

## MALADIE DE ROSAI DORFMAN-DESTOMBES : A PROPOS DE 17 CAS DIAGNOSTIQUES A DAKAR

### ROSAI DORFMAN-DESTOMBES DISEASE: ABOUT 17 CASES DIAGNOSED IN DAKAR

GAYE A.M<sup>1</sup>, BENTEFOUET T.L<sup>2</sup>, DEGUENONVO G<sup>1</sup>, COMLAN N<sup>1</sup>, BOURI M<sup>1</sup>, THIAM I<sup>1</sup>, DIEME-AHOUIDI M.J<sup>1</sup>, DIAL C.M.M<sup>1</sup>

1-Université Cheikh Anta Diop de Dakar. Dakar -Fann BP 5005

2-Unité de formation et de Recherche en Sciences de la santé de Thiès. Dixième-Thiès. BP : 22 RP Thiès-Sénégal.  
Téléphone +221339523068

#### Résumé

**Introduction:** la maladie de Rosai Dorfman-Destombes (RDD) est une histiocytose rare, bénigne, ubiquitaire, d'étiopathogénie complexe. Le but de notre travail était de rapporter les particularités épidémiologiques et clinico-pathologiques chez 17 patients présentant de la maladie de Rosai-Dorfman diagnostiqués à Dakar.

**Patients et méthodes :** il s'agissait d'une étude rétrospective sur une période de sept (07) ans allant du 1er janvier 2015 au 31 décembre 2021. Nous avons colligé 17 cas de RDD à partir des archives des comptes rendus d'examen histologiques.

**Résultats :** L'âge moyen des patients était de 11,69 ans  $\pm$  12,30. Le sex ratio était de 2,4. La maladie de RDD était de localisation ganglionnaire chez 16 patients. Un seul patient avait une atteinte extra-ganglionnaire, orbito-palpébrale. Les prélèvements étaient des microbiopsies et des biopsies-exérèses, soit respectivement 17,64% et 82,35%. A l'examen macroscopique, la taille moyenne des ganglions était de 2,94 cm, avec des extrêmes de 1 cm et 7 cm. Tous les prélèvements ont fait l'objet d'une confirmation histologique. L'étude immunohistochimique était réalisée chez 09 patients soit 52,94% des cas, montrant une positivité des marqueurs PS100 et CD68 et une négativité du marqueur CD1a confirmant ainsi le diagnostic de maladie de RDD.

**Conclusion :** Le diagnostic de la maladie de RDD repose sur des arguments clinico-pathologiques. Toutefois l'immunohistochimie reste nécessaire pour faire le diagnostic différentiel.

#### Summary

**Introduction:** Rosai Dorfman-Destombes disease (RDD) is a rare, benign, ubiquitous histiocytosis of complex etiopathogenesis. The aim of our work was to report the epidemiological and clinicopathological features of 17 cases of Rosai-Dorfman disease diagnosed in Dakar (Senegal).

**Methods:** This is a retrospective study covering a period of seven (07) years from January 1, 2015 to December 31, 2021. We collected 17 cases of RDD from histological examination report archives.

**Results:** The mean age of patients was 11.69  $\pm$  12.30 years. The sex ratio was 2.4. RDD disease was found in the lymph nodes of 16 patients. A single purely extra-ganglionic involvement of orbito-palpebral localization was noted. The specimens taken were microbiopsies and biopsy-exereses, representing 17.64% and 82.35% respectively. On macroscopic examination, the mean lymph node size was 2.94 cm, with extremes of 1 cm and 7 cm. All samples were histologically confirmed. The immunohistochemical study was carried out in 09 patients, i.e. 52.94% of cases, showing positivity for PS100 and CD68 markers and negativity for the CD1a marker, thus confirming the diagnosis of RDD disease.

**Conclusion:** the diagnosis of RDD is based on clinico-pathological arguments. However, immunohistochemistry is still necessary for differential diagnosis.

