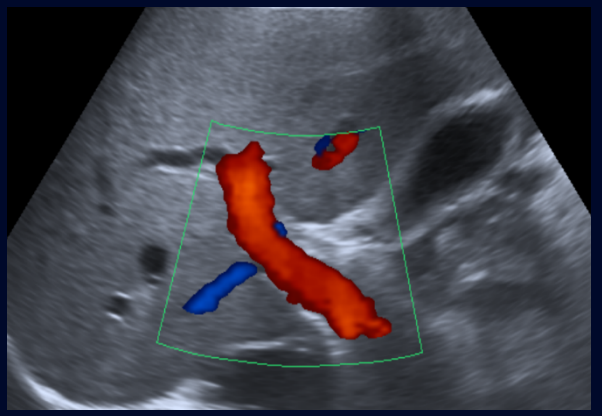
AIRP™
AMERICAN INSTITUTE FOR RADIOLOGIC PATHOLOGY
A PROGRAM OF THE AMERICAN COLLEGE OF RADIOLOGY



Cas de l'AIRP 2019-20

Préparé par Charles Morency R5

Cas proposé par Dre Danielle Gilbert

Collaborateurs: Dr Jean-François Giguère Neurochirurgien,
Dr Louis Bégin Pathologiste

Hôpital du Sacré-Cœur de Montréal

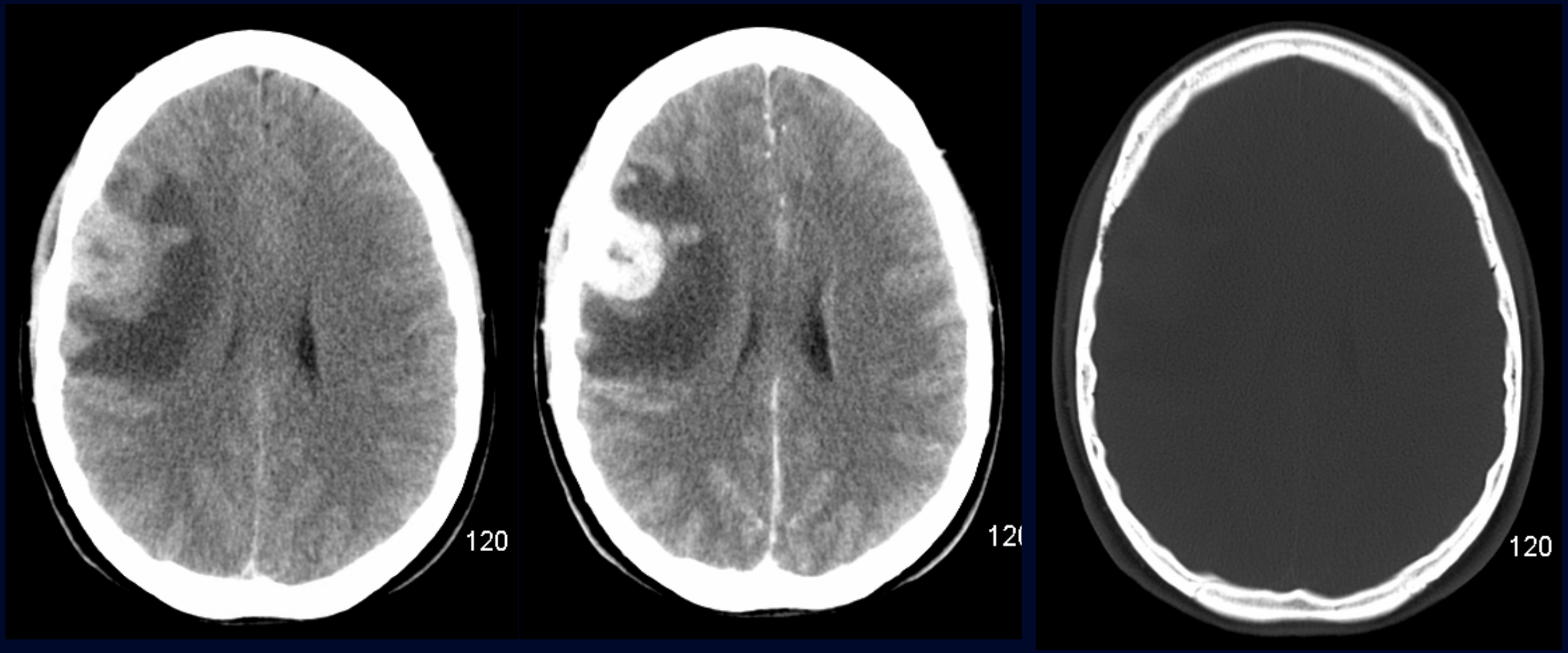
Université de Montréal | Faculté de médecine
Département de radiologie, radio-oncologie et médecine nucléaire

Histoire clinique

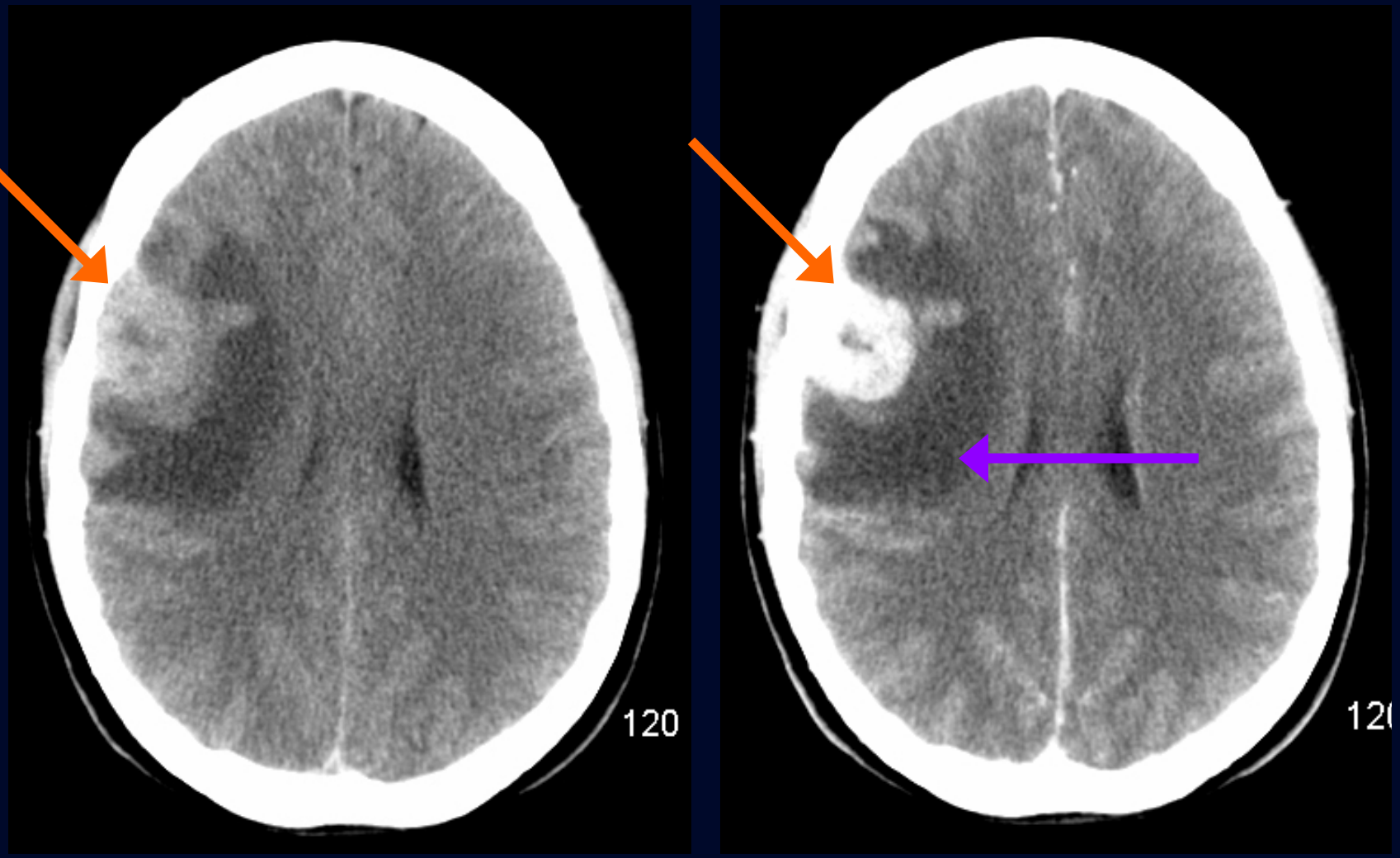
- Pas d'antécédent médical
- 2 épisodes de convulsions
  - Convulsion tonico-clonique généralisée
  - Convulsion simple partielle avec symptômes sensitifs impliquant bras/face gauche
- Durée de 3 minutes chacune
- État post-ictal de 2 minutes
- Histoire de céphalées et sensibilité au cuir chevelu depuis 2 semaines

