



Maladie de Rosai Dorfman Destombes révélée par une atteinte cutanée : à propos d'un cas

I. Saoud ,A. Sassi ,S. Daadaa ,I. Chaabene ,S. Hammami ,M. Kechida ,R. Kllii ,
I. Khochtali

Service de médecine interne et d'endocrinologie, CHU Fattouma
Bourguiba, Monastir

QR CODE

Introduction :

La maladie de Rosai Dorfman Destombes (RDD) est une histiocytose non langerhansienne rare et bénigne d'étiologie inconnue, caractérisée par une atteinte ganglionnaire révélatrice dans 90% des cas. Nous rapportons le cas d'une maladie de RDD révélée par une atteinte cutanée.

Observation :

Il s'agissait d'un patient âgé de 24 ans, sans antécédents pathologiques qui présentait une plaque indurée de deux centimètre de diamètre au niveau de la face latéro-externe de la cuisse droite évoluant depuis un an. Deux mois après, le patient a constaté une augmentation de la taille de la lésion cutanée ainsi que l'apparition de signes inflammatoires locaux réalisant un placard érythémateux violacé.

L'examen clinique a montré la présence adénopathie inguinale satellite de deux centimètre de diamètre. Le bilan biologique a montré une anémie normocytaire et un syndrome inflammatoire biologique. L'IRM des parties molles a montré une lésion tissulaire sous cutanée infiltrante, envahissant l'aponévrose et le plan musculaire en regard mesurant 76*46*17mm associée à des adénopathies inguinales satellites. Une adénectomie et une biopsie de la lésion cutanée a été pratiqué concluant à une localisation cutanée, sous cutanée et ganglionnaire d'une maladie de Rosai Dorfman Destombes. Un bilan d'extension a montré une lésion nodulaire du foie associée à un ganglion du hile hépatique.

Le patient était traité par une corticothérapie à la dose de 1mg/kg/j associée à un traitant adjuvant. L'évolution était marquée par la régression de la lésion cutanée et du nodule hépatique et la disparition des ganglions hilaires hépatiques et inguinaux.

Conclusion :

La maladie de RDD est une histiocytose rare. L'atteinte ganglionnaire étant l'atteinte la plus fréquente, l'atteinte cutanée peut y être associée dans 10% des cas. Une atteinte cutanée révélatrice est rarement décrite. L'évolution est généralement favorable soit spontanément en l'absence d'atteinte d'organe et d'adénopathies compressive ou sous corticothérapie.