**Mots-clés :** Rosai Dorfman-Destombes, histiocytose, histologie, Dakar

**Keywords:** Rosai Dorfman-Destombes, histiocytosis, histology, Dakar.,

**Correspondance :** Tonleu Linda Bentefouet. Tel +221775420730.  
Email : linda.bentefouet@univ-thies.sn

*Soumis le 20 Septembre 2023  
Revisé le 20 Décembre 2024  
Accepté le 2 Janvier 2025*

## INTRODUCTION

La maladie de Rosai Dorfman-Destombes (RDD) est une histiocytose non langherhansienne, rare bénigne, ubiquitaire, d'étiopathogénie complexe découverte en 1965 par le pathologiste français Destombes. Les manifestations cliniques sont complexes pouvant intéresser tous les organes [1]. Des associations avec des conditions héréditaires prédisposantes, des néoplasies, des troubles liés à l'immunité sont possibles [2,3]. Les données de la littérature restent insuffisantes pour mieux caractériser le pronostic de cette affection qui semble être lié au siège de l'atteinte, à l'âge, aux complications auto-immunes et aux infections [4]. Le diagnostic anatomopathologique repose sur la mise en évidence d'une infiltration des ganglions lymphatiques ou des tissus extra ganglionnaires par des histiocytes non malins avec empéripolèse [2,5]. Au Sénégal, les données sur cette affection sont parcellaires. Un cas de RDD a été rapporté au service de cardiologie de Dakar, révélée par une tamponnade péricardique récidivante [6] et trois cas de RDD rapportés au service de dermatologie de Dakar [7]. Notre étude porte sur une analyse détaillée de 17 patients et a pour objectif de rapporter les particularités épidémiologiques et clinicopathologiques de la maladie de Rosai-Dorfman à Dakar.

## PATIENTS ET METHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective et descriptive de la maladie de RDD sur une période de sept (07) ans allant du 1er janvier 2015 au 31 décembre 2021. Le recrutement des patients s'est fait à partir des comptes rendus d'examen anatomopathologique et les blocs de paraffine au niveau de l'Hôpital Général Idrissa Pouye (ex HOGGY) et de l'Hôpital Aristide Le Dantec (HALD) de Dakar. Une fiche de renseignements anonyme et standardisée a été confectionnée pour le recueil des données. Tous les patients avaient bénéficié d'un examen histologique standard et parfois d'un examen cytologique. Ceux qui présentaient une maladie de RDD confirmée à l'examen l'histologique et immunohistochimique ont été retenus pour l'étude. Nous avons procédé à l'analyse descriptive des aspects épidémiologiques des cas répertoriés : l'année du diagnostic, le nom, l'âge, le sexe, le type du prélèvement, le siège de l'atteinte, et l'aspect macroscopique ont été recherchés pour cette analyse. Nous avons également analysé les aspects clinico-pathologiques de la maladie de RDD. Les blocs ont été désinfectés par la fonte de la paraffine ancienne dans un moule, les prélèvements ont alors été récupérés puis ré inclus dans une paraffine neuve. Ils ont été ensuite refroidis sur plaque froide, ce qui a permis d'obtenir de nouveaux blocs de tissus. Ces derniers ont été

dégrossis, puis coupés au microtome en rubans (épaisseur du ruban= 3 micromètres). Les rubans ont été par la suite étalés, colorés, montés entre lame et lamelle puis relus au microscope optique. Le diagnostic de la maladie de RDD à l'examen histologique standard, était basé sur la présence des histiocytes de grande taille mettant en évidence la présence de lymphocytes et de plasmocytes intacts dans leurs cytoplasmes donnant des images empéripolèse. Nous avons procédé à l'étude immuno-histo chimique au laboratoire d'anatomie et cytologie pathologiques du CHU IBN ROCHD de Casablanca au Maroc. Les anticorps utilisés étaient l'anticorps anti PS100, l'anticorps anti CD68 et l'anticorps anti CD1a. La technique immuno-histo chimique était effectuée de manière automatisée, Autostainer ThermoFischer 480S avec témoins externes positifs. L'immunomarquage à la PS100 était considéré comme positif par un marquage cytoplasmique au niveau des histiocytes suscités. L'immunomarquage à la CD68 était considéré comme positif par un marquage cytoplasmique au niveau des histiocytes suscités. L'immunomarquage à la CD1a était considéré comme positif par un marquage cytoplasmique et/ ou membranaire au niveau des histiocytes suscités. Le diagnostic immunohisto chimique de la maladie de RDD est retenu devant la positivité de PS100, et de CD68 et la négativité de CD1a. Les données recueillies ont été exploitées et analysées par le logiciel Excel 2016.

