

Maladie de Rosai-Dorfman, un diagnostic toujours difficile: étude de 03 observations.

Rosai-Dorfman disease, always a difficult diagnostic: a study of 03 observations.

Kane B S¹, Ndiaye M², Diadie S², Djiba B¹, Diatta B A², Seck B², Diallo M², Ndongo S¹, Kane A², Dieng M T², Pouye A¹

1. Service de médecine interne, CHU Aristide Le Dantec de Dakar

2. Clinique de dermatologie, CHU Aristide Le Dantec de Dakar

Auteur correspondant : Kane Baïdy Sy

Résumé

Introduction : La Maladie de Rosai-Dorfman (MRD) présente des similitudes diagnostiques avec le lymphome et la tuberculose. Nous rapportons trois observations remarquables par leurs atteintes multifocales et leurs difficultés diagnostiques.

Observations : Un homme âgé de 27 ans nous a été adressé après trois cures de chimiothérapie pour un diagnostic erroné de lymphome. L'examen retrouvait des papulo-nodules, des adénopathies et des nodules endonasaux. L'histologie cutanée et ganglionnaire avait permis de retenir le diagnostic de MRD multifocale. Les deux dernières étaient des patientes de 18 et 40 ans qui présentaient des poly adénopathies. Le diagnostic de MRD n'a pu être porté chez la première, qu'après une troisième biopsie avec une bonne orientation clinique et chez l'autre, qu'après trois mois d'un traitement anti tuberculeux inefficace.

Conclusion : Nos observations illustrent le polymorphisme lésionnel de la MRD pouvant simuler un lymphome ou une tuberculose à l'origine d'un retard diagnostique.

Mots clés : Maladie de Rosai-Dorfman, Diagnostic, Sénégal.

Summary

Introduction: Rosai-Dorfman disease (MRD) has diagnostic similarities with lymphoma and tuberculosis. We report three observations remarkable by their multifocal lesions and their diagnostic difficulties.

Observations: A man of 27 was referred to us after three courses of chemotherapy for a misdiagnosed lymphoma. The examination found papulonodules, lymphadenopathies and endonasal nodules. The skin and lymph node histology helped to set up the diagnosis of multifocal MRD. The last two were patients aged 18 and 40 who had polylymphadenopathy. The diagnosis of MRD was carried for the first at the third biopsy but helped with a good clinical guidance and after three months of ineffectiveness of anti-tuberculosis treatment for the other.

Conclusion: Our findings illustrate MRD lesional polymorphism which can be confused with lymphoma and tuberculosis leading to a diagnosis delay.

Keys words: Rosai-Dorfman disease, Diagnosis, Senegal.

Introduction

La maladie de Rosai-Dorfman (MRD) est une histiocytose non langerhansienne caractérisée par une prolifération de cellules histiocytaires siégeant dans les sinus ganglionnaires et/ou les vaisseaux lymphatiques lorsqu'il existe une localisation viscérale [1]. La maladie de Rosai Dorfman (MRD) est une affection rare, dominée par les localisations ganglionnaires. Nous rapportons trois observations de cette maladie, dont une à révélation cutanée.

Observation 1 : Un patient âgé de 27 ans a été adressé au service de dermatologie pour des papulo nodules cutanés et des adénopathies. Il avait reçu antérieurement 3 cures de

chimiothérapie type CHOP (cyclophosphamide, hydroxydoxorubicine, vincristine [oncovin], prednisone) pour un diagnostic erroné de lymphome porté à l'adénogramme. L'évolution a été marquée par une exacerbation des lésions cutanées qui a motivé sa consultation. A l'admission, il présentait des papulo-nodules cutanés disséminés lipoides et asymptomatiques. Ces lésions étaient tumorales et cérébriforme au niveau prétragien et sous mandibulaires (figure 1, flèches jaunes). Nous avons noté par ailleurs des nodules endonasaux de couleur chair et des polyadénoadénopathies tumorales sous mandibulaires, cervicales (figure 1, flèches noires), sus claviculaires, axillaires, inguinales et un amaigrissement de 7 kg en 7 mois.



Figure 1 : Lésion cutanée cérébriforme (flèches jaunes) et des adénopathies cervicales (flèche noire) chez notre patient.

