

LETTRE A L'EDITEUR

MALADIE DE ROSAI DORFMAN

E. BELEMBAOGO *, S. SANOU*, J.R. NZENZE*, T. GIRINSKI**, C. NGUEMBY MBINA*

INTRODUCTION

Le syndrome de ROSAI DORFMAN encore nommé "histio-cytose sinusale avec lymphadénopathie massive" est une affection bénigne d'étiologie inconnue. Décrite pour la première fois en 1969 par ROSAI et DORFMAN, il survient habituellement chez les adolescents mais peut se voir à tout âge (4). Sa présentation clinique typique est une lymphadénopathie cervicale bilatérale douloureuse isolée ou associée à des adénopathies généralisées (3). Nous présentons ici un cas de syndrome de ROSAI DORFMAN avec une extension thyroïdienne récidivant sous forme d'adénopathies et traité par radiothérapie.

OBSERVATION CLINIQUE

Une femme de 54 ans découvre en 1992 une masse cervicale droite de consistance molle qu'elle néglige. Deux ans plus tard (mai 1994), augmentation franche du volume de cette masse et de la glande thyroïde motivant cette fois une consultation médicale.

Dans ses antécédents, on relevait un méningiome de la fosse postérieure traité par radiothérapie puis d'une dérivation atrioventriculaire externe en raison d'une hypertension intracrânienne.

A l'examen physique, on palpait une grosse thyroïde dure, fixée avec des adénopathies cervicales droites et jugulo-carotidienne bilatérales. Les autres chaînes ganglionnaires sont libres. Il n'y avait pas d'autres manifestations cliniques associées. La scintigraphie thyroïdienne montrait une répartition hétérogène du traceur au niveau des deux lobes. A l'échographie, la glande était augmentée de volume et d'échostructure hétérogène : lobe gauche 80 x 40 x 30 mm, lobe droit 70 x 50 x 40 mm. Présence d'adénopathies jugulo-carotidiennes dont la plus volumineuse à gauche mesurait 27 mm, à droite elles sont centimétriques. On notait également la présence d'adénopathies sous maxillaires gauches, la plus grosse mesurant 25 mm de diamètre. Quant au scanner cervical, il confirmait l'aspect tumoral de

la thyroïde avec un envahissement pré-laryngé, s'étendant en arrière et latéralement vers l'œsophage. Le reste du bilan radiologique (Rx du thorax, échographie abdominale, scanner thoraco-abdomino-pelvien) était normal.

Biologiquement, la N.F.S. montrait une anémie à 8,9 g/dl d'hémoglobine, 6000/mm³ leucocytes dont 73 % de polynucléaires neutrophiles, 2 % d'éosinophiles, 19 % de lymphocytes, 6 % de monocytes et une thrombocytose à 550.000 /mm³. La V.S. était à 70 mm à la première heure. L'électrophorèse des protéines montrait 76 g de protides dont 38 g d'albumine et une légère hypergammaglobulinémie à 16,3 g. Le bilan hormonal montrait une hypothyroïdie avec une nette diminution de la T3 et T4 et une élévation de la T. S.H.

Une cervicotomie exploratrice a été réalisée et objectivait une thyroïde macroscopiquement tumorale infiltrant le pharynx et l'œsophage. On réalise alors une simple biopsie exérèse du lobe droit et des ganglions.

L'histologie de la thyroïde retrouvait un parenchyme remanié par une prolifération polymorphe, essentiellement constitué d'histiocytes et d'une réaction lymphoplasmocytaire.

Les histiocytes proliférants avaient des aspects d'empériplèse (présence de cellules lymphoïdes à l'intérieur du cytoplasme). Au niveau du ganglion, l'architecture était conservée mais avec une dilatation considérable des sinus qui étaient identiques à celle observée dans la thyroïde. Ces aspects évoquaient ceux de la maladie de ROSAI DORFMAN.

Le traitement avait consisté en une chimiothérapie associant en J1 : cyclophosphamide 600 mg/m², doxorubicine 40 mg/m², vincristine 2 mg en dose totale et de J1 à J5 : prednisone 60 mg/jour. Six cures ont été ainsi réalisées avec une réponse clinique complète. Le bilan d'évaluation réalisé en octobre 1995, soit 4 mois après la fin de la dernière cure de chimiothérapie montrait à l'échographie cervicale une thyroïde de taille normale : lobe droit 60 x 25 x 25 mm, lobe gauche 60 x 20 x 25 mm et pas d'adénopathie repérable. La VS était normalisée à 8 mm à la première