## RESULTATS

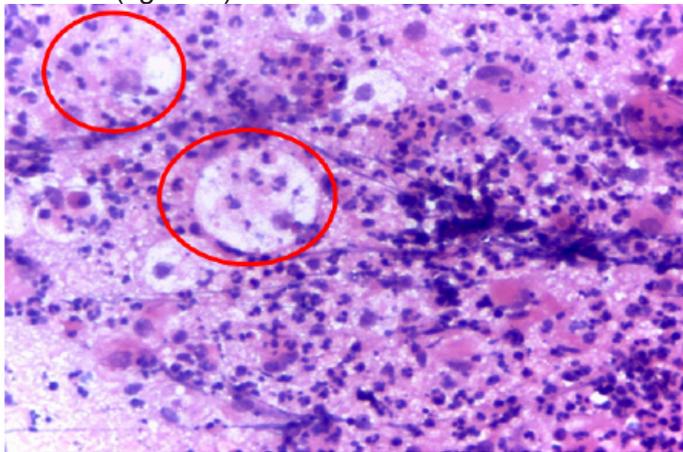
L'âge moyen de nos patients était de 11.69 ans  $\pm$  12.30 (écart-type), avec un âge médian de 8 ans et des extrêmes allant de 20 mois à 57 ans. La tranche d'âge la plus représentée était celle de 6 à 10 ans, soit 43,75%. Tous nos patients étaient de race noire. La répartition des patients selon le sexe montrait une nette prédominance masculine avec 12 garçons (70,58%) contre 5 filles (29,41%) soit un sex-ratio de 2,4. La maladie de RDD était de siège ganglionnaire chez 16 patients soit 94,11%. Il s'agissait de ganglions cervicaux dans 68,75% (11/16), de ganglions inguinaux dans 6,25% (1/16) des cas et de multiples aires ganglionnaires (cervicale, inguinale, axillaire) dans 6,25% (1/16) des cas (tableau I).

**Tableau I** : répartition de la maladie de RDD ganglionnaire selon le siège.

Localisation des ganglions	Effectifs (n)	Pourcentage (%)
Cervicale	11	68,75
Inguinale	01	6,25
Multiples (cervicale, axillaire, inguinale)	01	6,25
Non précisée	03	18,75
Total	6	100

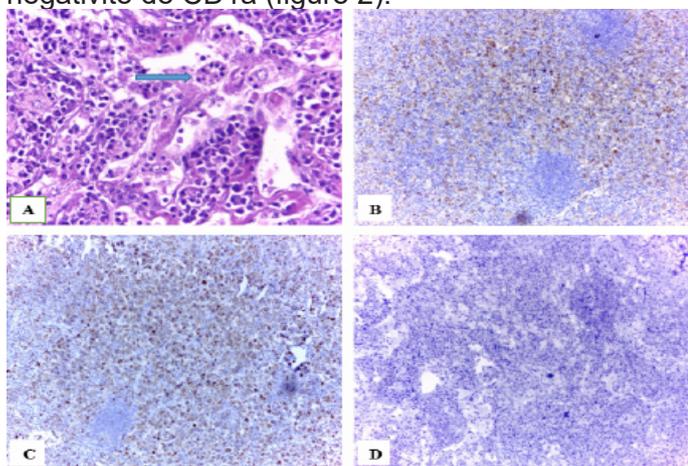
La maladie de RDD à localisation extra ganglionnaire (orbito-palpébrale) était observée chez une seule patiente.

L'atteinte ganglionnaire de la maladie RDD était bilatérale chez 07 patients soit 43,75% des cas et unilatérale chez un seul patient soit 6,25% des cas. Le diagnostic de RDD était posé sur des prélèvements biopsiques dans 100% (17/17) des cas. Trois (03) prélèvements étaient des microbiopsies (17,64%) et 14 prélèvements étaient des biopsies-exérèses (82,35%). La taille moyenne des adénopathies examinées sous forme de biopsie exérèse était de 2,94 cm avec des extrêmes de 1 cm jusqu'à 7 cm de grand axe. La taille de la masse orbito-palpébrale était de 2 cm de grand axe. Tous les prélèvements avaient fait l'objet d'un examen histologique standard. Trois (03) patients (17,64%) ont bénéficié d'un examen cytologique en plus de l'examen histologique. L'examen microscopique était en faveur de la maladie de RDD (figure 1).



**Figure 1** (HE x 400) : Image cytologique montrant dans un fond inflammatoire polymorphe, de nombreux histiocytes contenant des cellules inflammatoires intactes ou « empéripolèse » (cercles rouges).

L'étude immunohistochimique a été réalisée chez 09 patients soit 52,94% des cas. Elle se caractérisait par la positivité cytoplasmique de PS100, CD68 et la négativité de CD1a (figure 2).