21 ans

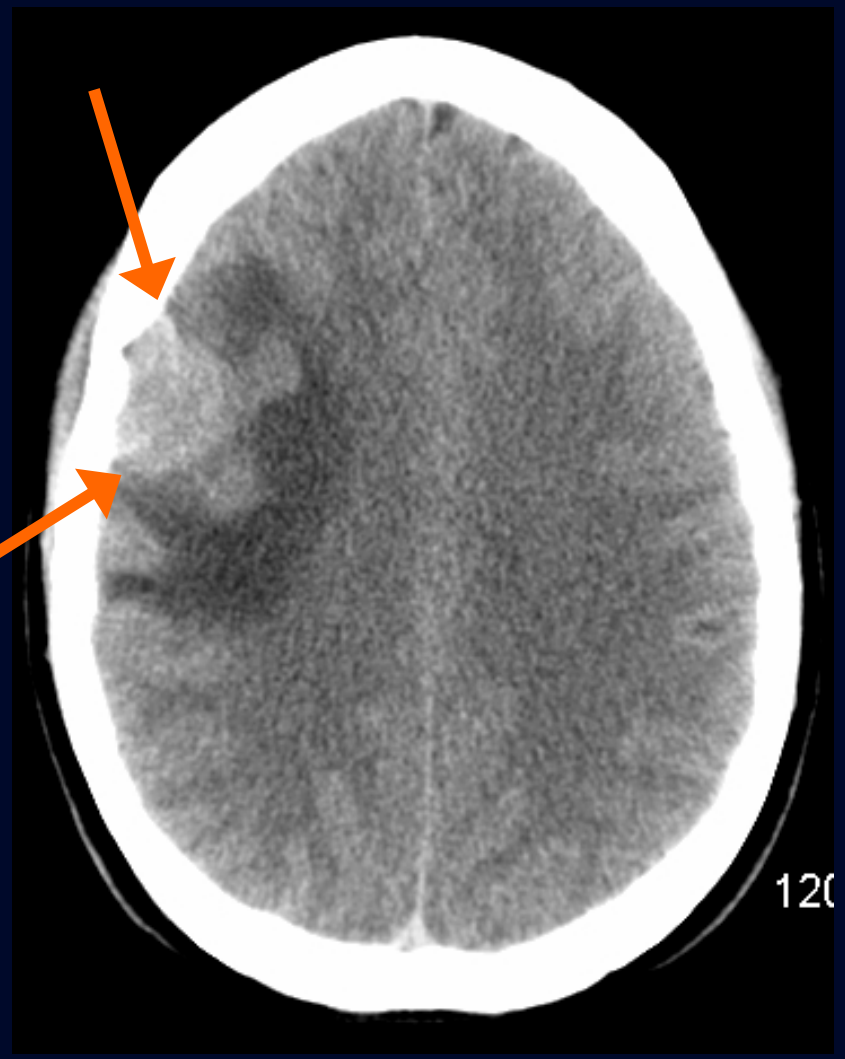
Scan cérébral C-/C+

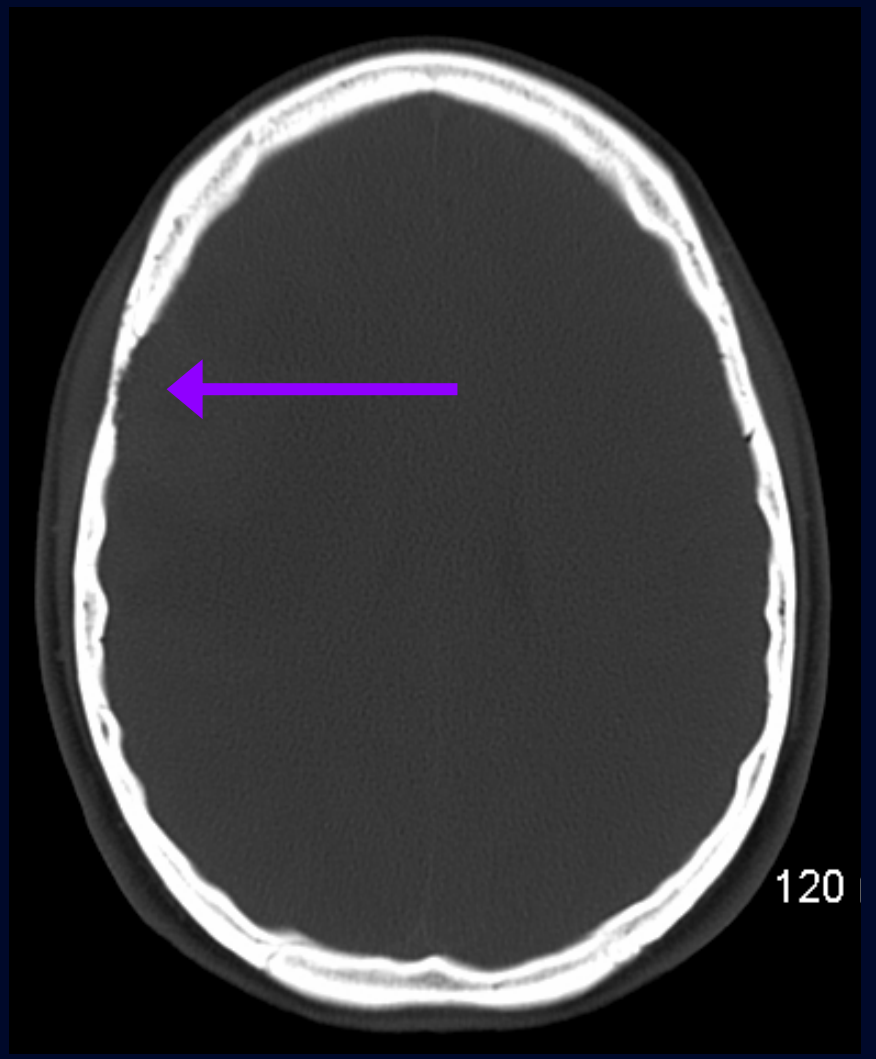


Scan cérébral C-/C+

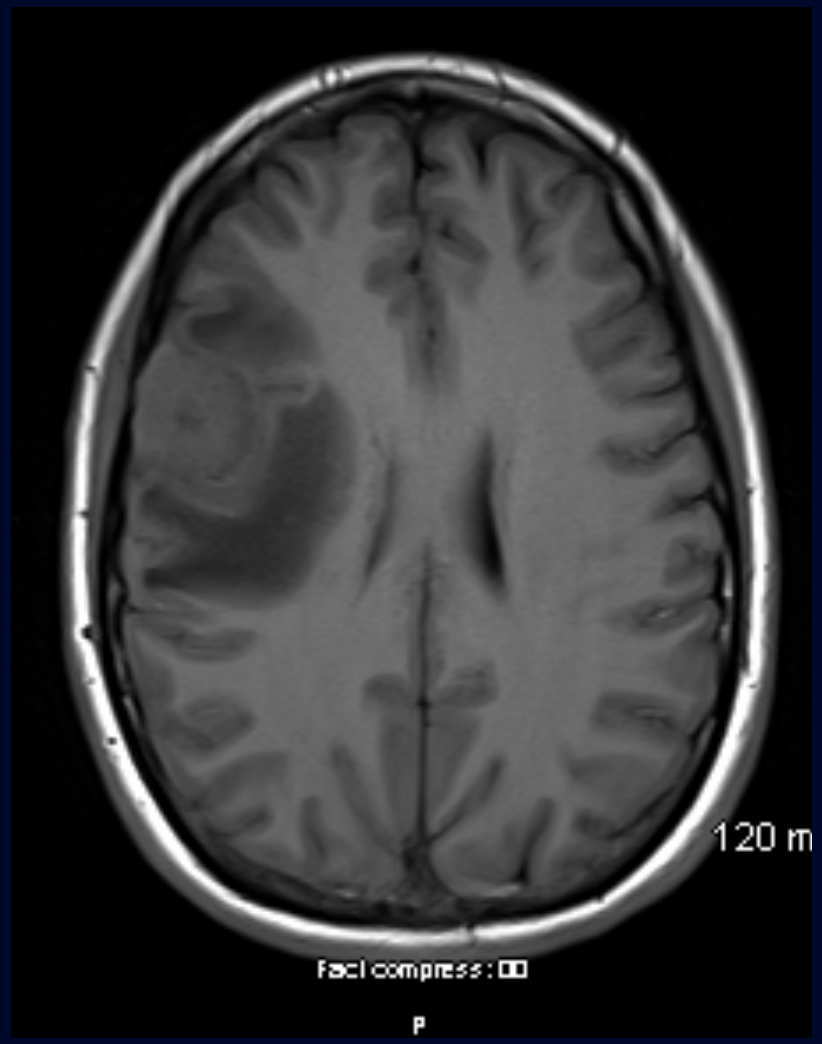


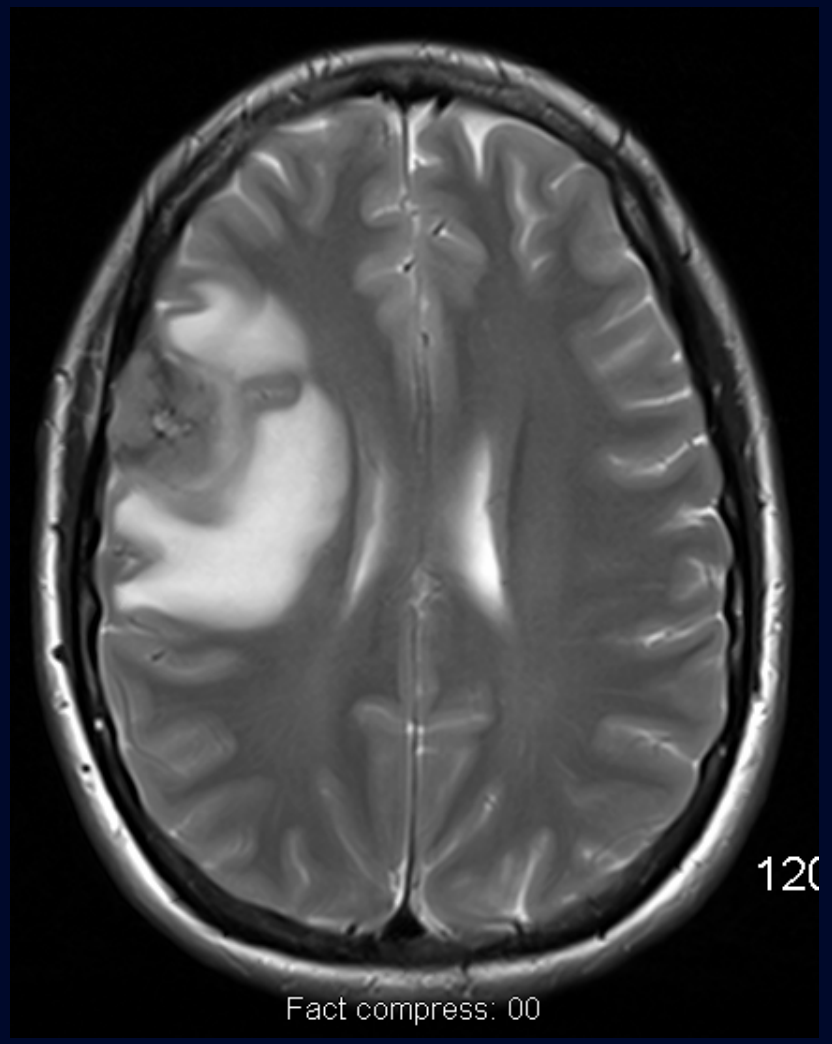
