



## Atteinte pseudo-méningiomateuse au cours de la maladie de Rosai-Dorfman

### QR CODE

R.Mankai,W.Skouri,H.Tounsi,B.BenAmmou,  
W.Garbouj,I.Chaabene,M.Lajmi,Z.Alaya,R.Amri  
service médecine interne , Hôpital Med  
Taher Maamouri

### Introduction :

La maladie de Rosai-Dorfman est une histiocytose non-Langerhansienne bénigne et rare se présentant le plus souvent dans sa forme ganglionnaire. L'atteinte neurologique isolée au cours de cette maladie est rare. Nous rapportons le cas d'un patient porteur de la maladie de Rosai-Dorfman traité initialement pour une lésion étiquetée comme un méningiome.

### Observation :

Il s'agit d'un homme âgé de 51 ans sans antécédents pathologiques notables ni habitudes particulières qui s'est présenté pour une crise convulsive tonico-clonique généralisée. La tomodensitométrie cérébrale a mis en évidence un processus expansif intra crânien extra axial pariétal droit avec infiltration diffuse des méninges en contact intime avec la région rolandique. Le diagnostic retenu initialement en neurochirurgie était un méningiome en plaque de la région rolandique pour lequel il a été opéré. L'exérèse chirurgicale était incomplète et les suites opératoires étaient simples.

L'examen anatomopathologique a montré un infiltrat polymorphe renfermant de larges cellules histiocytaires à cytoplasme pâle avec des phénomènes d'empériolèse. Il s'y associe de nombreux lymphocytes, plasmocytes.

L'immunohistochimie a révélé une positivité intense et diffuse des cellules histiocytaires au CD68 et PD100. Le CD10 a marqué quelques petits lymphocytes. Le CD1a négatif à 2 reprises.

L'enquête étiologique n'a pas mis en évidence une cause néoplasique ni une maladie auto immunitaire associée (AAN,FR, TCD négatifs). Une maladie de Rosai-Dorfman dans sa forme extra-ganglionnaire a été retenue. A j7 post opératoire, le patient a présenté une atteinte neurologique de type de dyschromatopsies en rapport avec une épilepsie symptomatique confirmée à l'électroencéphalogramme.

Le patient a été traité par un traitement épileptique et de la corticothérapie à la dose de 1mg/kg/jour initialement puis l'adjonction du méthotrexate devant la localisation neurologique, la résection incomplète et la corticodépendance à la dose 50 mg/j(réapparition des dyschromatopsies). L'évolution était marquée par la diminution nette de la taille des lésions et la non récurrence après un recul de 6 mois.

### Discussion et conclusion:

L'atteinte neurologique au cours de la maladie de Rosai-Dorfman ne dépasse pas 5% dominée par la pachyméningite et la localisation médullaire. La forme méningiomateuse est plus rare et elle est isolée dans la majorité des cas. Bien que la maladie de Rosai-Dorfman soit une affection bénigne, un traitement corticoïde doit être prescrit en cas d'atteinte extra ganglionnaire responsable de manifestations cliniques. Malgré l'absence d'un consensus validé, les auteurs recommandent comme traitement de référence l'association de corticoïdes avec méthotrexate ou cobimetinib en fonction du statut génétique, permettant le plus souvent une régression de la maladie.