Localisation nasopharyngée de la maladie de Rosai-Dorfman : A propos de 2 cas.

Bouthaina Hammami*,
Amine Chakroun*, Imen Achour*,
Héla Mnif**, Adel Chakroun*,
Abdelmonem Ghorbel*

Correspondance
Professor Ghorbel Abdelmonem
Phone - Fax : 216 74 243 979
E-mail : abdelmonem.ghorbel@rns.tn

Summary

Introduction: Rosai Dorfman disease (RDD), is an unusual clinical entity. Classical feature is a massive cervical lymphadenopathy, but atypical presentations have been described without node involvement. We report 2 cases of RDD with isolated involvement of nasopharynx.
Cases report: A 60-year-old man presented with nasal obstruction, epistaxis and headaches. Nasal endoscopy showed a nasopharyngeal tumour. Computed Tomography illustrated an osteolytic nasopharyngeal mass.
The second patient was a 35-year-old woman admitted with headaches and right exophthalmia. Nasal endoscopy didn't visualize a tumour. Computed Tomography showed an osteolytic sphenoido-orbito-ethmoidal mass. Histological examination concluded to RDD. Both patients received cortisteroids with a good regression of the tumour without recurrence after respectively 2 and 6 months follow-up.
Discussion: RDD is a benign disease. The diagnosis needs histopathologycal analysis. There is no consensus in the management of RDD. This report emphasizes efficiency or usefulness of corticosteroids.

Key words: Rosai-Dorfman disease, nasopharynx, corticosteroids

* Service ORL et Chirurgie Cervico-Faciale, CHU Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie.
** Laboratoire anatomopathologie, CHU Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie.

Résumé

Introduction: la maladie de Rosai Dorfman est une entité clinique inhabituelle. Elle se présente classiquement comme une lymphadénopathie cervicale massive, mais des localisations atypiques ont été décrites en l'absence d'atteinte ganglionnaire, rendant le diagnostic difficile. Nous rapportons 2 cas d'atteinte isolée du nasophaynx.
Observations : il s'agissait d'un homme de 60 ans se plaignant d'obstruction nasale, épistaxis et céphalées. L'endoscopie nasale a montré une tumeur au niveau du cavum. La tomodensitométrie a objectivé une masse ostéolytique du nasopharynx.
Le 2éme cas était une femme de 35 ans consultant pour des céphalées et une exophtalmie droite. L'examen endoscopique n'a pas objectivé d'anomalies. La tomodensitométrie a montré une tumeur ostéolytique orbito-sphénoido-ethmoidale. Des biopsies multiples sinusienne et nasopharyngée ont été réalisées.
L'examen anatomopathologique a conclu à la maladie de Rosai Dorfaman dans les deux cas.
Les deux patients ont été traités par des corticoïdes. L'évolution était marquée par la régression de la tumeur sans récidive après un recul de 2 et 6 mois respectivement.
Discussion : la maladie de Rosai Dorfman est une pathologie bénigne dont le diagnostic est histologique. L'évolution est en général bonne. Il n'existe pas de consensus sur le traitement. Notre étude suggère l'efficacité des corticoides pour le traitement de cette pathologie.

Mots clés : Rosai-dorfman, nasopharynx**,** corticoides

Introduction

La maladie de Rosai Dorfmann (MRD) est une histiocytose bénigne non langerhansienne avec lymphadénopathie massive. C'est une maladie rare, de cause inconnue, décrite pour la première fois par Rosai et Dorfman en 1969 (1). Elle peut intéresser aussi des sites extra ganglionnaires (2) tels que l'œil, le système nerveux central, les os, les voies aérodigestives supérieures et la région cervico-faciale. L'évolution se fait en général vers la rémission spontanée.

Mais parfois, la maladie peut progresser et atteindre des organes nobles aboutissant au décès (3).
Cette étude rapporte 2 observations de maladie de Rosai Dorfman à localisation nasopharyngée et nous présentons les caractéristiques épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques ainsi que l'évolution de la maladie.