Scan cérébral C-/C+



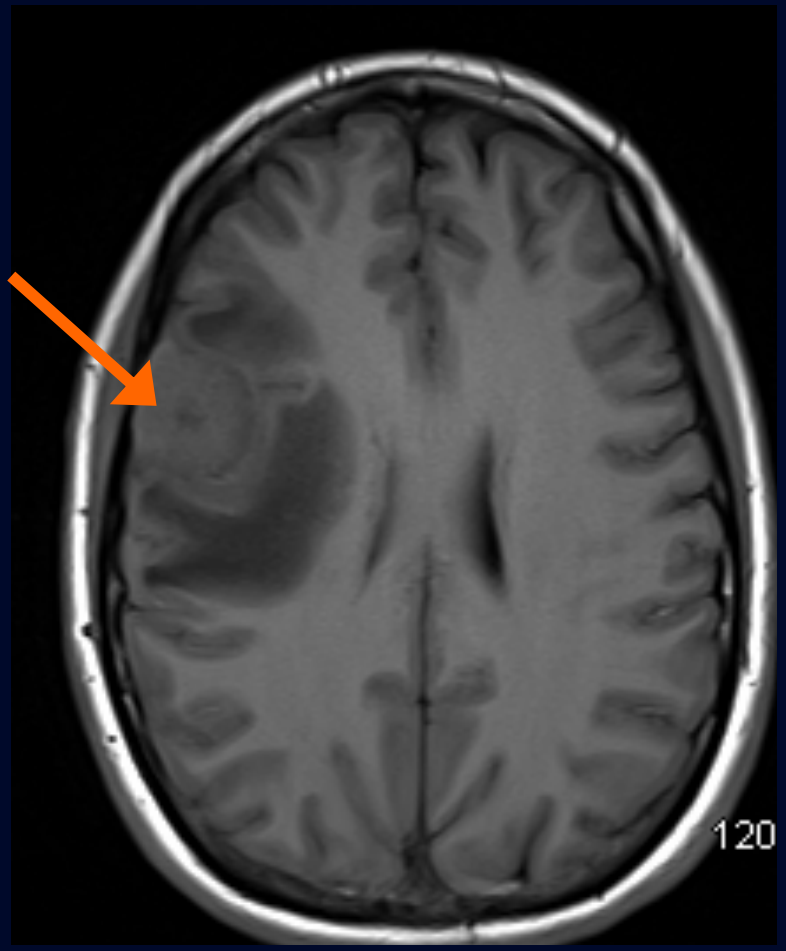


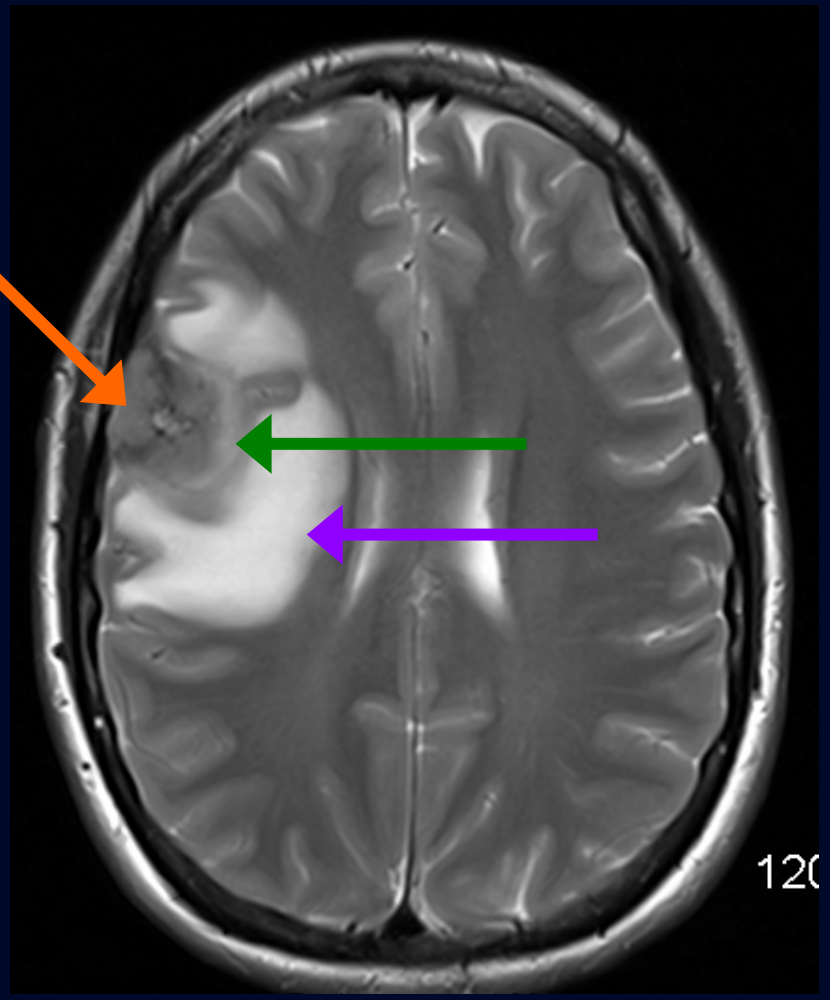
IRM cérébrale C-/C+



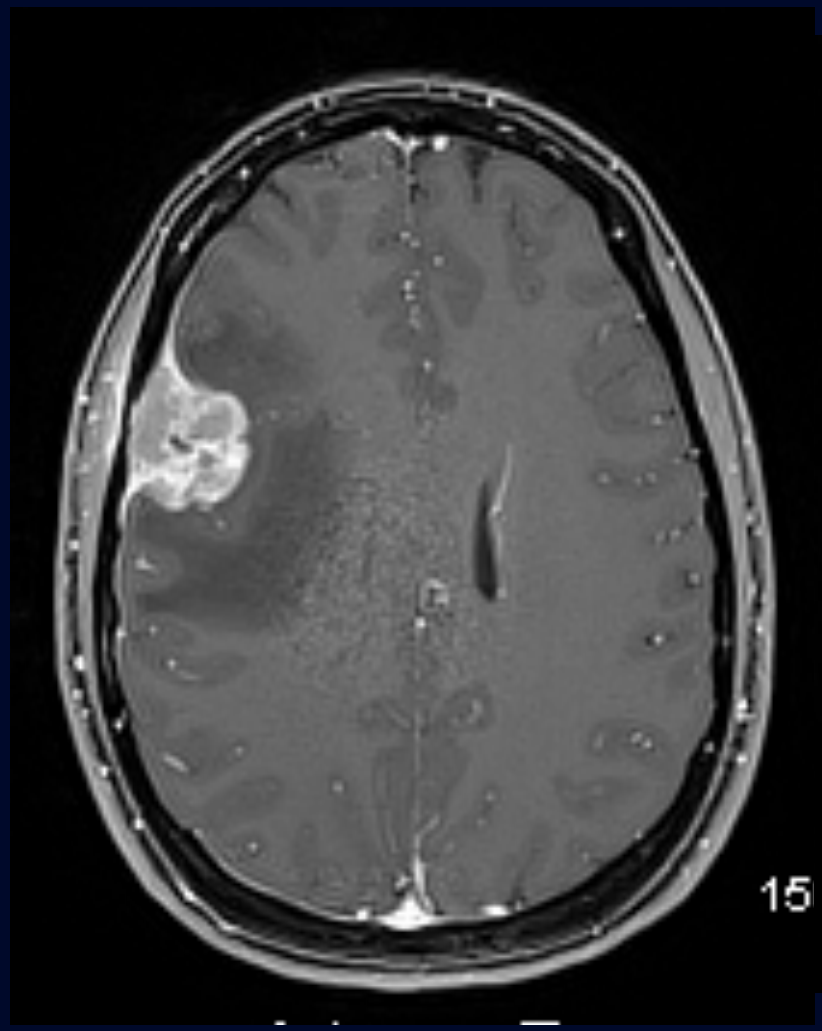


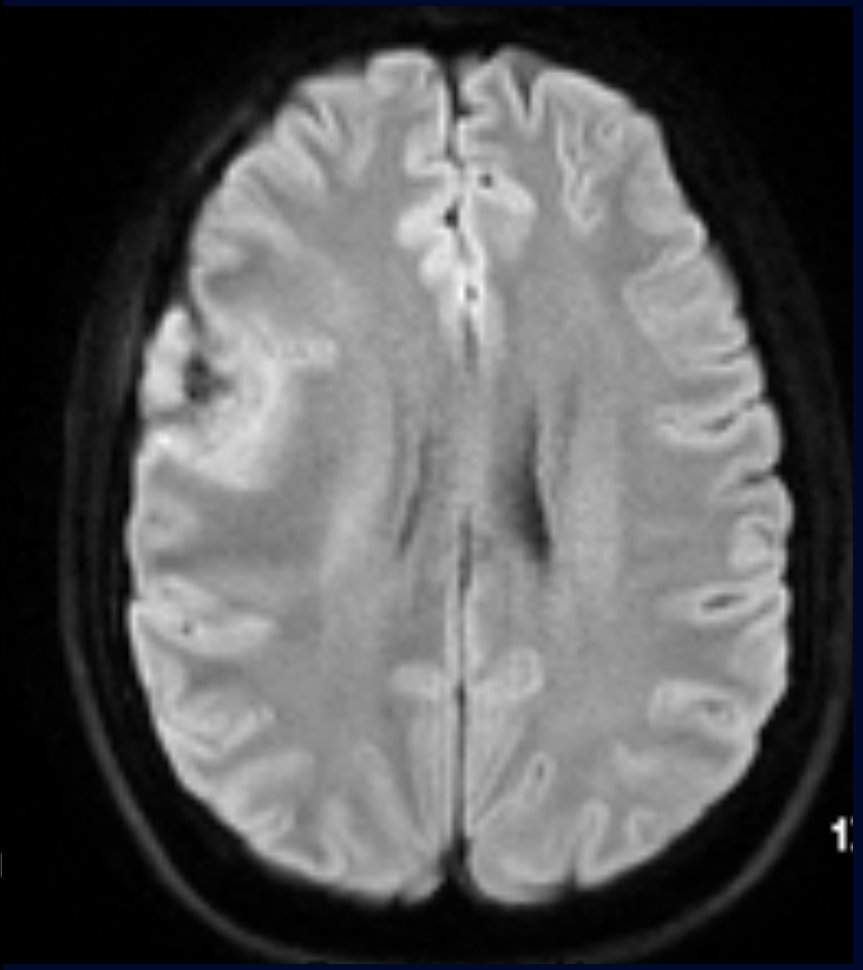
