



UNE ÉPISCLÉRITE RÉVÉLANT UNE MALADIE DE ROSAI-DORFMAN-DESTOMBES : UN CAS EXCEPTIONNEL !

Tekaya A. Essouri M. Boukhobza Y. Oueslati I. Dorgham A. Khammassi N.

Service de médecine interne, hôpital Razi, Mannouba

QR CODE

• Introduction

La maladie de **Rosai-Dorfman-Destombes (RDD)** est une pathologie rare qui fait partie du groupe des **histiocytoses non Langerhansiennes**.

L'atteinte oculaire est rare et est exceptionnellement révélatrice.

Nous rapportons le cas d'une RDD révélée par une épisclérite chez un homme de 51 ans.

• Observation

Un patient âgé de 51 ans, hypertendu, consulte pour une **rougeur oculaire** douloureuse bilatérale et une **éruption cutanée** de la jambe évoluant depuis deux semaines.

Examen :

- Rougeur conjonctivale bilatérale
- Placard érythémato-violacé papulo-maculeux induré au niveau du tiers supérieur du mollet gauche
- Multiples macules et papules érythémateuses diffuses du tronc et des membres supérieurs.

Biologie :

- Discret **SIB** : CRP à 17 mg/l, VS : 58 mm, hyper alpha 2 à 10,8 g/l.
- Bilan phosphocalcique et dosage de l'enzyme de conversion : normaux.

Examen ophtalmologique : épisclérite bilatérale.

Scanner orbitaire et IRM cérébrale : Normaux.

1^{ère} biopsie cutanée : aspect d'hypodermite lobulaire avec des lésions de vascularite leucocytoclasique.

Scanner thoraco-abdominal : normal.

Enquête tuberculeuse + sérologies (virales, brucellose, syphilis, toxocarose, toxoplasmose, bartonellose) + **bilan immunologique** (AAN, anti-ENA, ANCA, FR, ACPA) : négatifs.

2^{ème} biopsie cutanée : histiocytes de grande taille fortement nucléolés à cytoplasme éosinophile. **CD68+ S100+ CD1a-** associés à un infiltrat lymphoplasmocytaire.

Le diagnostic de **maladie de RDD** a été donc retenu et le patient a été mis sous **corticothérapie orale** et **méthotrexate** avec bonne évolution sur le plan oculaire et cutané.

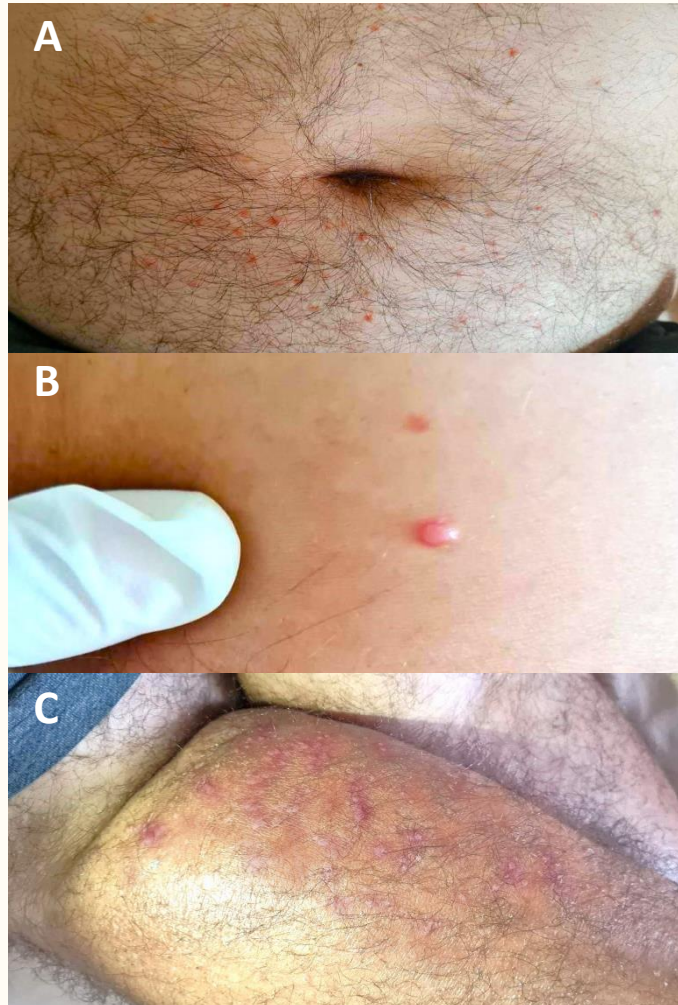


Figure 1 : éruption érythémateuse maculo-papuleuse de l'abdomen (A) de l'avant-bras droit (B) et du mollet gauche (C)

• Discussion

Chez notre patient, le diagnostic de RDD avec atteinte cutanée et oculaire a été retenu sur les données de l'histologie et après avoir éliminé les autres diagnostics différentiels. **L'atteinte oculaire au cours de la maladie de Rosai-Dorfman est rare (5-10% des cas) et est représentée principalement par les masses retro et intra-orbitaires.** Quelques cas de sclérite et d'uvéïte ont été rapportés auparavant mais **aucun cas d'épisclérite** n'a été décrit à notre connaissance.

• Conclusion

Bien que l'épisclérite ne soit pas une manifestation décrite au cours de la maladie de RDD, la rareté de cette maladie et la méconnaissance de son mécanisme physiopathogénique nous laisse suggérer la possibilité de cette atteinte au cours de cette maladie.