic.

Le diagnostic différentiel de la maladie de Rosai-Dorfman cutanée peut se poser avec d'autres pathologies parmi lesquelles l'acné en raison de la non spécificité du tableau clinique, d'autres diagnostics peuvent être évoqués comme la sarcoïdose et la tuberculose d'autant plus que l'histologie peut comporter des granulomes tuberculoïdes à l'origine de difficultés et retard diagnostic qui peut aller de quelques mois à plusieurs années [15].

Un retard diagnostic de plusieurs mois était noté chez notre patiente chez laquelle la présentation initiale a fait évoquer le diagnostic d'acné, par la suite celui de sarcoïdose, puis de tuberculose cutanée devant l'aspect anatomoclinique. La relecture des lames histologiques a permis de confirmer le diagnostic.

Les anomalies biologiques fréquemment observées au cours de la forme systémique telles que le syndrome inflammatoire, hypergammaglobulinémie poly clonale, et hyper leucocytose à polynucléaires neutrophiles et une anémie ne sont pas retrouvés dans la forme cutanée pure de la maladie. Un bilan exhaustif initial est nécessaire car la maladie peut toucher tous les organes, d'où l'intérêt du TEP scanner au 18 FDG qui permet de réaliser un bilan lésionnel initial complet. Notre patiente n'avait aucune anomalie biologique ni radiologique rejoignant les données de la littérature [6].

L'évolution est dans la majorité des cas bénigne, la

résolution spontanée en quelques mois ou années est la règle, parfois entrecoupée de poussées suivies de rémission ^[15,16].

Le traitement de la maladie n'est pas codifié en raison de l'hétérogénéité des modalités thérapeutiques publiées. L'abstention thérapeutique est souvent justifiée.

Le traitement peut être nécessaire en cas de gêne esthétique ou psychologique. Les atteintes cutanées sont particulièrement résistantes aux traitements avec une réponse dans 29 % des cas uniquement ^[6].

Plusieurs options ont été utilisées : la chirurgie, la cryothérapie, la corticothérapie locale ou générale, le laser, la radiothérapie, la dapsonne, thalidomide, l'isotrétinoïne et l'imatinib ^[17,18,19].

L'utilisation du méthotrexate seul ou en combinaison avec d'autres agents a été rapportée dans 9 cas de Rosai-Dorfman systémique, entraînant une réponse complète à partielle dans la plupart des cas. En revanche, dans les formes purement cutanées le traitement par méthotrexate a été plus rarement utilisé avec une efficacité moindre ^[20,21,22,23].

Dans notre cas, nous avons choisi l'association corticoïde-méthotrexate en raison du préjudice esthétique. Ce traitement a entraîné une légère amélioration au bout de 3 mois avec une bonne tolérance du traitement. Notre observation illustre d'une part les difficultés diagnostiques, avec un diagnostic souvent retardé, et souligne les difficultés de prise en charge rencontrées au cours de cette variante cutanée exclusive de la maladie de RDF.

Conclusion :

La maladie de Rosai-Dorfman est une entité rare, souvent méconnue et dont la présentation clinique peut être variable, source de difficultés et de retard diagnostique en particulier en cas de forme exclusivement cutanée de la maladie. L'analyse histologique permet de confirmer le diagnostic. Une meilleure compréhension de la pathogénie pourrait conduire à des stratégies thérapeutiques bien codifiées et consensuelles.

Date de soumission :

11 Juillet 2018

Liens d'intérêts :

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

Références :