IRM cérébrale C-/C+

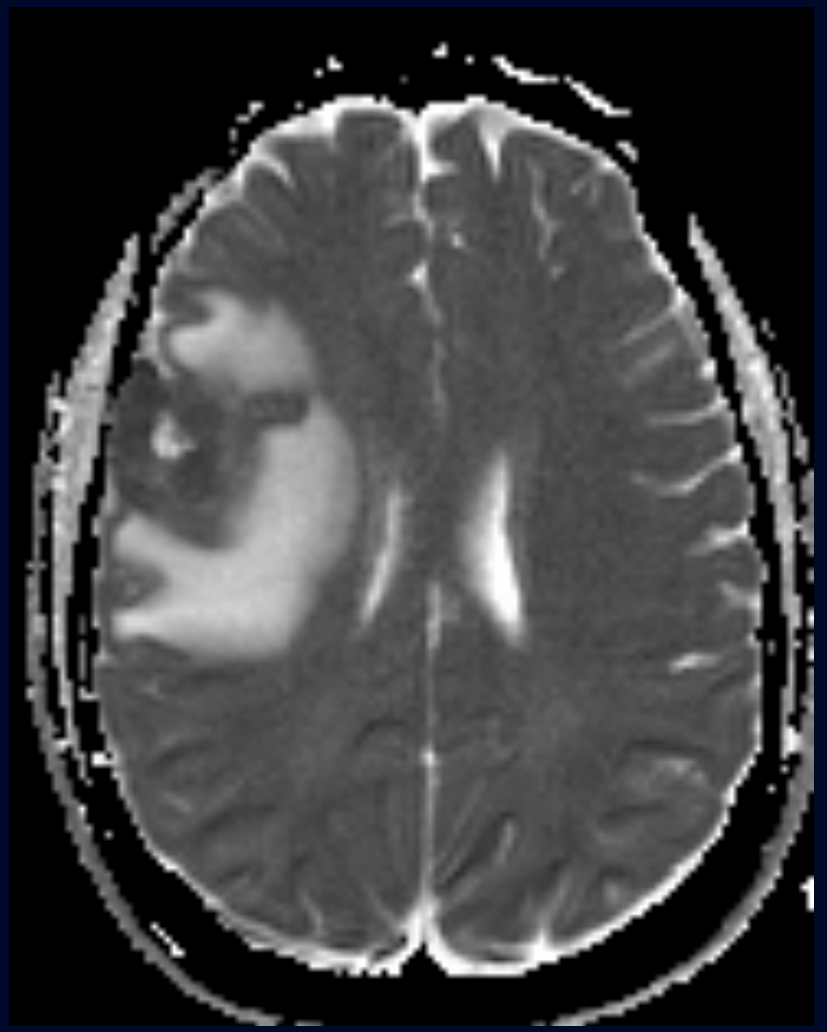




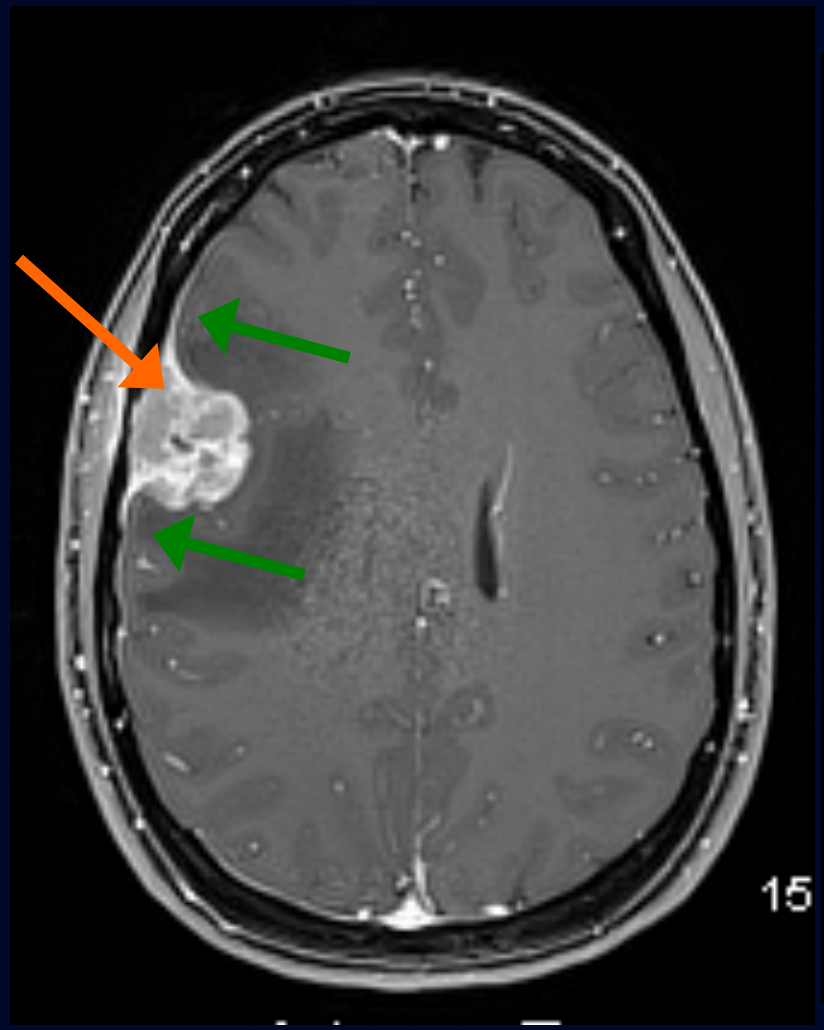
IRM cérébrale C-/C+

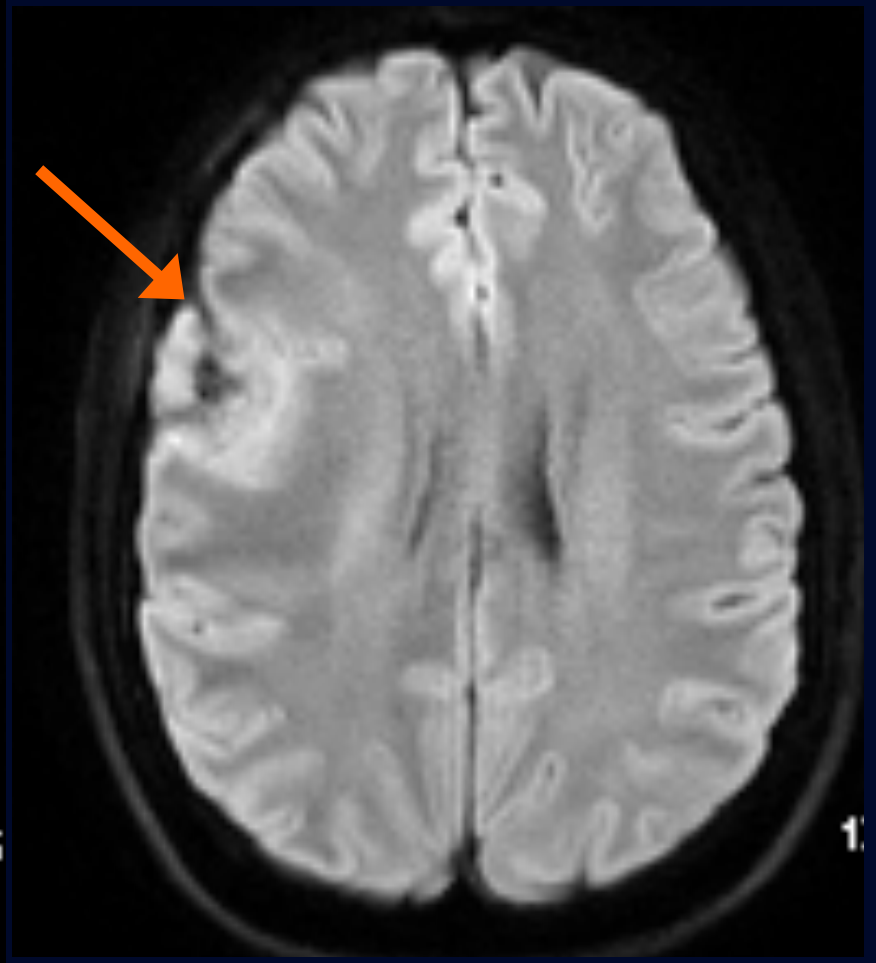


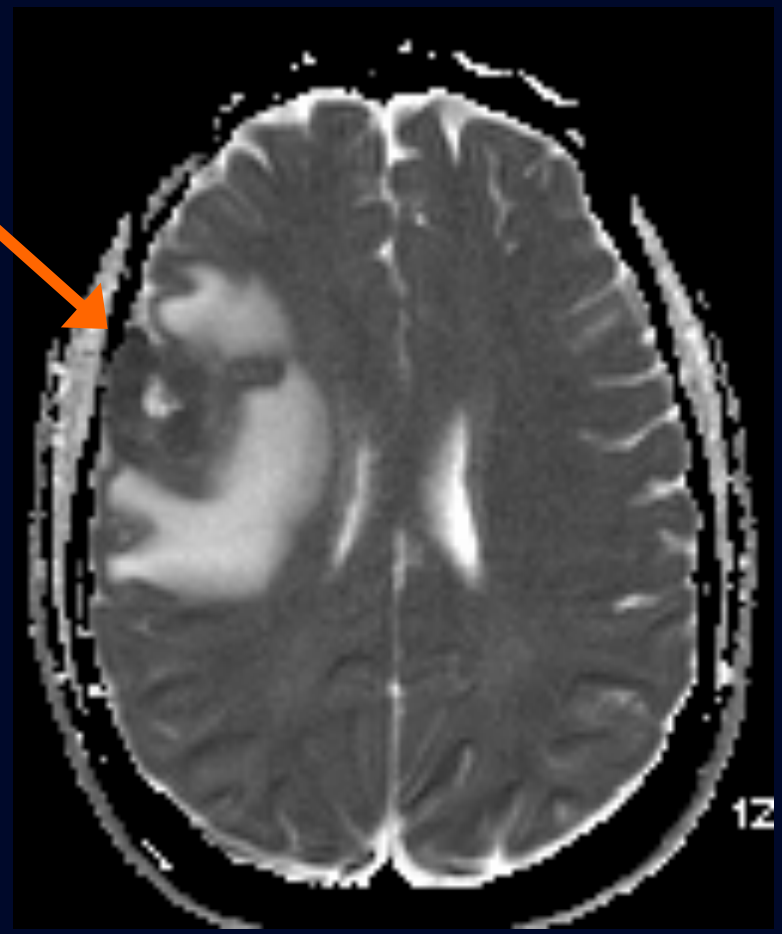