**A** : Espaces sinusaux du tissu ganglionnaire occupés par des histiocytes avec des images d'empéripolèse (flèche) associés à des lymphocytes et des plasmocytes (HE x400).

**B** : Marquage cytoplasmique des histiocytes par l'anticorps anti PS100 (IHC x200).

**C** : Marquage cytoplasmique des histiocytes par l'anticorps anti CD68 (IHC x200).

**D** : Absence de marquage cytoplasmique des histiocytes par l'anticorps anti CD1a (IHC x200).

**Figure 2** : Aspect microscopique de la maladie de Rosai-Dorfman.

## DISCUSSION

Durant la période d'étude 17 patients ont présenté la maladie de RDD. Goyal G et coll [8] avaient rapporté, 64 ans en 23 ans à la Mayo clinic. Au Sénégal, la plus grande série était de 10 cas, rapportés par les services d'otorhinolaryngologie de Dakar et de Ziguinchor avec la collaboration d'autres services du pays [9]. La fréquence de la maladie de RDD reste sous-estimée dans notre étude. En effet, un grand nombre de prélèvements est acheminé à l'étranger par le billet des laboratoires privés en raison d'une indisponibilité de tout le panel d'immunohistochimie à Dakar. L'âge de survenue de la maladie est comparable aux données de la littérature. Selon Cohen AF et coll. [10], 80% des patients ont moins de 20 ans au moment du diagnostic. Toutefois, des cas pédiatriques restent très rares. Un cas de maladie de RDD a été rapporté en 2021 chez un nourrisson de 10 mois [11]. Le registre des histiocytoses en France (2018), rapporte une augmentation du nombre avant l'âge de 10 ans [12]. La prédominance masculine dans notre série, a été également rapportée par plusieurs auteurs [3, 13, 14]. En revanche, dans l'étude de Ben Thayer M et coll. [5] la maladie intéressait autant les femmes que les hommes. La prédominance féminine est observée surtout dans les formes extra-ganglionnaires de RDD notamment l'atteinte cutanée [15]. Le tableau clinique des patients atteints de RDD est caractérisé par une lymphadénopathie cervicale massive bilatérale, mais une atteinte extra ganglionnaire est possible chez 43% des patients [3]. L'atteinte ganglionnaire dans notre série représente la manifestation clinique prédominante de la maladie de RDD. La maladie de RDD est une affection complexe qui peut se développer seule ou en association avec des conditions héréditaires prédisposantes, des néoplasies, des troubles liés à l'immunité et liés aux IgG-4 [2]. Initialement, Rosai et Dorfman ont décrit cette affection comme une lymphadénopathie cervicale massive [16, 17]. Il est actuellement admis que la maladie de RDD se manifeste par des adénopathies bilatérales, massives, indolores et de siège varié [1, 17, 18, 19]. L'atteinte extra ganglionnaire avec ou sans atteinte ganglionnaire dans de différentes localisations notamment au niveau de l'os, du tube digestif, des tissus mous, du sein, de la peau, des cavités nasales est possible [20]. Selon une étude récente réalisée aux Etats-Unis par Goyal G et coll. [8], sur 64 patients

diagnostiqués de RDD, seulement 8% avaient une forme classique ganglionnaire et 92% avaient une forme extra-ganglionnaire. Les organes les plus atteints étaient les tissus sous-cutanés et la peau (52%) suivis des ganglions lymphatiques (33%). Zhu F et coll. [21] ont rapporté dans leur série, 77% de formes de RDD purement extra-ganglionnaires, 15% étaient à la fois ganglionnaire et extra-ganglionnaire et 8% étaient purement ganglionnaire.

