

Une maladie de Rosai-Dorfman intracrânienne mimant des méningiomes multiples

Intracranial Rosai-Dorfman disease mimicking multiple meningiomas

C. Joubert¹, A. Dagain¹, A. Faivre², A.-T. Nguyen³, J. Fesselet¹ et D. Figarella-Branger⁴

Services ¹de Neurochirurgie, ²de Neurologie, ³d'Anatomopathologie, Hôpital d'Instruction des Armées Sainte-Anne, Toulon, ⁴Service d'Anatomopathologie, Centre Hospitalier Universitaire La Timone, Marseille

RESUME

Un homme de 38 ans, ayant bénéficié de l'exérèse complète d'un schwannome olfactif, avec une évolution clinique favorable et une absence de récurrence radiologique, présentait à nouveau, 7 ans après, des céphalées associées à un syndrome frontal. L'IRM cérébrale montrait de multiples lésions intracrâniennes extra-axiales, disséminées, pluricentimétriques, faisant évoquer des méningiomes. La stratégie chirurgicale consistait en l'exérèse première des lésions les plus symptomatiques. L'examen anatomopathologique conclut au diagnostic de maladie de Rosai-Dorfman (MRD) intracrânienne, après réalisation de tests immunohistochimiques complémentaires. L'évolution demeurait favorable 6 mois après exérèse de l'ensemble des lésions.

Rev Med Brux 2013 ; 34 : 112-4

ABSTRACT

A 38 years-old man, who had olfactory schwannoma totally removed, with favorable clinical evolution and no radiological recurrence, suffered from headache and frontal syndrome, seven years after surgery. MRI of the brain showed multiple extra-axial lesions, disseminated, mimicking multiple meningiomas. The surgical strategy consisted in primary removal of the most symptomatic lesion. Histopathological examination after immunohistochemical tests permitted the definitive diagnosis of Rosai-Dorfman disease of the central nervous system. Evolution was still favorable 6 months after surgical removal of the whole lesions.

Rev Med Brux 2013 ; 34 : 112-4

Key words : Rosai-Dorfman disease, multiple meningiomas, MRI, emperipolesis, immunohistochemical evaluation

INTRODUCTION

Parmi les tumeurs extra-axiales intéressant les espaces méningés, les méningiomes sont prépondérants, et représentent environ 25 % des tumeurs intracrâniennes primitives¹. D'autres lésions moins fréquentes peuvent simuler un raccordement méningé en réalisant également " le signe de la queue de comète ", telles que les schwannomes, les métastases méningées, les gliomes ou les lymphomes. La maladie de Rosai-Dorfman (MRD), ou histiocytose sinusale avec lymphadénopathies massives constitue un diagnostic différentiel rare à évoquer. Nous rapportons le cas d'un patient porteur de multiples

lésions intracrâniennes mimant des méningiomes à l'IRM, révélant une MRD du système nerveux central.

CAS CLINIQUE

Un homme de 30 ans était adressé aux urgences en 2004 devant la survenue d'une première crise comitiale généralisée. Au décours, l'examen clinique trouvait une cacosmie, associée à un syndrome dysexécutif et une dysphorie s'intégrant dans un syndrome frontal. On ne notait pas d'altération de l'état général, ni de point d'appel infectieux ou de syndrome tumoral palpable. L'IRM cérébrale montrait une lésion ronde, de 2 cm de plus grand axe, iso-intense en

séquence pondérée T1, et hypo-intense en séquence pondérée T2, rehaussée à l'injection de produit de contraste. L'angle de raccordement à la base de la faux et l'expansion vers la gouttière olfactive droite suggéraient le diagnostic de méningiome olfactif. L'exérèse chirurgicale complète de cette lésion permit la résolution du syndrome frontal. La richesse du prélèvement en lymphoplasmocytes avait fait discuter dans un premier temps l'hypothèse d'un méningiome lymphoplasmocytoïde. Le diagnostic histopathologique alors retenu fut un schwannome remanié du fait de l'absence de marquage de l'antigène épithélial de membrane (EMA) et de la positivité des histiocytes à la protéine S100. Le suivi IRM confirmait la rémission pendant 3 ans, avant que le patient n'interrompe de lui-même les consultations de suivi.