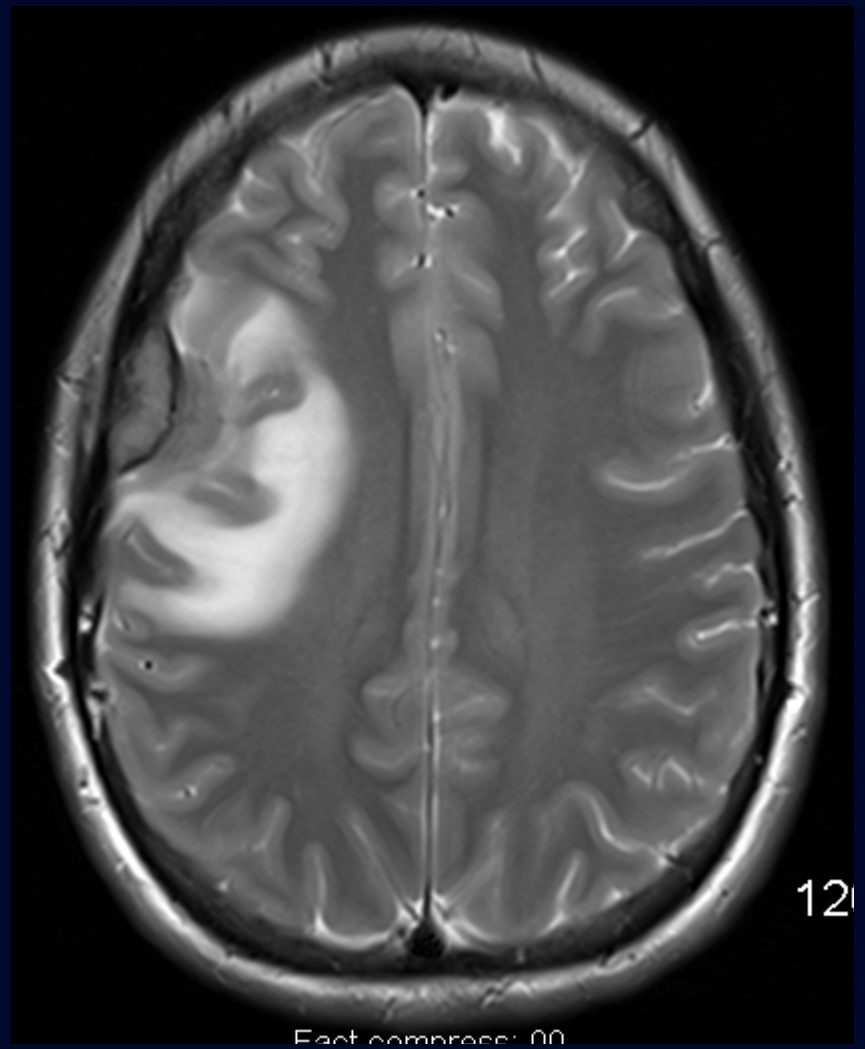
IRM cérébrale C-/C+

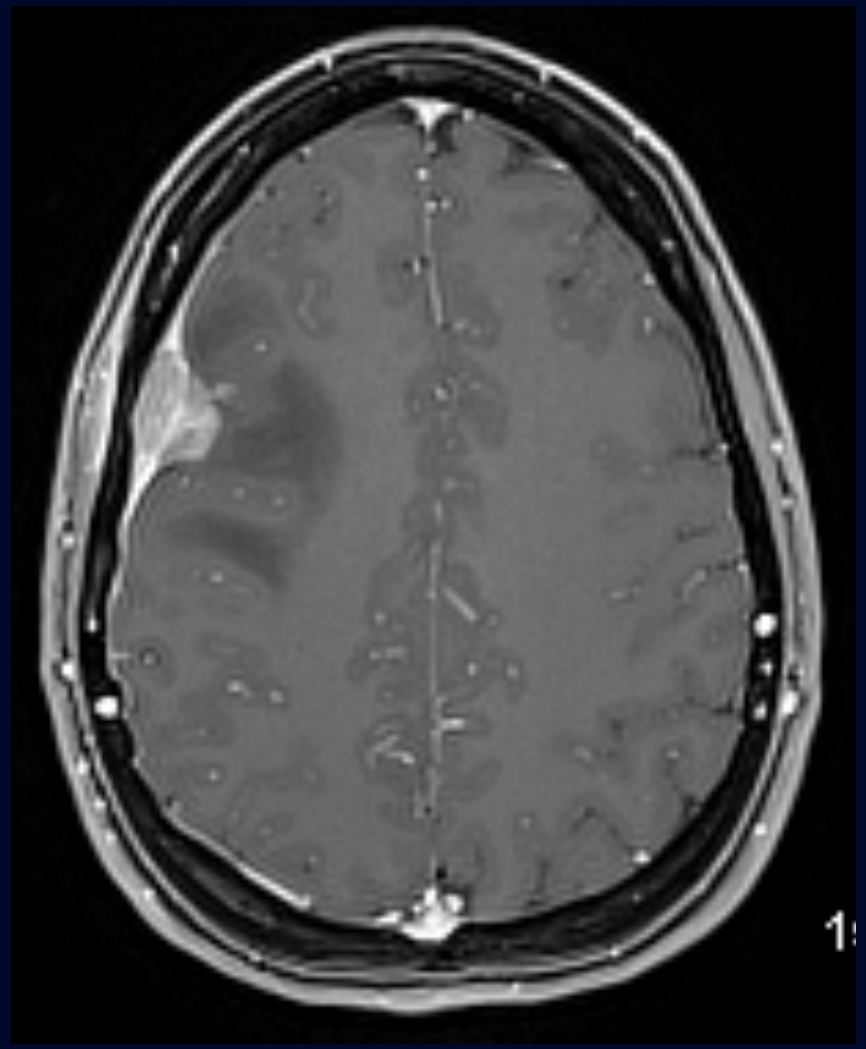




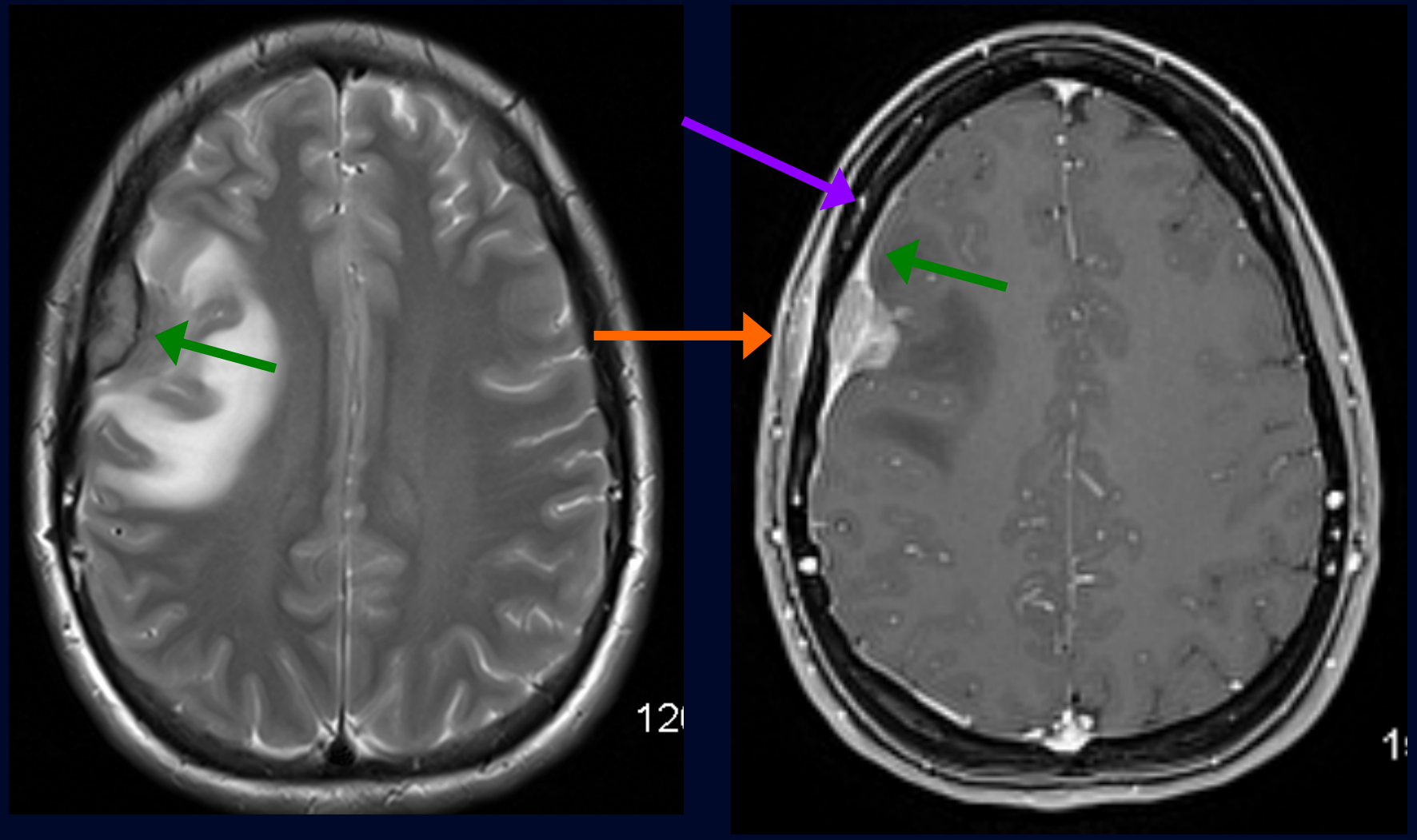


IRM cérébrale C-/C+





IRM cérébrale C-/C+

