



Disponible en ligne sur
SciVerse ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
EM|consulte
www.em-consulte.com



FICHE THÉMATIQUE/HISTOPATOLOGIE CUTANÉE

Maladie de Rosai-Dorfman

Rosai-Dorfman disease

C. Vanhaecke, M.-D. Vignon-Pennamen*

Service de pathologie, hôpital St-Louis, 1, avenue Claude-Vellefaux, 75010 Paris, France

Disponible sur Internet le 28 juin 2012

La maladie de Rosai-Dorfman, ou histiocytose sinusale avec lymphadénopathie, est une histiocytose bénigne non langerhansienne. C'est une affection rare, définie par une infiltration macrophagique des ganglions. Les macrophages de cette histiocytose, activés et dérivés des monocytes tissulaires, sont à un stade de maturation intermédiaire entre les cellules du système phagocytaire et les cellules de Langerhans. La cause en est inconnue ; l'hypothèse d'une origine virale a été soulevée, sans arguments suffisants pour conclure à ce jour.

Le tableau clinique associe des polyadénopathies volumineuses, le plus souvent cervicales, parfois axillaires ou inguinales à une fièvre et un syndrome inflammatoire biologique. La présence de localisations extra-ganglionnaires est fréquente (40 % des cas), la peau étant l'organe le plus souvent atteint, mais des atteintes osseuses, ORL, ophtalmologiques et neurologiques sont possibles. Par ailleurs, des formes cutanées pures sont aussi décrites. La maladie systémique touche plutôt les hommes jeunes, tandis que la forme cutanée pure a été rapportée chez des femmes d'âge moyen.

Les lésions cutanées se caractérisent par des papules, plaques ou nodules, érythémateux ou de couleur rouge-brun parfois chamois, le plus souvent multiples, indolores, non

prurigineux, touchant préférentiellement la face, mais pouvant atteindre les membres et le tronc.

Diagnostic positif

Si le diagnostic d'histiocytose peut être évoqué cliniquement, il repose essentiellement sur l'analyse histologique et l'immunomarquage des cellules.

Dans les formes typiques, on identifie un infiltrat diffus massif ou nodulaire de l'ensemble du derme (Fig. 1 et 2). D'autres types d'organisation des infiltrats, corrélés à l'aspect clinique, peuvent se voir avec une distribution péri-vasculaire en petits amas et une infiltration interstitielle. Une fibrose parfois importante est fréquemment décrite, pouvant diviser l'infiltrat en nodules. On peut aussi observer une angiogénèse avec des vaisseaux à paroi épaissie, et plus rarement, la présence d'histiocytes dans des lymphatiques dilatés.

L'épiderme est normal ou aminci, refoulé par les infiltrats dont il est séparé par une zone de collagène normal (« grenz zone »). Il est parfois acanthosique, siège d'une exocytose de cellules inflammatoires et plus rarement ulcéré.

L'infiltrat est soit majoritairement composé d'histiocytes, soit plus polymorphe comportant des lymphocytes, des plasmocytes, des polynucléaires neutrophiles et/ou éosinophiles pouvant masquer les histiocytes caractéristiques de la maladie. (Fig. 3a, b et Fig. 4a, b).

En effet, les histiocytes de la maladie de Rosai-Dorfman sont de grande taille, polygonaux, avec un cytoplasme

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : dominique.vignon@sls.aphp.fr
(M.-D. Vignon-Pennamen).