Observation n ° 1

Il s'agissait d'un homme âgé de 60 ans, issu d'un milieu rural (Sidi-Bouzid), hypertendu connu. Il avait consulté pour une symptomatologie gauche consistant en des céphalées hémicraniennes, obstruction nasale et épistaxis associées à une dysphagie haute aux solides et rachialgies cervicales évoluant depuis 4 mois, non améliorées par les antalgiques et les anti-inflammatoires non stéroïdiens. L'état général était néanmoins conservé.
L'endoscopie nasale a montré une tumeur bourgeonnante intéressant le toit et la paroi postérieure du cavum, léchant la choane gauche. L'examen cervical n'a pas révélé d'adénopathies cervicales palpables. L'examen des nerfs crâniens était normal.
Le bilan biologique comprenant une numération de la formule sanguine et une vitesse de sédimentation était normal. L'intradermoréaction à la tuberculine était à 6 mm et la recherche de bacille de Koch (BK) dans le mucus nasal était négative. Une biopsie du cavum a été pratiquée à deux reprises et a conclu à une inflammation non spécifique de la muqueuse nasopharyngée sans signes histologiques de malignité.
La tomodensitométrie cervicofaciale a montré la présence d'une tumeur de la paroi postérieure et du toit du cavum avec ostéolyse du rachis cervical et présence de fragments osseux intra tumoraux laissant craindre une origine maligne.
Une troisième biopsie du cavum a été réalisée sous anesthésie générale, et l'examen anatomopathologique avec étude immuno-histochimique a conclu à la maladie de Rosai Dorfman. (fig. 1)

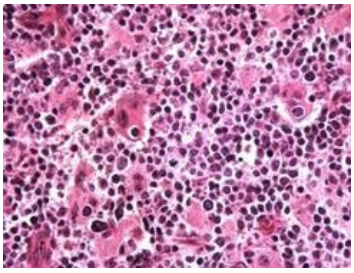


Figure 1 : Image immunohistochimique de la biopsie du cavum montrant une histiocytose

Le patient a été traité par corticothérapie orale (1 mg/kg/j de prednisolone) durant un mois avec régression progressive des doses sur une période totale de 6 mois.
L'évolution a été spectaculaire dès le 1er mois avec disparition des signes cliniques et régression de la tumeur au scanner. Après la fin du traitement, l'endoscopie nasale de contrôle a montré un cavum libre et symétrique. Le scanner a montré une disparition complète de la masse. On n'a pas noté de récidive tumorale 6 ans après la fin du traitement.

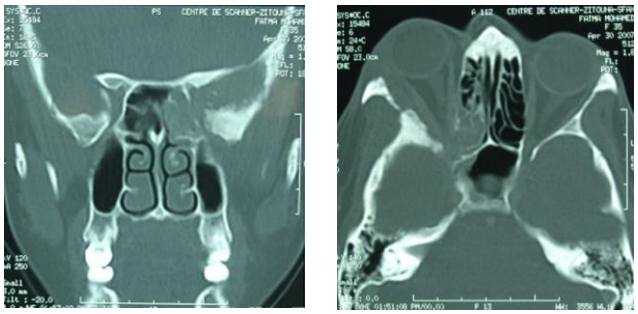
Observation n° 2

Il s'agissait d'une femme de 35 ans sans antécédents particuliers, qui consultait pour céphalées hémicraniennes droites continues et une exophtalmie homolatérale isolée évoluant depuis 6 mois. Les céphalées étaient rebelles aux antalgiques de 1er pallier.
L'examen clinique a objectivé une exophtalmie droite irréductible sans baisse de l'acuité visuelle ni trouble de l'oculomotricité. L'examen cervical n'a pas trouvé d'adénopathies palpables. L'examen

des nerfs crâniens était normal. L'endoscopie nasale n'a pas objectivé d'anomalies.

Le bilan biologique a montré une anémie microcytaire hypochrome à 10,2 g/100 ml avec un chiffre de leucocytes et plaquettes normal.

La tomodensitométrie du massif facial a montré un processus lésionnel orbito-sphénoido-ethmoidal droit développé le long de la grande aile du sphénoïde. Une lyse de la paroi postéro-interne de l'orbite avec extension vers la cavité sinusienne sphénoïdale et les cellules ethmoïdales du même côté a été objectivé (fig. 2).



A. coupe coronale B. coupe axiale

Figure 2 : Computed tomography demonstrating osteolytic sphenoido-orbito-ethmoidal tumor

L'exploration sous anesthésie générale par voie endonasale a montré une muqueuse du sinus maxillaire droit, cellules ethmoïdales antérieures et postérieures ainsi que du sinus sphénoïdal droit inflammatoire. Des biopsies de la muqueuse du sinus sphénoïdal, maxillaire et des cellules ethmoïdales ont été effectuées. L'examen extemporané a montré un aspect inflam-matoire non spécifique. L'examen ana-tomopathologique du fragment naso-pharyngé a conclu à la maladie de Rosai Dorfman. La patiente a été mise sous corticothérapie orale (prednisolone) à la dose de 1mg/kg/j pendant 1 mois avec une régression au bout de 15 jours. Une amélioration de la symptomatologie a été notée dès la fin du premier mois du traitement. La patiente a été perdue de vue à la fin du traitement.