L'échographie abdominopelvienne révélait de multiples adénopathies hilaires rénales, spléniques et latéro-aortiques. L'examen histologique des lésions cutanées mettait en évidence un infiltrat dense, polymorphe, contenant de grands histiocytes à cytoplasme pâle qui phagocytent les lymphocytes (empéripiète). La biopsie ganglionnaire était en faveur d'une prolifération histiocytaire au sein des sinus lymphoïdes avec empéripiète. Le diagnostic de MRD à localisation cutanée, ganglionnaire et ORL était retenu. L'évolution était favorable mais incomplète au bout de 12 mois sous prednisone.

Observation 2 : Une patiente de 18 ans a été admise au service de médecine interne de notre institution pour l'exploration de poly adénopathies non fébriles. Sa symptomatologie évoluait depuis un an et demi et avait nécessité plusieurs consultations et deux biopsies avec immunohistochimie non contributives. A

l'admission, la conscience était claire, les constantes étaient normales et l'état général était conservé. L'examen clinique retrouvait des macro-poly adénopathies chroniques diffuses non compressives et non fistulisées. Le reste de l'examen était normal. Les explorations biologiques montraient une accélération isolée de la vitesse de sédimentation et une hypergammaglobulinémie polyclonale. L'intradermoréaction à la tuberculine était négative. L'imagerie ne révélait pas d'adénopathies profondes. L'histologie sur pièce de biopsie ganglionnaire objectivait une dilatation sinusale avec une prolifération histiocytaire et des images d'empéripiète. Le diagnostic de MRD était retenu. L'évolution était favorable sous prednisone à 1mg/kg/j avec un traitement adjuvant, puis à doses dégressives avec 2 ans de recul.

Observation 3 : Une patiente de 40 ans a été transférée dans notre service de médecine interne



pour des polyadénopathies fébriles évoluant dans un contexte d'altération de l'état général. Ce tableau clinique avait fait suspecter une tuberculose ganglionnaire et un traitement antituberculeux a été institué depuis trois mois dans l'hôpital de sa localité sans succès. A l'admission, la conscience était claire, les muqueuses pales et la température était à 37,8°C. L'examen notait des macro-polyadénopathies chroniques diffuses. Le bilan biologique montrait un syndrome inflammatoire. L'imagerie révélait des adénopathies médiastinales, latéro-aortiques et cœlio-mésentériques. La biopsie concluait à une MRD. L'évolution était favorable sous prednisone à 1mg/kg/j.

Discussion

La MRD a été décrite pour la première fois par P. Destombes en 1965 [1, 2].

Elle a ensuite été individualisée quatre ans plus tard comme une entité clinico-pathologique par J. Rosai et R. Dorfman sous la dénomination de *sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy* (SHML) [1].

C'est une affection rare, moins de 1000 observations ont été rapportées dans toute la littérature [3, 4].

Typiquement cette maladie est révélée par des adénopathies cervicales volumineuses, bilatérales, non inflammatoires dans 90% des cas [1, 2, 3, 4, 5]. Les autres aires ganglionnaires axillaires, inguinales et médiastinales peuvent être intéressées dans 30 à 40% des cas [2]. Une atteinte ganglionnaire diffuse a été notée chez tous nos patients.

Cette présentation clinique pourrait orienter vers une tuberculose, un lymphome, des métastases ganglionnaires, une lymphadénopathie persistante au cours du VIH, un syndrome de Kikuchi Fujimoto, une MRD.... Cette dernière, peu connue des praticiens, est rarement évoquée et souvent confondue surtout avec la tuberculose et le lymphome dans nos régions [6, 7]. A ce titre, la patiente dans notre troisième observation avait reçu un traitement antituberculeux pour des polyadénopathies fébriles. Une chimiothérapie de type CHOP a été initiée dans la première observation pour un diagnostic erroné de lymphome.

La MRD peut se présenter sous la forme d'atteintes extra ganglionnaires qui représentent 43% des observations rapportées dans la littérature [1, 8]. Les localisations les plus

fréquentes sont cutanées (16%), ORL (16%), osseuses (11%) et orbitaires (11%) [1].

L'atteinte cutanée peut être isolée dans seulement 3% des cas ou s'intègre dans une forme multifocale [9]. Elle est polymorphe réalisant un ou plusieurs macules, papules, plaques ou nodules rouge-brunâtres ou jaunâtres [10]. C'était le cas de notre premier patient qui a présenté des papulonodules lipoïdes diffus. La particularité de cette observation a résidé dans l'aspect très volumineux, charnu et cérébriforme de la lésion tumorale. En notre connaissance, une telle présentation n'a pas été rapportée dans la littérature. L'atteinte multifocale, ganglionnaire, cutanée, ORL est rarement décrite au cours de la MRD [11].

