



Disponible en ligne sur
 ScienceDirect
 www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

 www.em-consulte.com



Cas clinique

Maladie de Rosai-Dorfman mimant une méningiome : à propos d'un cas

Rosai-Dorfman disease mimicking meningioma: A case report

M. Oukabli^{a,*}, B. Elmostarchid^b, Y. Zoubir^a, H. Chahdi^a, I. Rharrassi^a, A. Damiri^a, A. Albouzi^a

^a Service d'anatomie pathologique, hôpital militaire d'instruction Mohamed V, Rabat, Maroc

^b Service de neurochirurgie, hôpital militaire d'instruction Mohamed V, Rabat, Maroc

INFO ARTICLE

Historique de l'article :

Reçu le 30 septembre 2009

Accepté le 2 août 2010

Disponible sur Internet le 11 novembre 2010

Keywords:

Central nervous system

Meninges

Rosai-Dorfman disease

Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy

Mots clés :

Système nerveux central

Méninges

Maladie de Rosai-Dorfman

Histiocytose sinusale avec lymphadénopathie massive

ABSTRACT

Rosai-Dorfman disease (RDD), also known as sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy, is a rare idiopathic histioproliiferative disease affecting the lymph nodes. Although extranodal involvement has been reported in diverse sites, central nervous system manifestations, particularly in the absence of nodal disease with clinical and radiological findings suggestive of meningioma, are extremely rare. Histopathology and immunohistochemistry are essential for a positive diagnosis. We report a case of RDD in a patient presenting multiple meningeal nodules with a review of the literature and discussion of differential diagnosis.

© 2010 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

R É S U M É

La maladie de Rosai-Dorfman (MRD), aussi connue sous le nom d'histiocytose sinusale avec lymphadénopathie massive (HSLM), est une prolifération histiocytaire idiopathique rare affectant les ganglions lymphatiques. Bien que la localisation extraganglionnaire ait été rapportée dans divers sites, l'atteinte intracrânienne isolée avec des présentations cliniques et radiologiques suggestives de méningiome reste extrêmement rare. Les examens histopathologique et immunohistochimique restent essentiels pour le diagnostic définitif. Nous rapportons un cas de MRD chez un patient présentant des nodules méningés multiples avec revue de la littérature et discussion des différents diagnostics différentiels.

© 2010 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

1. Introduction

En 1969, Rosai et Dorfman ont décrit une prolifération histiocytaire idiopathique affectant les ganglions lymphatiques qu'ils ont nommé histiocytose sinusale avec lymphadénopathie massive (HSLM) (Andriko et al., 2001 ; Wan et al., 2009). Depuis, plus de 650 cas de maladie de Rosai-Dorfman (MRD) ont été rapportés (Halefadi, 2007 ; Werner et al., 2006) avec 111 cas de localisation intracrânienne jusqu'au décembre 2008 (Adeleye et al., 2010). La localisation extraganglionnaire a été décrite dans 25 à 43% des cas, seule ou en association avec une lymphadénopathie (Halefadi, 2007 ; Tavangar et al., 2006). Les sites extraganglionnaires les plus

communs incluent la peau (12%), les sinus paranasaux, les tissus mous (9%), l'os (9%), les glandes salivaires (5%), le système nerveux central (5%), la cavité buccale (3%), le rein (2%), les conduits aériens inférieurs (2%), le larynx (1%) et rarement d'autres sites comme l'orbite (Adeleye et al., 2010 ; Halefadi, 2007).

2. Observation

Patient de 51 ans, connu diabétique depuis dix ans sous antidiabétiques oraux, présentait depuis huit mois des crises épileptiques isolées. L'IRM cérébrale en coupe coronale après injection de produit de contraste montrait une lésion hyperintense sur la faux du cerveau et une seconde sur la convexité (Fig. 1) évoquant une méningiome atypique. Le sinus veineux sagittal au voisinage de la lésion était intact. Une exérèse de la partie le long de la faux était réalisée. Les lésions étaient assez bien circonscrites avec une exérèse facile sans difficultés. L'examen anatomopathologique

* Auteur correspondant. Service d'anatomie et cytologie pathologiques, hôpital militaire d'instruction Mohamed V, Rabat, Maroc.

Adresse e-mail : oukablilmohamed@yahoo.fr (M. Oukabli).