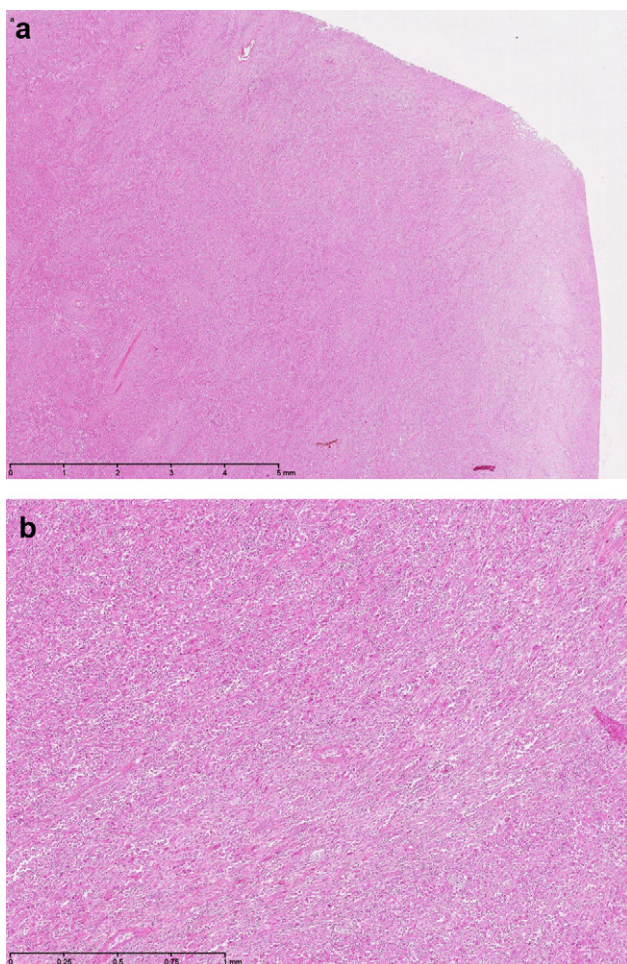


Figure 1. a et b Infiltrat massif homogène du derme d'allure histiocytaire dans une forme systémique.

abondant et pâle, parfois xanthomisé, un noyau vésiculaire de grande taille avec un nucléole proéminent.

Le phénomène d'empériolèse, caractéristique mais non pathognomonique de cette affection, correspond à la présence dans le cytoplasme des histiocytes, de noyaux

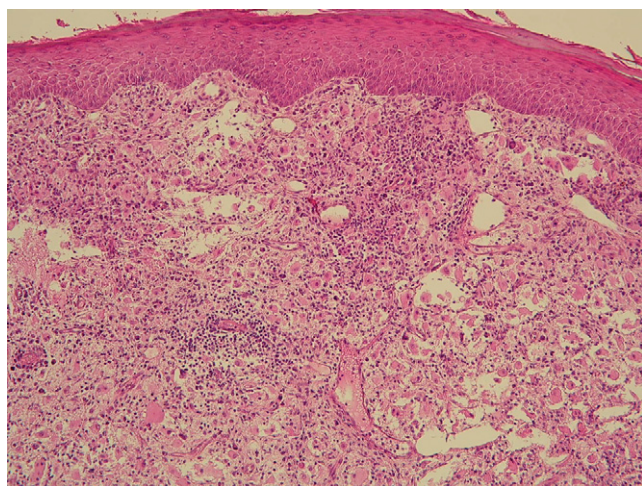


Figure 2. Infiltrat dermique massif, plus polymorphe, riche en histiocytes.

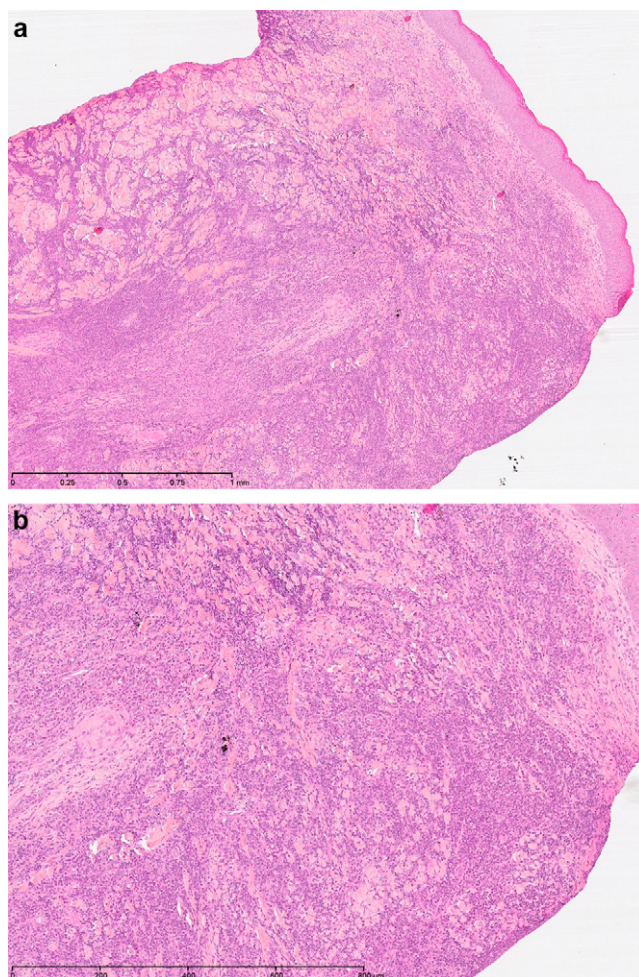


Figure 3. a et b : vastes infiltrats inflammatoires occupant toute la hauteur du derme, formant des nappes et des coulées mal limitées, majoritairement lymphocytaires, avec au centre des nappes plus claires faites d'éléments histiocytaires.

de cellules inflammatoires non détruites (lymphocytes, polynucléaires, plasmocytes) (Fig. 5a et b).