Discussion

L'histiocytose sinusale de Rosai Dorfman est une affection rare qui touche pour moitié, des patients d'origine caucasienne et pour moitié, d'origine noire africaine avec un sex-ratio H/F de 2/1. Elle touche les enfants et les jeunes adultes. En effet, 81% des patients ont moins de 20 ans (4). Nos deux patients possèdent un profil épidémiologique atypique. Ils sont nord africains n'appartenant ni à la race blanche, ni à la race noire et, l'âge de survenue de la maladie est assez tardif se situant respectivement dans la $4^{ème}$ et $7^{ème}$ décade de la vie.

Sur le plan clinique, la maladie de Rosai Dorfman se manifeste classiquement par l'apparition rapide d'adénopathies cervi-cales généralement bilatérales et volumi-neuses (5). La clinique est en réalité plus polymorphe depuis la description d'atteinte-tes extraganglionnaires qui ont été notées dans 43% des cas avec une prédominance au niveau de la région cervico-faciale (6). L'atteinte ORL la plus fréquente siégeait au niveau des fosses nasales (50%) suivie du pharynx (25%), sinus paranasaux (18,7%), amygdale (12,5%) et la trachée (6,3%) (7). L'atteinte purement extraganglionnaire reste cependant assez rare et représente 5,3% des cas dont la moitié concerne des atteintes du système nerveux central (1, 5). Concernant nos deux patients, l'atteinte naso-sinusienne dans le premier cas et orbito-naso-sinusienne dans le second étaient isolées sans atteinte ganglionnaire associée au niveau cervical ou dans d'autres localisations.

Sur le plan biologique, un syndrome inflammatoire est présent dans environ 2/3 des cas. Une polynucléose neutrophile peut être présente dans 1/3 des cas mais le signe

le plus constant est une hypergammaglobulinémie (5, 6). Chez notre premier patient, le bilan inflammatoire, quoiqu'incomplet, était négatif et concernant notre deuxième patiente l'hémogramme a montré une anémie microcytaire pouvant rentrer dans le cadre d'un syndrome inflammatoire.

Concernant l'imagerie, il est intéressant de noter qu'une atteinte osseuse a été objectivée par la tomodensitométrie par extension de voisinage de la masse siégeant dans le cavum avec ostéolyse du rachis cervical sans atteinte médullaire dans le premier cas et une destruction de la paroi postéro-interne de l'orbite et extension vers les sinus paranasaux au voisinage de l'orbite dans le second cas. A notre connaissance, rares sont les atteintes cervico-faciales qui s'accompagnent d'une destruction osseuse par contiguïté. En cas d'atteinte osseuse quelle soit primaire ou par contiguïté, la lésion est généralement de nature lytique (2, 8) ce qui a été le cas pour nos deux patients.

Le diagnostic repose sur l'examen histologique aidé par l'étude immunohistochimique pour différencier la maladie de Rosai Dorfman des autres histiocytoses (l'histiocytose de Langerhans et l'histiocytose de Chester-Erdheim) (5).

L'étiopathogénie reste encore inconnue. Cette maladie pourrait être expliquée soit par une lésion viro-induite incriminant le virus EBV (Epstein Barr) ou l'herpès virus 6 (HHV6), soit par une lésion induite par une stimulation antigénique sur un terrain génétique particulier, expliquant cette réponse histiocytaire non ou mal régulée, et peut être la fréquence des manifestations systémiques associées (5).

En l'absence d'étiologie certaine, plusieurs traitements ont été proposés. Il s'agit notamment, des antibiotiques, de l'interféron alpha, de la radiothérapie, de la chimiothérapie à base d'alkylants ou de vincaloides, de la chirurgie (surtout en cas de tumeur immédiatement menaçant le pronostic fonctionnel) ou des corticoïdes. A notre connaissance, il n'existe pas d'étude prospective et consensuelle sur le traitement de la MRD de nos jours.

Une étude de 2002 reprenant une revue de la littérature rapporte une évolution favorable de cette affection sans aucun traitement chez 82% des patients (9). L'abstention thérapeutique est souvent la règle et l'attitude agressive est réservée à des formes présentant une menace fonctionnelle ou vitale et aux complications auto-immunes (2, 5).