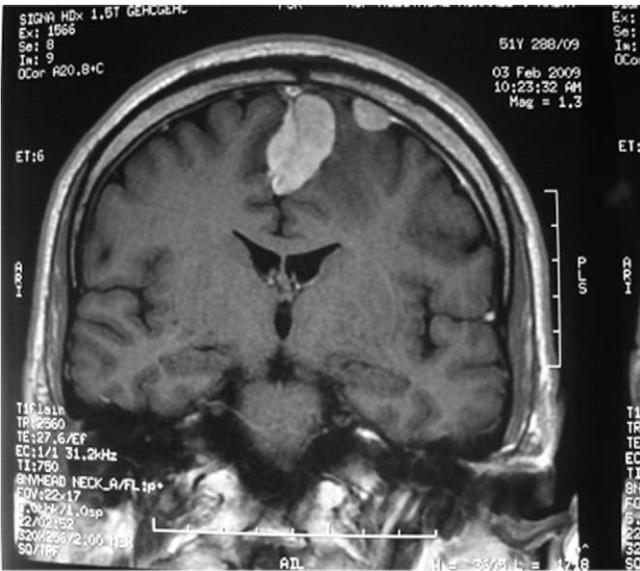


Fig. 1. IRM cérébrale en coupe coronale après injection de produit de contraste montrant une lésion hyperintense sur la faux du cerveau et une seconde sur la convexité.

Coronal MRI after contrast infusion demonstrating an enhancing convexity and a dura-based hyperintense lesion.

macroscopique retrouvait plusieurs fragments blanc-jaunâtre et friables d'allure avasculaire. L'examen microscopique montrait la présence de nombreuses cellules histiocytaires à cytoplasme éosinophile, sur un fond vaguement nodulaire composé d'un nombre variable de plasmocytes et de lymphocytes. Ces cellules histiocytaires réalisent des images d'empéripolèse assez fréquentes (Fig. 2). Les colorations spéciales (PAS, Feet faraco et Ziehl) n'avaient pas mis en évidence d'agent pathogène. L'étude immunohistochimique montrait une positivité des cellules histiocytaires avec le CD68 (Fig. 3) et la protéine S100 avec négativité de CD1a. Le diagnostic de MRD était retenu. Les suites opératoires ont été marquées par une hémiparésie droite transitoire avec récupération en trois semaines. Le bilan postopératoire n'avait pas trouvé de localisation extracrânienne. Pris en charge au service d'hémato-oncologie, le patient était mis sous-corticothérapie avec très nette amélioration clinique. Le scanner de contrôle à six mois n'avait pas montré de récurrence.

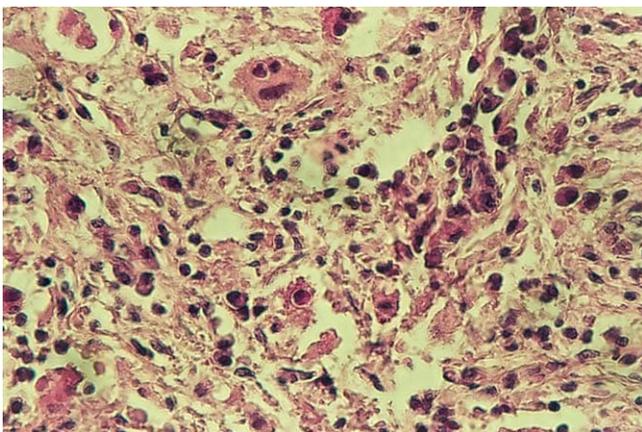


Fig. 2. Nombreuses cellules histiocytaires réalisant des images d'empéripolèse (hématoxyline et éosine [HE] \times 100).

Numerous histiocyctic cells with emperipolesis (HE \times 100).

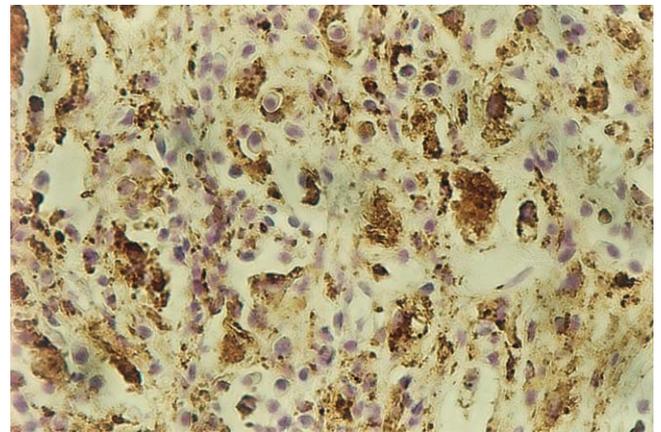


Fig. 3. Positivité des cellules histiocytaires pour le CD68 associée à des images d'empéripolèse (hématoxyline et éosine [HE] \times 100).

Immunoreactivity of histiocyctic cells with emperipolesis for CD68 (HE \times 100).