Il existe dans 2/3 des cas un syndrome inflammatoire. L'hypergammaglobulinémie polyclonale est constante.

La confirmation diagnostique est obtenue à l'histologie qui retrouve une prolifération histiocytaire avec la présence au sein d'un histiocyte, de lymphocytes intacts : c'est l'empériolèse [1]. L'immunohistochimie révèle des histiocytes S100 positifs et CD1a négatifs. [7, 12].

Le traitement n'est pas codifié. Une abstention thérapeutique est observée dans la majorité des cas, en raison de l'évolution souvent spontanément favorable. Le traitement le plus utilisé est la corticothérapie. Elle a été justifiée dans nos trois observations par le caractère diffus de l'atteinte ganglionnaire ou l'atteinte multifocale. L'association Méthotrexate à faible dose et 6-Mercaptopurine a été proposée dans certaines formes agressives [6]. Chan et Tjiu ont rapporté l'efficacité de la Dapsone et du Thalidomine dans les cas réfractaires aux autres traitements [9].

La MRD est une affection bénigne. Le décès est rare, 14 cas ont été rapportés dans une série de 423 cas [11]. Des facteurs de mauvais pronostics ont été identifiés : l'atteinte ganglionnaire diffuse, l'atteinte extra-ganglionnaire multiple et la nature de l'organe atteint, en particulier le rein et les poumons [11].

L'évolution a été favorable chez nos trois patients, malgré l'atteinte ganglionnaire diffuse et l'atteinte multifocale dans la première observation.

Conclusion

La MRD reste méconnue des praticiens dans nos régions. Ces observations illustrent les difficultés



diagnostiques de cette affection et sa confusion avec le lymphome et la tuberculose surtout en milieu tropical. L'atteinte cutanée que nous avons rapportée, élargit l'éventail sémiologique de cette affection très polymorphe.

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.

REFERENCES

1. Galicier L, Fiesch C, Meignin V et al. Histiocytose sinusale de Rosai-Dorfman. *Presse Med.* 2007 ; 36 (11, Pt 2): 1669–75.
2. Kharrat S, Sahtout S, Oukhai M et al. Maladie de Rosai-Dorfman à localisation multifocale : à propos d'un cas. *Fr ORL.* 2008; 94: 395-398.
3. Gupta P, Babyn P. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease): a clinikoradiological profile of three cases including two with skeletal disease. *Pediatr Radiol.* 2008; 38 (7): 721–728.
4. Kaseda K, Horio H, Hishima T, Hato T, Harada M. Rosai-Dorfman disease mimicking mediastinal lymphoma. *Gen Thorac Cardiovasc Surg.* 2011; 59 (5): 385–387.
5. El Kohen A, Planquart X, Al Hamany Z et al. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease): two case reports. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology.* 2001; 61 (3): 243–247.
6. Dia AD, Ndongo S, Ka O et al. Maladie de Rosai-Dorfman: revue de la littérature. *Médecine d'Afrique noire.* 2014; 61 (4) : 188-192.
7. Ndongo S, Ka M.M, Pouye A et al. Syndrome de Rosai-Dorfman Destombes à propos d'une observation : difficultés diagnostiques en milieu tropical. *Med Trop.* 2008; 68 (1): 69-71.
8. Tenny S.O, McGinness M, Zhang D et al. Rosai-Dorfman Disease presenting as a breast mass and enlarged axillary lymph node mimicking malignancy: a case report and review of the literature. *The Breast Journal.* 2011; 17 (5): 516–520.
9. Fang S, Chen A-J. Facial cutaneous Rosai-Dorfman disease: A case report and literature review. *Experimental and therapeutic medicine.* 2015; 9 (4): 1389-1392.
10. Leal PA, Adriano AL, Breckenfeld MP, Costa IS, DeSousa AR, Gonçalves HdeS. Rosai-Dorfman disease presenting with extensive cutaneous manifestation - case report. *An Bras Dermatol.* 2013; 88 (2): 256-9.
11. Ghorbel I-B, Naffati H, Khanfir M. Forme multifocale d'une maladie de Rosai-Dorfman. À propos d'une observation. *La revue de médecine interne.* 2005; 26 (5): 415–419.
12. Ndongo S, Ndiaye FS, Vickola JA et al. Profil étiologique des adénopathies cervicales en Médecine Interne : étude de 66 observations à Dakar (Sénégal). *Med Trop* 2008 ; 68 (5) : 523-527.