- [1] Destombes P. Adenitis with lipid excess, in children or young adults, seen in the Antilles and in Mali (4 cases). *Bull Soc Pathol Exot Filiales* 58: 1169-1175, 1965 (In French).
- [2] Rosai J, Dorfman RF. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy: a newly recognized benign clinicopathological entity. *Arch Pathol.* 1969;87:63-70.
- [3] Brenn T, Calonje E, Granter SR, Leonard N, Grayson W, Fletcher CD, et al. Cutaneous Rosai-Dorfman disease is a distinct clinical entity. *Am J Dermatopathol* 2002;24:385-91
- [4] Wang KH, Chen WY, Liu HN, Huang CC, Lee WR, Hu CH. Cutaneous Rosai-Dorfman disease: clinicopathological profiles, spectrum and evolution of 21 lesions in six patients. *Br J Dermatol.* 2006;154:277-86
- [5] Foucar E, Rosai J, Dorfman R. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease): review of the entity. *Semin Diagn Pathol.* 1990;7:19-73
- [6] F. Cohen Aubart et al. La maladie de Destombes-Rosai-Dorfman : évolution du concept, classification et prise en charge / *La Revue de médecine interne* (2017)
- [7] Chu P, Le Boit PE. Histologic features of cutaneous sinus histiocytosis (Rosai-Dorfman disease): study of cases both with and without systemic involvement. *J Cutan Pathol.* 1992;19:201-206
- [8] Kong Y, Kong J, Shi D, Lu H, Zhu X, Wang J, et al. Cutaneous Rosai-Dorfman disease a clinical and histopathologic study of 25 cases in China. *Am J Surg Pathol.* 2007;31:341-50
- [9] Lu CI, Kuo TT, Wong WR and Hong HS: Clinical and histo-pathologic spectrum of cutaneous Rosai Dorfman disease in Taiwan. *J Am Acad Dermatol* 51: 931-939, 2004
- [10] Annessi G, Gianetti A. Purely cutaneous Rosai-Dorfman disease. *Br J Dermatol.* 1996;134:749-53
- [11] Puppini D Jr, Chavaz P and Harms M: Histiocytic lympho-phagocytic panniculitis (Rosai Dorfman disease): a case report. *Dermatology* 184: 317-320, 1992.
- [12] Dalia S, Sagatys E, Sokol L, et al. Rosai-Dorfman disease: tumor biology, clinical features, pathology, and treatment. *Cancer Control.* 2014;21:322-327
- [13] Chu P, Leboit P. Histologic features of cutaneous sinus histiocytosis (Rosai-Dorfman disease): study of cases both with and without systemic involvement. *J Cut Pathol* 1992;19:201-6.
- [14] Emile JF, Ablu O, Fraitag S, Horne A, Haroche J, Donadieu J, et al. Revised classification of histiocytoses and neoplasms of the macrophage-dendritic cell lineages. *Blood* 2016;127:2672-81
- [15] Gameiro A, Gouveia M, Cardoso JC, Tellechea O. Histological variability and the Importance of clinicopathological correlation in cutaneous Rosai-Dorfman disease. *An Bras Dermatol* 2016;91:634-7.
- [16] Vuong V, Moulounguet I, Cordoliani F, Crickx B, Bezier M, Vignon-Pennamen MD, et al. Cutaneous revelation of Rosai-Dorfman disease: 7 cases. *Ann Dermatol Venereol* 2013;140:83-90
- [17] Chang LY, Kuo TT, Chan HL. Extranodal Rosai-Dorfman disease with cutaneous, ophthalmic and laryngeal involvement: report of a case treated with isotretinoin. *Int J Dermatol.* 2002;41:888-891
- [18] Chan CC and Chu CY. Dapsone as a potential treatment for cutaneous Rosai Dorfman disease with neutrophilic predominance. *Arch Dermatol* 142: 428-430, 2006
- [19] Tjiu J-W, Hsiao C-H, Tsai T-F. Cutaneous Rosai-Dorfman disease: remission with thalidomide treatment. *Br J Dermatol* 2003;148(5):1060-1
- [20] Gebhardt C, Averbeck M, Paasch U, Ugurel S, Kurzen H, Stumpp P, et al. A case of cutaneous Rosai-Dorfman disease refractory to imatinib therapy. *Arch Dermatol* 2009; 145: 571-574.
- [21] Nasser E, Belisle A, Funaro D. Rosai-Dorfman disease treated with methotrexate and low-dose prednisone: case report and review of the literature. *J Cutan Med Surg* 2012;16(4):281-5
- [22] Sun NZ, Galvin J, Cooper KD. Cutaneous Rosai-Dorfman disease successfully treated with low-dose methotrexate. *JAMA Dermatol* 2014; 150: 787-788
- [23] Marion Nadal I, Thibault Kervarrec I et al. Cutaneous Rosai-Dorfman Disease Located on the Breast: Rapid Effectiveness of Methotrexate After Failure of Topical Corticosteroids, Acitretin and Thalidomid. *Acta Derm Venereol* 2015; 95: 758-759