3. Discussion

Avec une incidence évaluée à environ 100 cas par an aux États-Unis, la MRD reste une maladie rare même dans sa présentation ganglionnaire classique (Adeleye et al., 2010; Andriko et al., 2001). Bien que la localisation extraganglionnaire paraisse en hausse (25 à 43 % des cas), la localisation intracrânienne, particulièrement en l'absence de localisation ganglionnaire est rare, moins de 5 % (Adeleye et al., 2010; Andriko et al., 2001; Tavangar et al., 2006). Dans sa forme classique, la maladie atteint les enfants et les adolescents avec une prédominance masculine. Elle se manifeste par une lymphadénopathie cervicale massive indolore, souvent associée à une fièvre, anémie, hypergammaglobulinémie polyclonale et une vitesse de sédimentation élevée (Adeleye et al., 2010; Halefadi, 2007; Tavangar et al., 2006).

À la TDM, la lésion se manifeste par un processus lésionnel de densité tissulaire qui se rehausse après injection de produit de contraste iodé associé ou non à une lyse osseuse. À l'IRM, les lésions sont iso- à hypodenses en T1 et T2 se rehaussant après injection de gadolinium. L'angiographie cérébrale montre une lésion avasculaire (Werner et al., 2006).

L'étiologie de HSLM/MRD n'est pas encore bien comprise. Le profil immunophénotypique et les études d'expression des monokines suggèrent la dérivation de macrophages activés, que l'on a démontré par la production d'interleukine I et le *tumor necrosis factor* (TNF). Bien qu'une infection ait été suggérée comme une cause sous-jacente, un agent bien défini n'a jamais été isolé. Des études moléculaires utilisant les régions polymorphes du site de récepteur androgène humain ont démontré que la MRD est un désordre polyclonal, contrairement à l'histiocytose langerhansienne, qui est monoclonale (Andriko et al., 2001).

Le diagnostic morphologique de l'atteinte intracrânienne pose souvent des difficultés. Les signes histologiques sont identiques à ceux de l'atteinte ganglionnaire classique. Cytologiquement, l'infiltrat est composé d'un nombre variable d'histiocytes mêlés à des plasmocytes et des lymphocytes. L'empéripolèse, élément clé du diagnostic à la coloration standard (hématoxyline et éosine), est souvent moins apparente dans les sites extraganglionnaires (Tavangar et al., 2006). Cette empéripolèse peut être associée à une fibrose qui peut masquer l'intensité de la prolifération histiocytaire. L'immunohistochimie permet de mieux apprécier cette intensité et de démontrer la nature histiocytaire des cellules qui sont CD68 et PS100 positives.

Sur le plan histologique, le diagnostic différentiel inclut plusieurs lésions cérébrales et hématopoïétiques primitives (Andriko et al., 2001). Le méningiome riche en lymphoplasmocytes peut être

associé à une forte réaction inflammatoire chronique difficile à distinguer de l'infiltrat inflammatoire de la MRD. La reconnaissance de l'histologie typique du méningiome couplée à la positivité de l'immunomarquage pour l'antigène épithélial de membrane différencie aisément ces deux processus.

L'histiocytose langerhansienne qui se présente souvent comme des nodules discrets attachés à la dure-mère, peut réaliser un fond xanthomateux. Cytologiquement, les noyaux des cellules Langerhans sont caractérisés par une lobulation et des cannelures nucléaires longitudinales caractéristiques qui manquent au niveau des noyaux des histiocytes de la MRD. Les polynucléaires éosinophiles, observés dans l'histiocytose langerhansienne, manquent souvent dans l'infiltrat de MRD. Enfin, bien que la MRD et l'histiocytose langerhansienne soient toutes les deux positives avec la PS100, la MRD est négative avec le CD1a.

La maladie d'Hodgkin à localisation intracrânienne est extrêmement rare (Sapozink et al., 1983). La fibrose dans la MRD peut réaliser un aspect nodulaire pouvant prêter à confusion avec la variante scléronodulaire de la maladie de Hodgkin. Bien que l'aspect classique des cellules de Sternberg soit aisément distingué des histiocytes de la MRD, des variantes mononucléées et particulièrement les cellules lacunaires peuvent les simuler parfaitement. Cependant, dans la maladie d'Hodgkin où les cellules de Sternberg et ses variantes sont typiquement positives pour CD15 et CD30, l'empériolèse et l'immunoréactivité avec la PS100 manquent.

La localisation intracrânienne d'un plasmocytome est aussi rare, mais bien documentée (Krumholz et al., 1982). À l'image de la MRD, les lésions peuvent être également attachées à la dure-mère et ressembler radiologiquement à un méningiome. Ce diagnostic est facilement exclu en démontrant le caractère polyclonal de l'infiltrat plasmocytaire de la MRD.