Sept ans plus tard, il consultait du fait de la réapparition de troubles du comportement. L'examen clinique trouvait un syndrome frontal, une hémiparésie droite et des céphalées associées à des vomissements de plus en plus fréquents, évocateurs d'une hypertension intracrânienne. L'IRM montrait de multiples lésions intracrâniennes à raccordement méningé, disséminées à la convexité, la faux et la base du crâne, présentant des caractéristiques radiologiques identiques à la lésion initiale. Les deux diagnostics évoqués en priorité étaient des méningiomes multiples sporadiques et une neurofibromatose de type 2, atypique, du fait de l'absence d'antécédent familial et de l'absence de neurinome de la 8^e paire crânienne. L'hypertension intracrânienne et le retentissement fonctionnel motivèrent l'exérèse chirurgicale séquentielle de l'ensemble des lésions. Lors de la première chirurgie d'exérèse, l'ensemble de la pièce opératoire fut adressée au laboratoire d'anatomopathologie, avec mention des différentes hypothèses diagnostiques motivant un examen attentif et la réalisation d'immunomarquages.

Le diagnostic de certitude était finalement celui d'une MRD intracrânienne. A 6 mois de la dernière chirurgie d'exérèse, l'évolution clinique restait favorable avec une rémission radiologique confirmée à l'IRM avec injection de produit de contraste.

DISCUSSION

Pour la première fois décrite par Destombes en 1965, ce sont Rosai puis Dorfman, en 1969, qui donnèrent leur nom à cette histiocytose bénigne réalisant des adénopathies massives. Depuis, plusieurs centaines de cas ont été rapportés, dont près de la moitié sous forme extra-ganglionnaire². La forme affectant le système nerveux central ne représente que 5 % de l'ensemble des cas décrits².

Chez les patients présentant une forme intra-névralique, les signes généraux et les adénopathies classiquement décrites sont généralement absents³. La symptomatologie, dominée par les céphalées et les crises comitiales, est non pathognomonique. Les signes neurologiques focaux, moins fréquents, sont en rapport

avec la localisation des lésions.

Les données épidémiologiques jusqu'à 2009 inclus, concernant la forme intra-névralique, permettent d'observer une légère prédominance masculine (*sex ratio* 1,7:1) et une moyenne d'âge au moment du diagnostic de 39,3 ans (3-79 ans)². Ces chiffres diffèrent des données actuelles concernant les méningiomes sporadiques, avec un âge moyen au moment du diagnostic entre 60 et 70 ans, un taux d'incidence qui croît avec l'âge (2,62 entre 35 et 44 ans à 17,04 entre 75 et 84 ans)¹ et une prédominance féminine (*sex ratio* 2:1, pic de 3,5:1 entre 35 et 44 ans)⁴.

A l'imagerie, les lésions peuvent revêtir différents aspects, mais sont le plus souvent homogènes, avec une implantation durale, entourées d'une plage d'œdème vasogénique mimant un méningiome au scanner et à l'IRM⁵, comme dans notre cas. A l'IRM, les lésions sont iso- à hypo-intenses en séquences pondérées T1 et T2, et sont rehaussées à l'injection de gadolinium⁶ (figure 1). Le caractère multifocal n'est pas rare avec près d'un tiers des cas, après relecture des cas colligés par Adeleye *et al.*².