*Service de Médecine A du C.H.U. Libreville Gabon

**Service de Radiothérapie Institut Gustave Roussy Villejuif France.

re heure. Six mois plus tard en avril 1996, apparition d'une adénopathie axillaire gauche de 3 cm de diamètre environ non sensible et fixée. Une nouvelle échographie cervicale confirmait la reprise évolutive avec notamment une augmentation de la taille des lobes thyroïdiens : lobe gauche 65 x 30 x 25 mm, lobe droit 75 x 30 x 25 mm et présence de 6 adénopathies jugulo-carotidiennes droite et gauche de taille variant entre 10 mm et 16 mm. La VS était à 100 mm. Une radiothérapie externe a été réalisée délivrant 2 x 2 Gy (dose totale 4 Gy) par des photons gamma au cobalt 60 par deux champs antérieur et postérieur permettant d'obtenir une réponse complète pendant une durée de 13 mois. En juin 1997, nouvelle récurrence ganglionnaire axillaire gauche de 6 cm, axillaire droite de 2,5 cm et cervicale gauche de 2,5 cm. Une seconde série d'irradiation de 2 x 2 Gy réalisée n'a pas apporté de réponse complète et une dose de 40 Gy a alors été délivrée. Actuellement la patiente va bien et est en rémission complète un an après la fin de l'irradiation.

COMMENTAIRES ET DISCUSSIONS

L'étiopathogénie du ROSAI DORFMAN demeure inconnue. Aucun agent pathogène bactérien, parasitaire, viral ou mycosique n'a pu être directement incriminé (2).

L'atteinte des ganglions cervicaux est la plus fréquente, réalisant une hypertrophie considérable et pouvant persister plusieurs mois ou plusieurs années avec un aspect lymphomateux (3). Cependant des atteintes extra ganglionnaires peuvent s'observer et tous les tissus peuvent être touchés (1). Lorsque les adénopathies sont de siège cervical isolé, une localisation extra ganglionnaire est retrouvée dans 30 à 40 % (6) à l'exemple de cette observation où l'on a une atteinte thyroïdienne associée. Des signes inflammatoires chroniques sont souvent présents : leucocytose, anémie,

vitesse de sédimentation accélérée, hypergammaglobulinémie (3, 4, 5). Les anomalies sont très variées : auto-anticorps antiplaquettes, Ac anti-nucléaires, glomérulonéphrites, syndrome de WISKOTT ALDRICH, facteurs rhumatoïdes positifs, myélome à Ig A gamma (4, 6).

Histologiquement, l'envahissement ganglionnaire est partielle ou massive. L'infiltration est faite principalement d'histiocytes, des lymphocytes phagocytés ainsi que des polynucléaires neutrophiles et des globules rouges (2, 3). Parfois la prolifération histiocytaires aboutit à la destruction de l'architecture ganglionnaire. L'évolution est bénigne dans la plupart des cas. Cependant un petit groupe de patients ont une forme agressive et chronique de ROSAI DORFMAN pouvant aboutir au décès (1). A l'heure actuelle, il n'y a pas d'étude faite sur le traitement systématique de cette maladie. Le traitement n'apparaît pas nécessaire dans la majorité des cas dans la mesure où cette affection n'entrave ni la vie ni une fonction vitale (5). Habituellement la radiothérapie est réservée aux formes évolutives ou en cas de menace d'une fonction vitale : compression médullaire, trouble respiratoire. Les doses délivrées sont très variées, allant de petites doses (moins de 10 Gy) à des doses plus élevées (plus de 50 Gy). Dans la littérature aucune publication ne précise la dose moyenne à délivrer. Pour ce cas clinique, une réponse complète a été obtenue dans un premier temps avec une dose totale de 4 Gy puis secondairement après une re-irradiation de 40 Gy.

CONCLUSION

Le malade de ROSAI DORFMAN en évolution nécessite un traitement. Ce traitement idéal reste encore à définir. Pour l'heure, elle semble être radiosensible et la radiothérapie est utile dans ces conditions et peut apporter une excellente réponse clinique et fonctionnelle.

BIBLIOGRAPHIE

- 1 - DIANE M. KOMP
The treatment of sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai Dorfman disease).
Seminars in diagnostic pathology 1990 ; 7 : 83-86.
- 2 - FOUCAR E, ROSAI J AND DORFMAN R
Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai Dorfman disease) : review of the entity.
Seminars in diagnostic pathology 1990 ; 7 : 19-73.
- 3 - VILDE F., JULIE C, ARKWRIGHT S, AIDAN D, EL BEZ M and TROTOUX J.
Lésions pseudo tumorales ou tumorales inhabituelles de la loge sous mandibulaire.
Ann Otolaryngol Chir Cervicofac 113 : 285-288, 1996.
- 4 - CORTET P, CHALOPIN J.M, BESANCENOT JF, KNOPF J.F,

- MICHIELS R, LORENZINI J.L. and al
Maladie de Rosai : forme grave chez un adulte avec présence d'un anticorps antifacteur VIII.
Ann Méd Int ; 1980 ; 131 : 357-360.
- 5 - ROSAI J AND DORFMAN R.
Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy : a pseudolymphomatous benign disorder.
Analysis of 34 cases. Cancer 1972 ; 30 : 1188.
- 6 - KODURU P.K, SUSIN M, KOLITZ JE, SONI M, TEICHBERG S, SIQUES M.J and al
Morphological, ultrastructural and genetic characterization of an unusual T-cell lymphoma in a patient with sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy.
Am J of Hematol ; 1995 ; 48 : 192-200.