Comme décrit dans la littérature, le granulome plasmocytaire intracrânien est une discrète lésion inflammatoire de la dure-mère associée à une fibrose (Mancardi et Mandybur, 1983). Certains auteurs croient que beaucoup de lésions précédemment considérées comme granulome plasmocytaire intracrânien ou des pseudotumeurs inflammatoires étaient en fait des MRD (Mirra et al., 1983; Song et al., 1989; Burger et Scheithauer, 1993). Plusieurs de ces cas rapportés comme granulome plasmocytaire ne font aucune mention de la composante histiocytaire ni de l'immunomarquage pour PS100 et CD68. Les auteurs recommandent avant de retenir ce diagnostic d'exclure d'abord une MRD par une recherche minutieuse de l'empériolèse et l'immunomarquage avec la PS100 (Andriko et al., 2001).

En raison de l'hétérogénéité des modalités thérapeutiques publiées, il est difficile de proposer des recommandations de prise en charge. La chirurgie est le traitement de choix car la radiothérapie n'est efficace que dans un tiers des cas. Des récidives locales après chirurgie sont toutefois possibles. Les corticoïdes sont souvent efficaces, mais la plupart du temps purement suspensifs avec un seuil élevé de corticodépendance. Les chimiothérapies à base d'alkylants ou de vincaalcaloïdes sont habituellement inefficaces. Les antibiotiques prescrits dans l'hypothèse d'une cause infectieuse n'ont jamais montré de résultats bénéfiques (Galicier et al., 2007; Halelfadl, 2007).

L'évolution de la MRD est généralement spontanément favorable. Elle peut se faire vers la guérison complète dans un quart des cas, mais elle est le plus souvent marquée par des phases de rémissions entrecoupées de poussées avec une extension ganglionnaire ou extraganglionnaire. Dans de rares cas, la maladie peut s'associer à un lymphome. De même, une tumeur solide peut précéder de plusieurs années la survenue d'une MRD ou survenir au cours de l'évolution. Les causes de décès peuvent être en rapport soit avec une infiltration généralisée d'organes nobles par la maladie soit avec une immunodépression. La survenue d'une amylose, d'un syndrome de Wiskott-Aldrich, d'une glomérulonéphrite ou d'une entéropathie exsudative a été également rapportée (Ben Ghorbel et al., 2005; Galicier et al., 2007).

En conclusion, bien que rare dans sa localisation intracrânienne, la MRD associée ou pas à l'atteinte ganglionnaire peut mimer cliniquement et radiologiquement un méningiome. Le diagnostic définitif repose sur l'examen histopathologique avec étude immunohistochimique. Cette affection, probablement sous-estimée dans le passé, devrait être incluse dans le diagnostic différentiel des lésions inflammatoires chroniques et fibrosante intracrânienne (Tavangar et al., 2006).

Conflit d'intérêt

Aucun.

Références

- Adeleye, A.O., et al., 2010. Diagnosis and management of Rosai-Dorfman disease involving the central nervous system. *Neurol. Res.* 32 (6), 572–578.
- Andriko, J.W., et al., 2001. Rosai-Dorfman disease isolated to the central nervous system: a report of 11 cases. *Mod. Pathol.* 14 (3), 172–178.
- Ben Ghorbel, I., et al., 2005. Forme multifocale d'une maladie de Rosai-Dorfman. À propos d'une observation. *Rev. Med. Interne* 26, 415–419.
- Burger, P.C., Scheithauer, B.W., 1993. Tumors of the central nervous system. Armed Forces Institute of Pathology, Washington, DC, pp. 123–124.
- Galicier, L., et al., 2007. Histiocytose sinusale de Rosai-Dorfman. *Presse Med.* 36, 1669–1675.
- Halelfadl, S., 2007. Rosai-Dorfman disease mimicking meningioma. *Pan Arab J. Neurosurg.* 11, 2.
- Krumholz, A., et al., 1982. Solitary intracranial plasmacytoma: two patients with extended follow-up. *Ann. Neurol.* 11, 529–532.
- Mancardi, G.L., Mandybur, T.I., 1983. Solitary intracranial plasmacytoma. *Cancer* 51, 2226–2233.
- Mirra, S.S., et al., 1983. Inflammatory meningeal masses of unexplained origin. An ultrastructural and immunological study. *J. Neuropathol. Exp. Neurol.* 42, 453–468.
- Sapozink, M.D., et al., 1983. Intracranial Hodgkin's disease. A report of 12 cases and review of the literature. *Cancer* 52, 1301–1307.
- Song, S.K., et al., 1989. Meningeal nodules with features of extranodal sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. *Am. J. Surg. Pathol.* 13, 406–412.
- Tavangar, S.M., et al., 2006. Extranodal Rosai-Dorfman disease involving the meninges in a 79-year-old man. *Ann. Saudi Med.* 26, 6.
- Wan, S., et al., 2009. Isolated intracranial Rosai-Dorfman disease mimicking suprasellar meningioma: case report with review of the literature. *J. Neurooncol.* 92 (1), 117–120.
- Werner, J., et al., 2006. Rosai-Dorfman disease of intracranial meninges. *Pathol. Res. Pract.* 202, 165–170.