Notre choix de la corticothérapie dans ces deux observations est justifié par l'ostéolyse du rachis cervical avec risque d'extension médullaire pour le premier et dans un but fonctionnel de préservation de la fonction visuelle pour le second cas.

La corticothérapie s'est révélée efficace lors du traitement de plusieurs cas sporadiques. La durée du traitement variait de 5 jours à 28 semaines (10) et le risque des effets néfastes de corticoïdes était réel (5). Le traitement a été conduit sans complication iatrogènes dans les deux observations rapportées.

L'évolution clinique de la MRD est imprévisible avec des exacerbations et des remissions périodiques. L'atteinte extragan-glionnaire ne traduit pas toujours un caractère plus agressif ou un pronostic plus réservé (4).

Foucar *et al*. ont décrit en 1984, l'impact négatif de l'âge sur la mortalité due à cette affection (11) ; nos observations sont en désaccord avec ce rapport, nos deux patients âgés respectivement de 35 et 60 ans ayant tous bien évolué.

Quoique faible, la mortalité peut être due à une extension tumorale anormale, à des complications autoimmunes, ou à des infections favorisées probablement par les traitements immunosuppresseurs (5, 11).

Conclusion

L'histiocytose de Rosai Dorfman est une pathologie bénigne caractérisée par un polymorphisme clinique. Le diagnostic est anatomopathologique avec une étude immunohistochimique. L'évolution est généralement bonne même sans traitement. Plusieurs modalités thérapeutiques ont été proposées surtout en cas de tumeur progressive menaçant le pronostic vital ou fonctionnel. Mais en raison de l'hétérogénéité de l'arsenal thérapeutique, de la méconnaissance parfaite de l'ethiopathogénie de cette maladie ainsi que de l'absence d'études prospectives, il est difficile de proposer des recommandations de prise en charge de rares formes progressives. Notre étude vient renforcer les études précédentes quant à l'efficacité de la corticothérapie dans le traitement de cette pathologie.

Conflits d'intérêt: Aucun

Références

1. Dodson KM, Powers CN, Reiter ER. Rosai Dorfman Disease Presenting as Synchronous Nasal and Intracranial Masses. *Am J Otolaryngol.* 2003; **24**(6): 426-430.
2. Ben Ghorbel I, Naffati H, Khanfir M, Kchir MN, Mrad K, Ben Romdhane K *et al*. Disseminated form of Rosai-Dorfman disease. A case report. *Rev Med Interne*. 2005; **26**(5): 415-419.
3. El-Banhawy OA, Farahat HG, El-Desoky I. Facial asymmetry with nasal and orbital involvement in a case of sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai–Dorfman disease). *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2005; **69**(8): 1141-1145.
4. Bist SS, Bisht M, Varshney S, Pathak VP. Rosai Dorfman syndrome with extranodal manifes-tation. *J Assoc Physicians India*. 2007; **55**: 445-447.
5. Galicier L, Fieschi C, Meignin V, Clauvel JP, Oksenhendler E. Rosai-Dorfman disease. *Presse Med*. 2007; **36**(11Pt2): 1669-1675.
6. Maeda Y, Ichimura K. Rosai-Dorfman disease revealed in the upper airway: a case report and review of the literature. *Auris Nasus Larynx*. 2004;**31**(3):279-282.
7. Foucar E, Rosai J, Dorfman RF. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. *Arch Otolaryngol.* 1978; **104**(12): 687-693.
8. Gupta P, Babyn P. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease): a clinicoradiological profile of three cases including two with skeletal disease. *Pediatr Radiol*.2008; **38**(7): 721-728.
9. Pulsoni A, Anghel G, Falcucci P, Matera R, Pescarmona E, Ribersani M *et al:* Treatment of sinus histiocytosis with massive lympha-denopathy (Rosai Dorfman disease): report of a case and literature review. *Am J Hematol*. 2002; **69**(1): 67-71.
10. Ocheni S, Ibegbulam OG, Okafor OC, Raveenthiran V, Nezgwu MA. Usefulness of oral corticosteroid in Rosai-Dorfman disease. *Eur J Cancer Care.* 2007;**16**(3): 286-288.
11. Foucar E, Rosai J, Dorfman R. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. An analysis of 14 deaths occurring in a patient registry. *Cancer* 1984 ;**54**(9): 1834-1840.