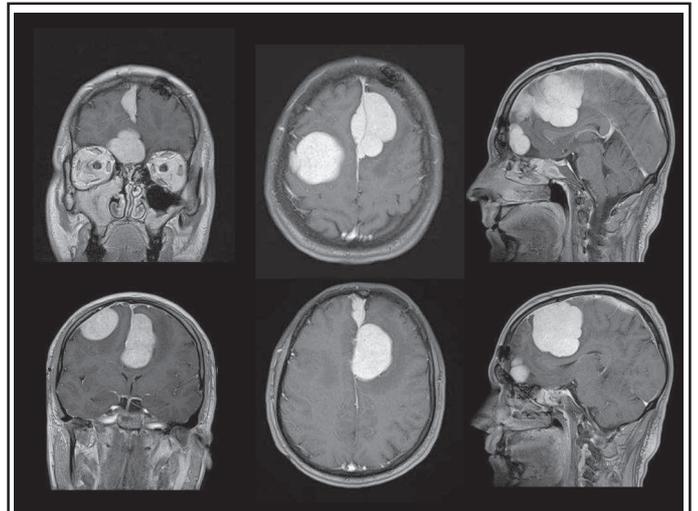


Figure 1 : IRM séquence pondérée T1 avec injection de gadolinium montrant le caractère multifocal des lésions qui réalisent le signe de la queue de comète.

Le diagnostic est histopathologique. Il repose sur la mise en évidence du phénomène d'empériplèse dans lequel les histiocytes intègrent dans leur cytoplasme des lymphocytes, associé à la recherche d'immunomarquage discriminant³ (figure 2). Les plasmocytomes et les lymphomes intracrâniens sont d'emblée éliminés par le caractère polyclonal de l'infiltrat. La présence d'histiocytes CD68 positifs, également positifs à la protéine S100 rend improbable une cause infectieuse⁷. L'EMA habituellement positif pour les méningiomes est ici négatif. Enfin, le marquage CD1a négatif permet de distinguer cette pathologie de l'histiocytose langheransienne⁷.

Bien que la physiopathologie de la MRD ne soit pas clairement établie, l'hypothèse de la dérive inflammatoire, sans infection virale associée, des histiocytes, mise en évidence par la production

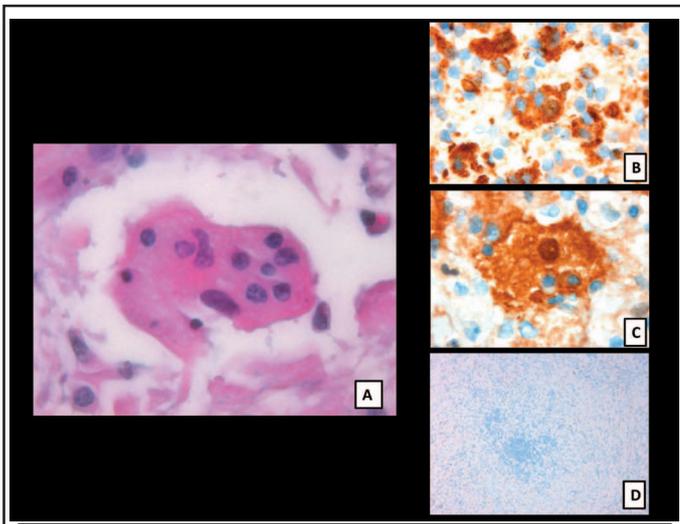


Figure 2 : Microphotographie de la pièce d'exérèse. 2A : Phénomène d'empériplèse : intégration de lymphocytes au sein du cytoplasme d'un histiocyte (hématoxyline éosine, x 630). Immunomarquage des histiocytes CD 68 positif (2B) ; PS 100 positif (2C) et immunomarquage CD1a négatif (2D).

d'interleukine 1 et TNF alpha est actuellement privilégiée³.