Le diagnostic histologique doit être confirmé par une étude immuno-histochimique qui est faite en paraffine. Elle montre des histiocytes exprimant la PS100 et le CD 68 mais pas le CD1a (Fig. 6).

L'immunomarquage PS100 permet parfois de mieux visualiser le phénomène d'empériolèse. Plus rarement, sans que cela soit indispensable au diagnostic, on peut aussi montrer l'expression de l' α 1 antitrypsine, du lysozyme et du MAC-387.

Diagnostics différentiels

Les diagnostics discutés varient selon l'organisation architecturale des infiltrats et selon la densité des histiocytes.

Dans les formes nodulaires et interstitielles riches en histiocytes, on élimine facilement les autres histiocytoses bénignes telles que le xanthome papuleux, l'histiocytose éruptive généralisée, l'histiocytose de Montgomery (ou xanthoma disseminatum). Les histiocytes de la réticulohistiocytose ont un aspect cytologique qui se

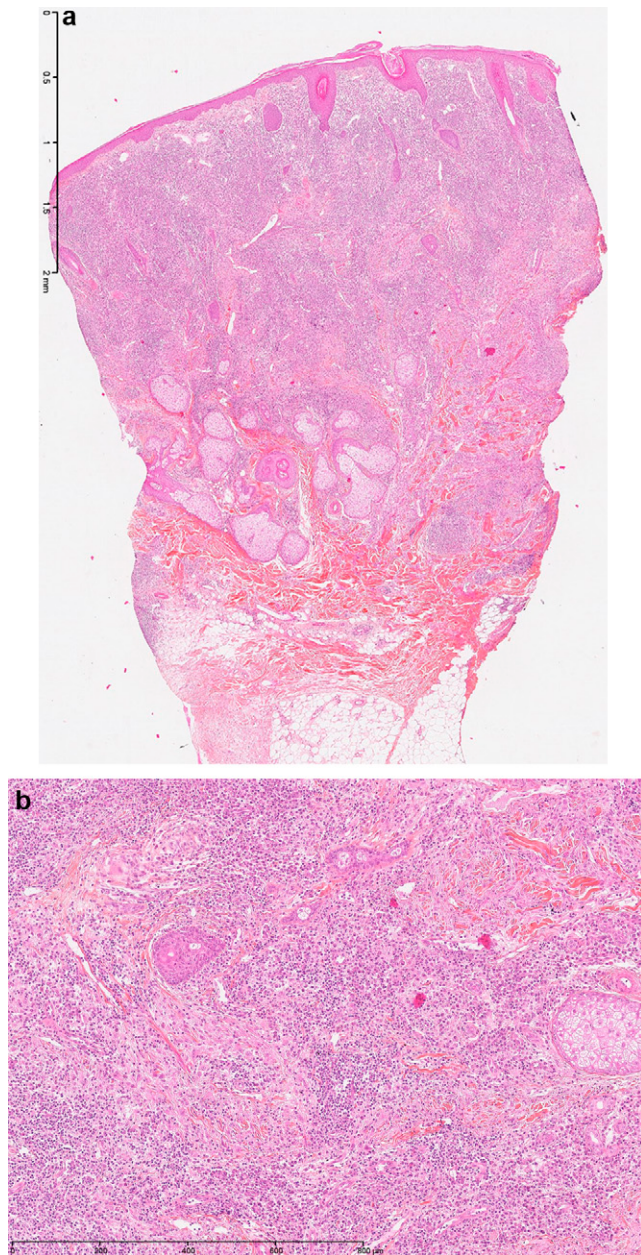


Figure 4. a et b : infiltrat polymorphe abondant sur toute la hauteur du derme, composé de cellules d'allure histiocyttaire, de lymphocytes, de plasmocytes.

différencie assez bien des cellules de la maladie de Rosai-Dorfman par leur forme ovale ou polyédrique et leur cytoplasme en verre dépoli éosinophile, PAS positif. Par ailleurs, aucune de ces histiocytoses ne présente d'empériolèse. En cas de doute, l'immunomarquage est indiqué.

Dans le cas des infiltrats polymorphes où les histiocytes caractéristiques de la maladie sont peu nombreux, masqués par une population lympho-plasmocytaire prédominante, on peut discuter une leishmaniose, une hyperplasie lymphoïde réactionnelle, voire même un lymphome B de la zone marginale. Seule l'immuno-histochimie peut alors redresser le diagnostic.