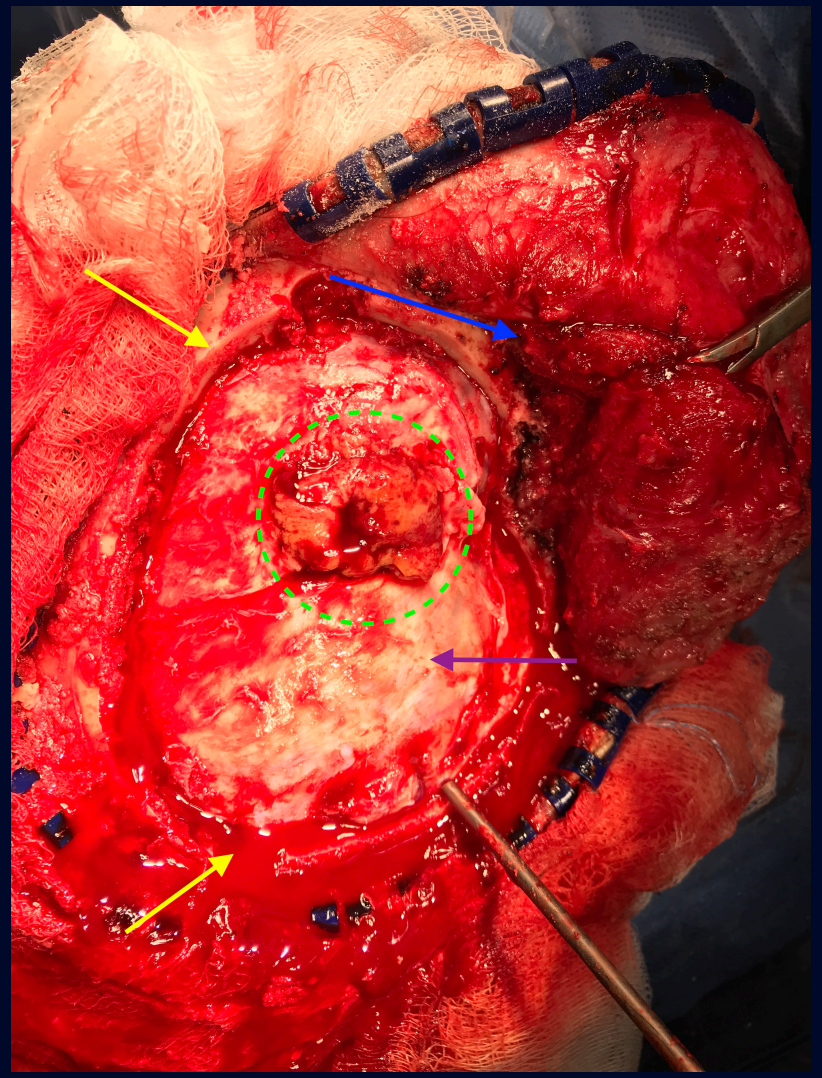


Diagnostic différentiel

Lésion extra-axiale avec réaction dure-mérienne / réaction osseuse

- Méningiome
- Hémangiopéricytome
- Lymphome
- Métastase
- Histiocytose à cellules de Langerhans