La chirurgie est l'option thérapeutique privilégiée, après revue de la littérature, rendant compte de la double nécessité d'un diagnostic histopathologique de certitude et d'une sauvegarde fonctionnelle voire du pronostic vital, dans de brefs délais. C'est également ce qui a motivé la stratégie chirurgicale pour le cas présent. La radiothérapie est employée comme traitement adjuvant dans l'éventualité d'une exérèse partielle par certains auteurs⁸ bien que la radiosensibilité des lésions soit inconstante⁹. La radiochirurgie et les corticoïdes ont également été employés comme adjuvants¹⁰ avec des résultats qui semblent satisfaisants durant le suivi. On ne peut cependant conclure à une stratégie thérapeutique précise du fait de l'hétérogénéité des moyens thérapeutiques, de leurs associations, des modalités de suivi et de la possibilité d'évolution favorable sans traitement⁹. Le caractère favorable de l'évolution est également à nuancer du fait de l'absence de suivi standardisé sur une durée suffisante pour ne pas négliger les récurrences à distance, non exceptionnelles² comme ce fut le cas ici, à 7 ans de la première lésion.

CONCLUSION

La MRD, dans sa forme affectant le système nerveux central, est probablement sous-diagnostiquée en l'absence de signes cliniques et radiologiques pathognomoniques à même d'orienter une lecture

attentive par l'anatomopathologiste des prélèvements lésionnels, seule garante du diagnostic de certitude. Il convient d'envisager ce diagnostic chez un homme dans la quatrième décennie, porteur de lésions intracrâniennes simulant des méningiomes, et ce d'autant qu'il n'existe aucun argument pour une pathologie générale tumorale, inflammatoire ou infectieuse.

BIBLIOGRAPHIE

1. Claus EB, Bondy ML, Schildkraut JM, Wiemels JL, Wrensch M, Black PM : Epidemiology of Intracranial Meningioma. *Neurosurgery* 2005 ; 57 : 1088-95
2. Adeleye AO, Amir G, Fraifeld S, Shoshan Y, Umansky F, Spektor S : Diagnosis and management of Rosai-Dorfman disease involving the central nervous system. *Neurol Research* 2010 ; 32 : 572-8
3. Andriko JA, Morrison A, Colegial CH *et al.* : Rosai-Dorfman disease isolated to the central nervous system : A report of 11 cases. *Mod Pathol* 2001 ; 14 : 172-8
4. Wiemels J, Wrensch M, Claus EB : Epidemiology and etiology of meningioma. *J Neurooncol* 2010 ; 99 : 307-14
5. Kayali H, Onguru O, Erdogan E, Sirin S, Timurkaynak E : Isolated intracranial Rosai-Dorfman disease mimicking meningioma. *Clin Neuropathol* 2004 ; 23 : 204-8
6. Zhu H, Qiu L-H, Dou Y-F *et al.* : Imaging characteristics of Rosai-Dorfman disease in the central nervous system. *Eur J Radiol* 2012 ; 81 : 1265-72
7. Kitai R, Llana JF, Hirano A, Ido K, Sato K, Kubota T : Meningeal Rosai-Dorfman disease : report of three cases and literature review. *Brain Tumor Pathol* 2001 ; 18 : 49-54
8. Tomio R, Katayama M, Takenaka N, Imanishi T : Complications of surgical treatment of Rosai-Dorfman disease : A case report and review. *Surg Neurol Int* 2012 ; 3 : 1
9. Galicier L, Fieshi C, Meignin V, Clauvel JP, Oksenhendler E : Histiocytose sinusale de Rosai-Dorfman. *Presse Med* 2007 ; 36 : 1669-75
10. Petzold A, Thom M, Powell M, Plant GT : Relapsing intracranial Rosai-Dorfman disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001 ; 71 : 538-41

Correspondance et tirés à part :

C. JOUBERT
Hôpital d'Instruction des Armées Sainte-Anne
Boulevard Saint-Anne
83000 Toulon
France
E-mail : christophe.joubert@neurochirurgie.fr

Travail reçu le 14 décembre 2012 ; accepté dans sa version définitive le 25 janvier 2013.