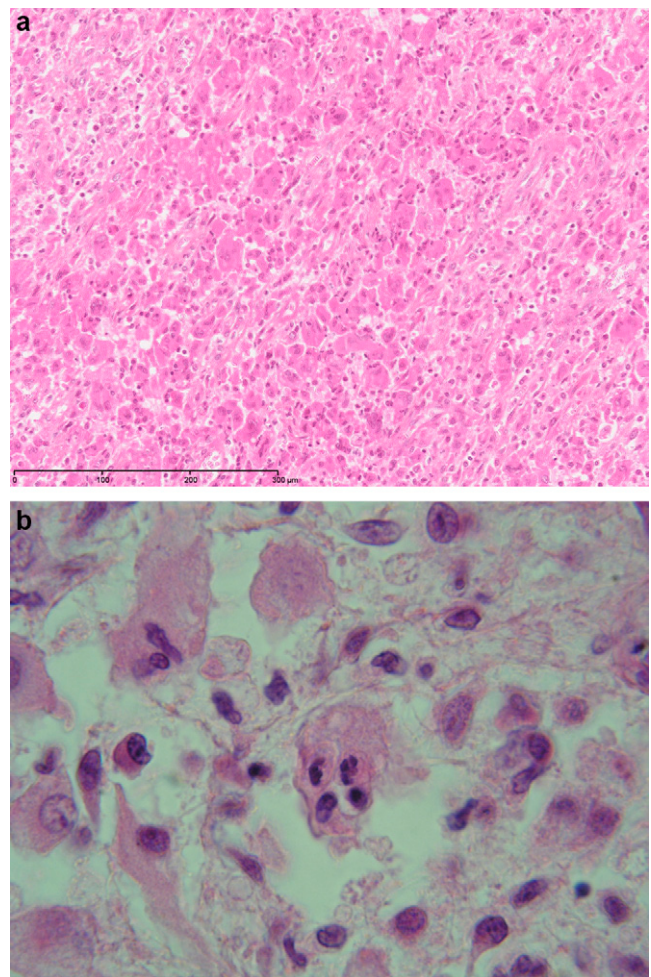


Figure 5. a et b : phénomène d'empériolèse.

L'histiocytose de Rosai-Dorfman est aussi à différencier du xanthogranulome avec lequel elle partage une organisation diffuse nodulaire de l'ensemble du derme, la présence d'un contingent inflammatoire de lymphocytes et de polynucléaires éosinophiles et parfois aussi par une expression de la PS100.

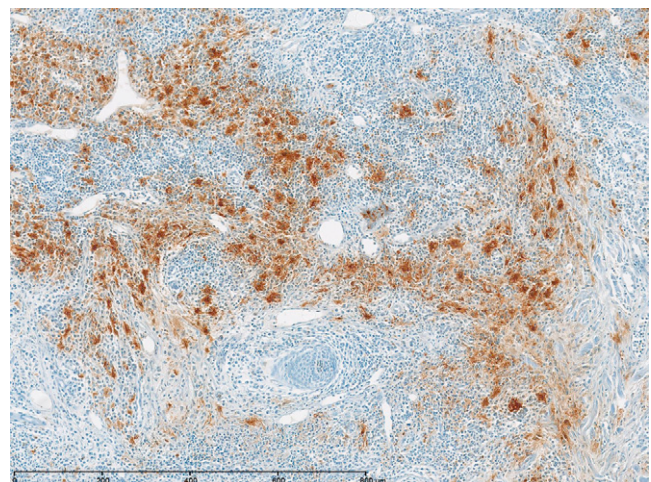


Figure 6. Contingent histiocyttaire exprimant la PS100.

Plus rarement, en cas d'atteinte épidermique, on discute une histiocytose langerhansienne. La morphologie des cellules, l'épidermotropisme histiocytaire et surtout l'expression du CD1a et de la langerine font le diagnostic.

Les formes très fibrosantes peuvent être confondues avec un histiocytofibrome.

Enfin, l'empéripolèse est à distinguer de l'hémophagocytose, caractérisée par la phagocytose par les histiocytes d'éléments figurés du sang (leucocytes, globules rouges, plaquettes). Ces histiocytes sont PS100 négatifs. Ce phénomène d'hémophagocytose se retrouve dans diverses circonstances, différentes de celles de la maladie de Rosai-Dorfman : hémopathies, infections notamment virales, immunodépression, maladies de système, toxidermie type

DRESS... De plus, le contexte clinique et biologique le distingue de la maladie de Rosai-Dorfman.

La maladie de Rosai-Dorfman dans sa forme cutanée isolée est de diagnostic difficile, reposant dans la majorité des cas sur une confrontation anatomoclinique conduisant à une étude complémentaire immuno-histochimique permettant de porter le diagnostic.

Déclaration d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflits d'intérêts en relation avec cet article.