Images péri-opératoires



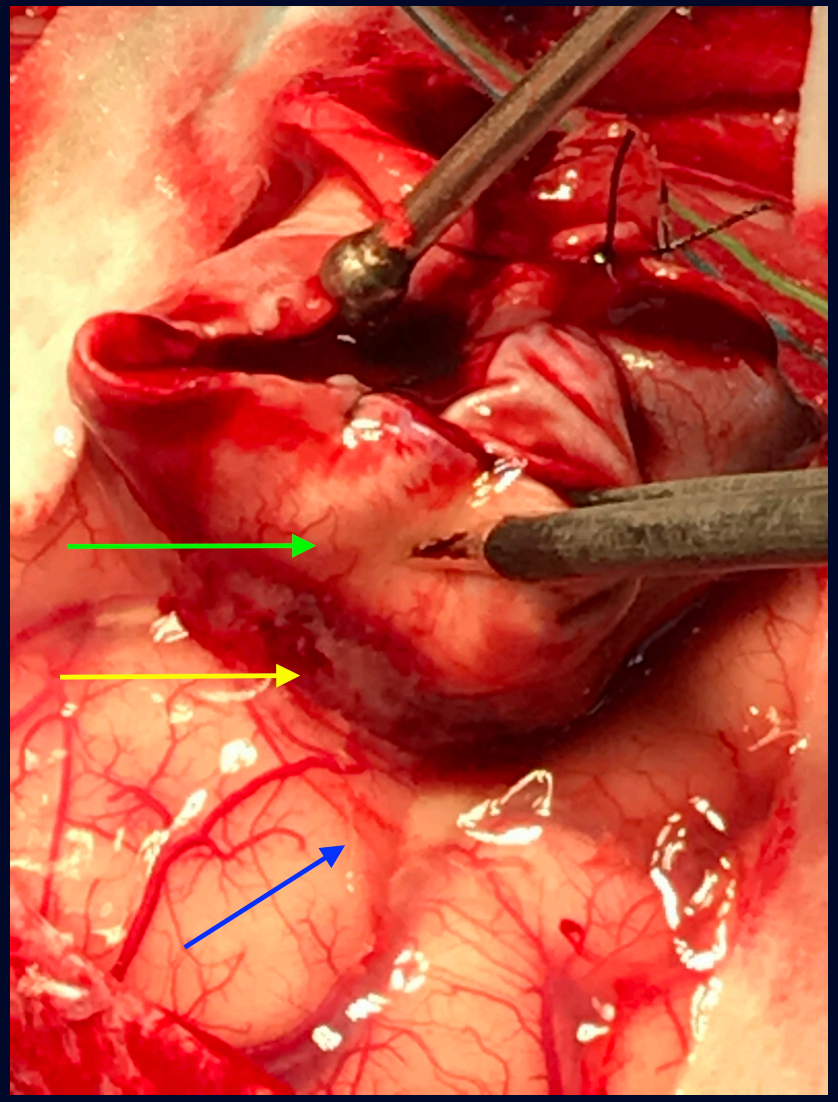
En bleu: flap musculocutané

En jaune: site de craniotomie

En mauve: dure-mère

En vert: transgression dure-mérienne par la tumeur

Images péri-opératoires

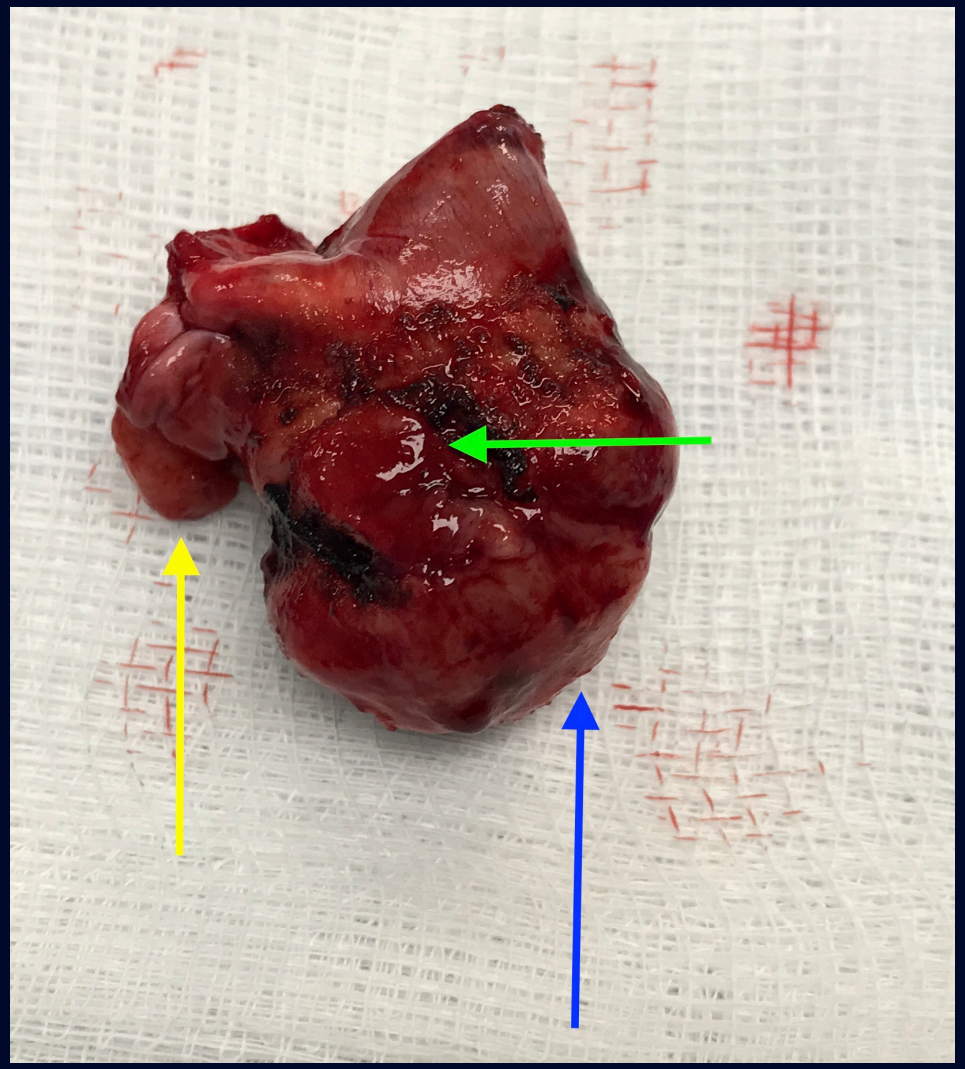


En bleu: parenchyme cérébral distinct de la masse

En jaune: attache tumorale partiellement visible à l'aspect inférieur

En vert: tumeur entièrement "recouverte" de dure-mère

Spécimen macroscopique

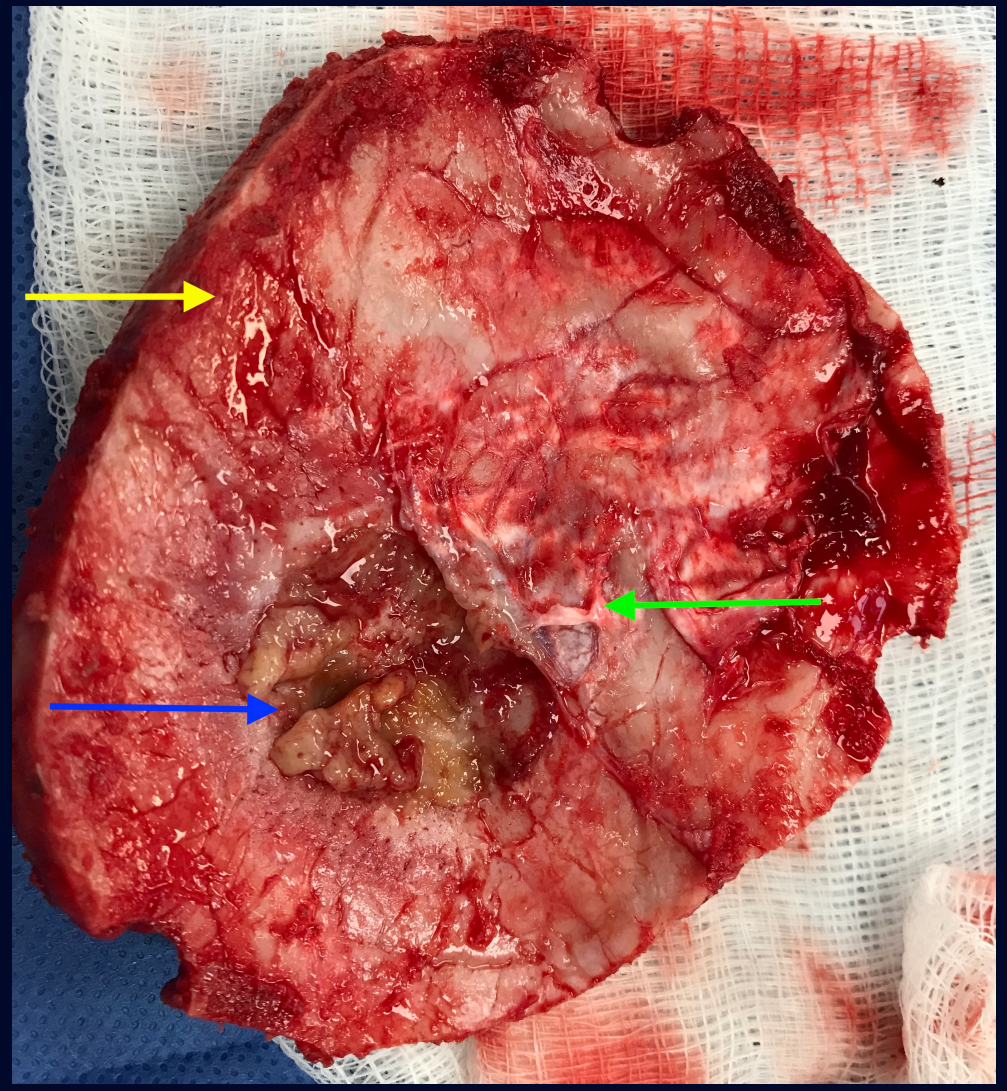


En bleu: portion interne de la tumeur qui était accolée au parenchyme cérébral (extra-axial)

En jaune: portion externe de la tumeur qui infiltrait la dure-mère

En vert: portion vascularisée

Spécimen macroscopique

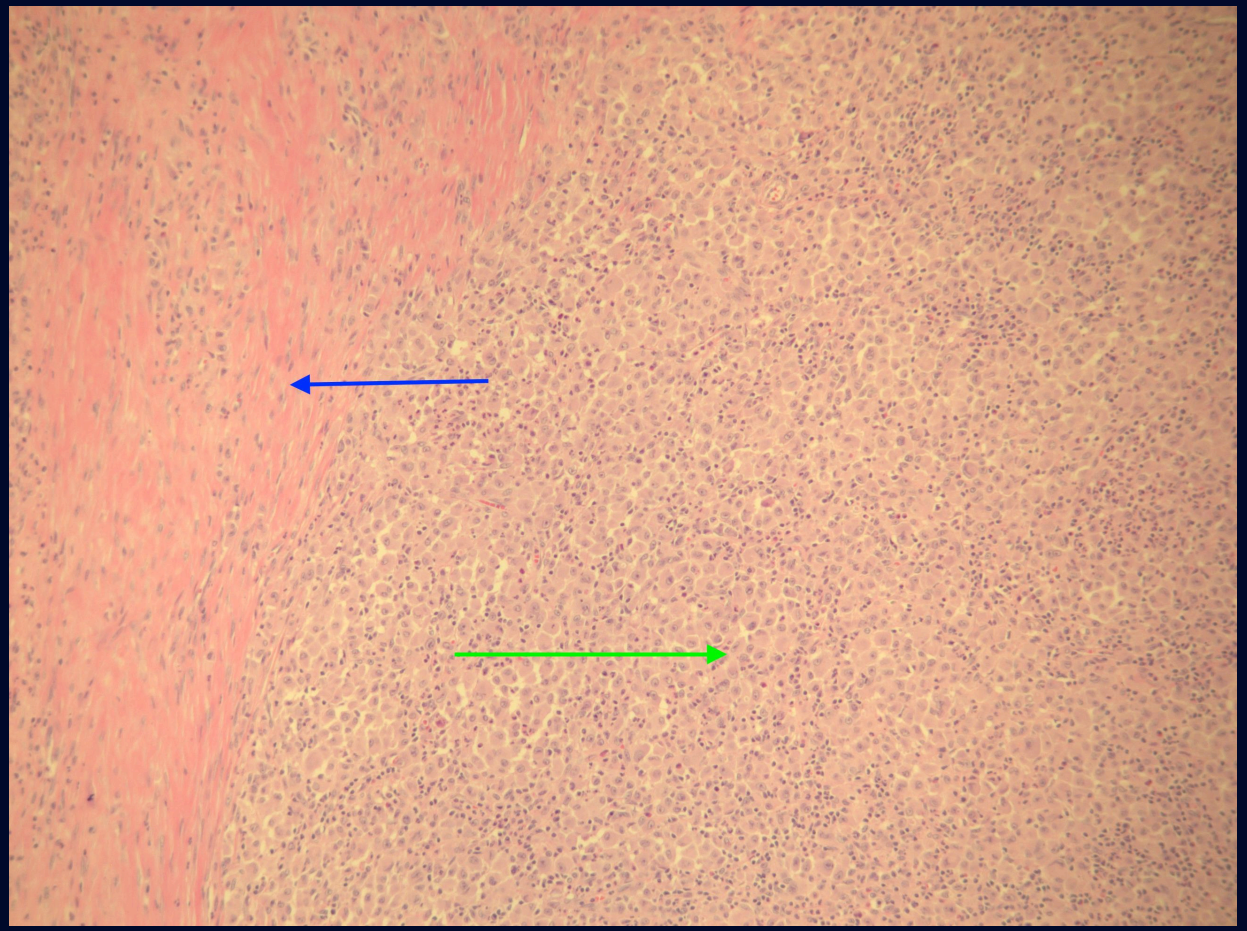


En bleu: portion centrale correspondant à la partie infiltrée / érodée par la tumeur

En jaune: volet osseux enlevé

En vert: quelques portions de dure-mère toujours accolées à l'os

Spécimen microscopique



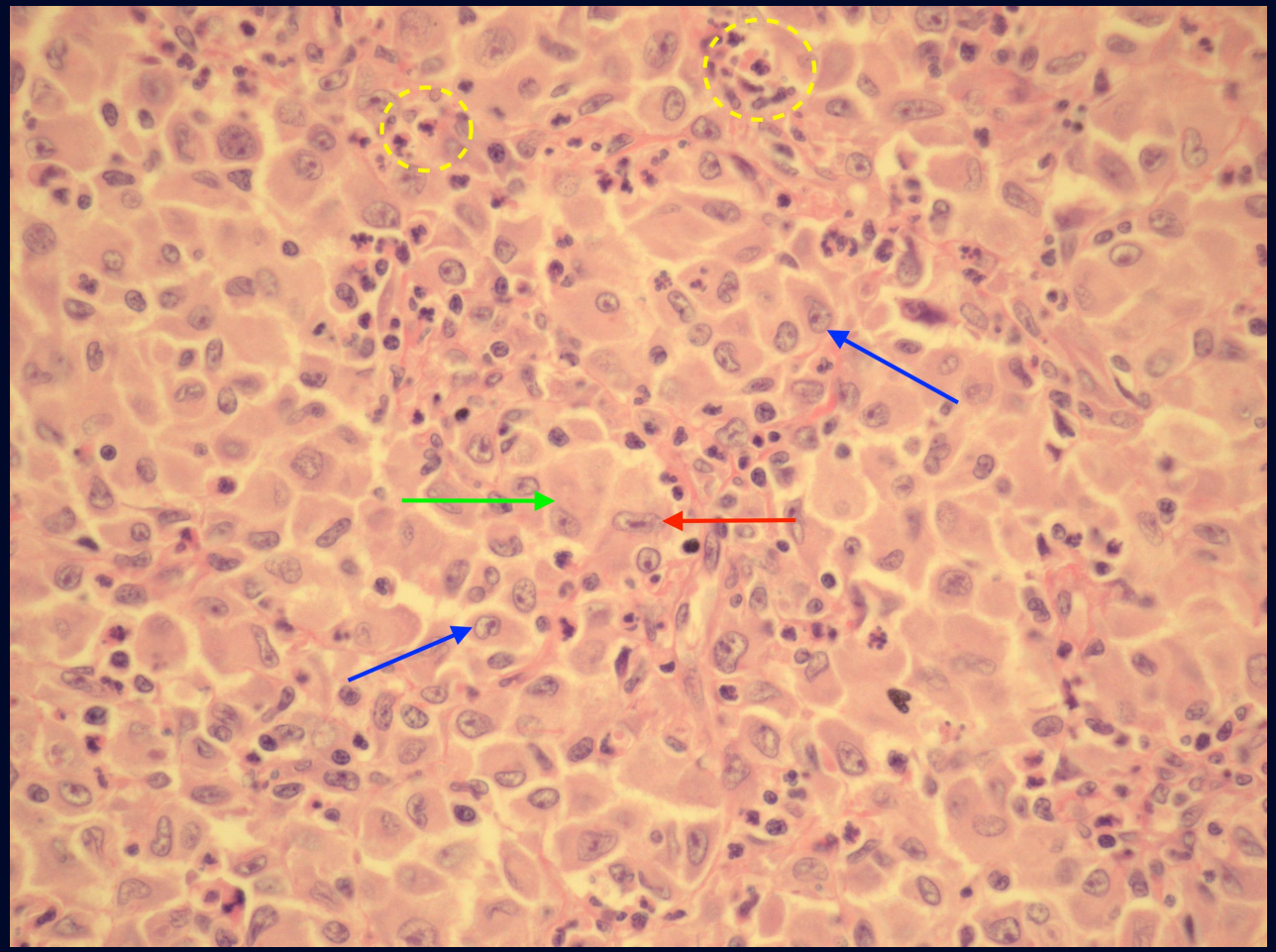
Lame H&E avec magnification 10X

Cellules non-cohésives avec pattern solide

En bleu: Quelques bandes fibreuses

En vert: Cellules éosinophiliques

Spécimen microscopique



Lame H&E avec magnification 40X

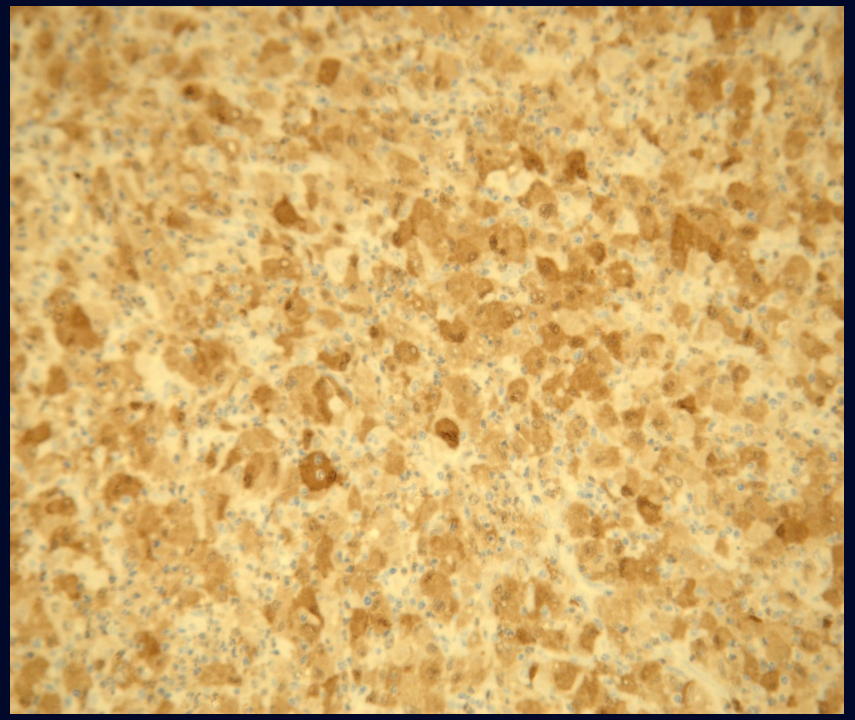
En vert: cellules éosinophiliques avec cytoplasme abundant

En rouge: Noyaux ovoïdes/ronds

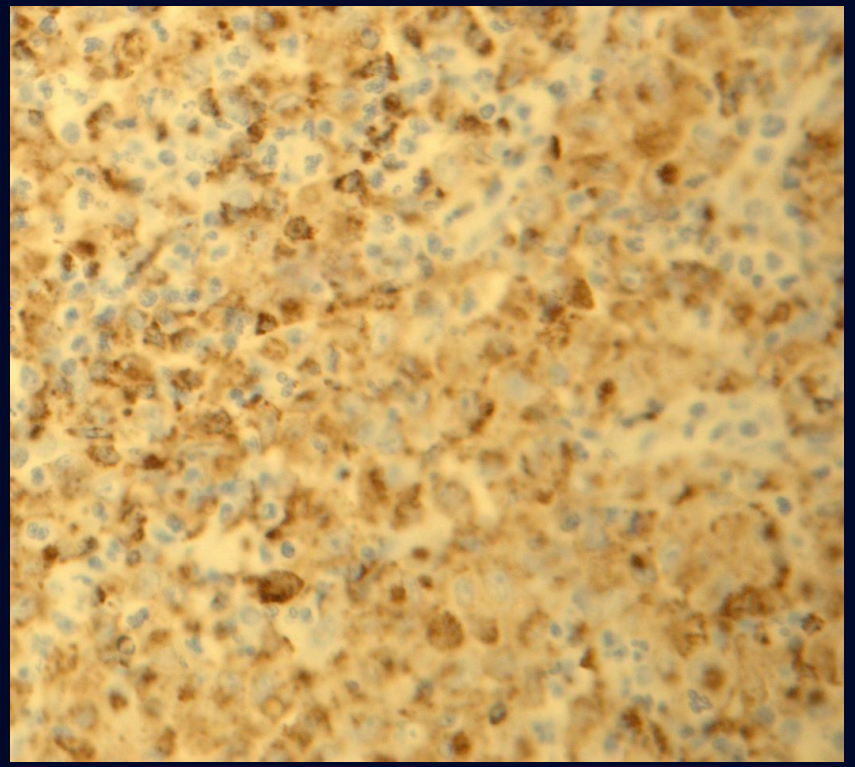
En bleu: Nucléoles distincts au sein de certaines cellules

En jaune: polymorphonucléaires dispersés entre cellules

Spécimen microscopique



Coloration CD68+



Coloration S100+

Diagnostic final

Maladie de Rosai-Dorfman (histiocytose non-Langerhansienne)

Maladie de Rosai-Dorfman

Épidémiologie

- Rare, prévalence environ 1:200 000 (USA)[1]
- H > F, origine Africaine[2]
- Enfants, jeunes adultes[2]

Présentation clinique

- Adénopathies cervicales bilatérales massives non-douloureuses
- Symptômes systémiques (fièvre, leucocytose, CRP augmentée)

1.Blood, 2018.
2. Acta Radiol Open, 2020.

Maladie de Rosai-Dorfman

Trouvailles histopathologiques

- Prolifération cellulaire histiocytaire avec pattern solide + présence de polymorphonucléaires au sein de matrice extra-cellulaire
  - Explique **restriction de diffusion** et signal généralement **hypointense T2**

- Profil immunohistochimique
  - Positif pour CD68 et protéine S100
  - Négatif pour CD1a et CD207 (**distingue de Histiocytose à cellules de Langerhans**)

Maladie de Rosai-Dorfman

Trouvailles radiologiques

- 90% atteinte ganglionnaire (adénopathies cervicales bilatérales)
- 43% atteinte extra-ganglionnaire
  - Cutanée
  - Sinonasale (polypes classiquement **hypoT2**)
  - Orbitaire (masse/infiltration intra-conale uni- ou bilatérale **hypoT2**)
  - Structures osseuses (lésions lytiques bien définies)

  - SNC plus rare 5% (**masse extra-axiale solitaire** ou lésion région sellaire/para-sellaire)
  - Également rarement atteinte rénale et cardiothoracique (polypes trachéobronchiques et/ou nodules péri-lymphatiques)

Maladie de Rosai-Dorfman

Traitement

- Si atteinte cutanée ou ganglionnaire
  - **observation** avec rémission spontanée ad 20-50%
- Si atteinte unifocale (organe)
  - **résection chirurgicale** privilégiée et souvent curatif
    - Lorsque résection partielle, parfois chimiotx et radiotx

Pronostic généralement **favorable**

- **Résolution spontanée** fréquente pour les **atteintes ganglionnaires**

Références

(1)Abla, O., Jacobsen, E., Picarsic, J., Krenova, Z., Jaffe, R., Emile, J. F., . . . Diamond, E. L. (2018). Consensus recommendations for the diagnosis and clinical management of Rosai-Dorfman-Destombes disease. Blood, 131(26), 2877-2890. doi:10.1182/blood-2018-03-839753

(2)Vaidya, T., Mahajan, A., & Rane, S. (2020). Multimodality imaging manifestations of Rosai-Dorfman disease. Acta Radiol Open, 9(8), 2058460120946719. doi:10.1177/2058460120946719

(3)Huang, B. Y., Zong, M., Zong, W. J., Sun, Y. H., Zhang, H., & Zhang, H. B. (2016). Intracranial Rosai-Dorfman disease. J Clin Neurosci, 32, 133-136. doi:10.1016/j.jocn.2015.12.046

(4)Cohen Aubart, F., Haroche, J., Emile, J. F., Charlotte, F., Barete, S., Schleinitz, N., . . . Amoura, Z. (2018). [Rosai-Dorfman disease: Diagnosis and therapeutic challenges]. Rev Med Interne, 39(8), 635-640. doi:10.1016/j.revmed.2018.02.011

(5)Mar, W. A., Yu, J. H., Knuttinen, M. G., Horowitz, J. M., David, O., Wilbur, A., & Menias, C. O. (2017). Rosai-Dorfman Disease: Manifestations Outside of the Head and Neck. AJR Am J Roentgenol, 208(4), 721-732. doi:10.2214/ajr.15.15504