Cependant en zone tropicale, l'endémicité de la tuberculose, peut montrer des tableaux cliniques similaires avec cette dernière. D'autres confusions diagnostiques ont été notées, notamment avec les lymphomes [10]. Le diagnostic de la maladie de RDD quel que soit sa localisation (ganglionnaire, extra ganglionnaire) peut être fait par une cytoponction, une biopsie transcutanée à l'aiguille ou par exérèse totale de la lésion. Il est préférable lorsqu'il s'agit d'une localisation ganglionnaire, de prélever le ganglion le plus volumineux et le plus accessible, en tenant compte des différents rendements diagnostiques par territoires. Bien que l'avènement de nouvelles techniques analytiques immunohistochimiques ait augmenté la sensibilité et la spécificité de la ponction à l'aiguille fine, l'exérèse ganglionnaire complète reste l'examen complémentaire de choix. La préservation de l'architecture ganglionnaire est essentielle au bon diagnostic de la lymphadénopathie, en particulier pour différencier le lymphome, de l'hyperplasie réactive bénigne. La lymphadénopathie est classiquement décrite comme un ganglion de plus de 1 cm, bien que cela varie selon la région lymphatique. Les ganglions supraclaviculaires, iliaques ou poplités palpables de toute taille et les ganglions épitrochléaires de plus de 5 mm sont considérés comme anormaux [22]. Dans une étude américaine, la taille variait de 1 à 2 cm. En revanche, les lésions cutanées pouvaient mesurer de moins de 1 cm jusqu'à 30 cm [11]. Le diagnostic de RDD était posé dans 17,64% des cas sur des prélèvements microbiopsiques et dans 82,35% des cas sur des biopsies exérèse. L'examen cytologique a été réalisé dans 17,64% des cas. L'étude de Deshpande AH et coll. [23] rapporte 4 patients présentant la maladie de RDD diagnostiquée à la cytologie. L'examen cytologique reste un examen indispensable et en présence des renseignements cliniques, il peut être suffisant pour poser le diagnostic de la maladie de RDD. La cytologie est une technique simple, peu coûteuse, permettant d'avoir un résultat rapide. L'examen histologique peut être indiqué en complément de la cytologie dans les localisations ganglionnaires ou en première intention dans les localisations extra ganglionnaires [23]. L'immunohistochimie reste indispensable pour identifier l'histiocytose des cellules de Langerhans et exclure les autres entités à CD1a négatif [23].

## CONCLUSION

La maladie de RDD est une pathologie bénigne posant le problème de diagnostic différentiel avec d'autres affections surtout infectieuses en zones tropicales. Sa prise en charge varie en fonction du site d'atteinte et des symptômes, et le diagnostic de certitude est anatomopathologique incluant la cytologie, l'histologie et l'immunohistochimie.

## Contribution des auteurs

Tous les auteurs ont contribué à l'élaboration du travail, et ont lu et approuvé la version finale de ce manuscrit.

## Déclaration des liens d'intérêt

Les auteurs déclarent ne pas avoir des liens d'intérêt

## REFERENCES

- 1- Galicier L, Boutboul D, Oksenhendler E, Fieschi C, Meignin V. Histiocytose sinusale de Rosai-Dorfman. *Presse Med* 2016;46:107–16.
- 2- Abla O, Jacobsen E, Picarsic J, Krenova Z, Jaffe R, Emile JF et coll. Consensus recommendations for the diagnosis and clinical management of Rosai-Dorfman-Destombes disease. *Blood*. 2018; 131(26):2877-2890.
- 3- Alrabiah, K, Aractingi, S, Sohier P. Clinical and Diagnostic Characteristics of Rosai Dorfman Disease: A Case Series. *International Journal of Innovative Research in Medical Science* 2022; 7(06): 291–297.
- 4- Foucar E, Rosai J, Dorfman R. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease): review of the entity. *Semin Diagn Pathol*. 1990; 7(1):19-73.
- 5- Ben thayer M, Helal I, Khanchel F, Hmidi A, Ben Brahim E, Jouini R et coll. La maladie de Rosai Dorfman : une entité rare encore mal connue. *La Revue de Médecine Interne* 2021 ; 42(1) : 145 – 146.
- 6- Ndiaye PG, Bodian M, Ndour M, Diop CMBM. Cas Clinique. Péricardite avec tamponnade récidivante révélant une maladie de Rosai-Dorfman Destombes. *Revue Cardiologie tropicale* 2019 ; N°157.
- 7- Kane BS, Ndiaye M, Diadie S. Maladie de Rosai-Dorfman, un diagnostic toujours difficile : étude de 03 observations. *RAFMI* 2019 ; 6 (1-2) : 48-51.
- 8- Goyal G, Ravindran A, Young JR, Shah MV, Bennani NN, Patnaik MM et coll. Mayo Clinic Histiocytosis Working Group. Clinicopathological features, treatment approaches, and outcomes in Rosai-Dorfman disease. *Haematologica*. 2020; 105(2):348-357.
- 9-Gaissala B. Maladie de Rosai-Dorfman. Etude rétrospective multicentrique au Sénégal à propos de 10 cas. Mémoire de certificat des études spécialisées 2020 (Dakar). N°0604.
- 10-Cohen Aubart F, Haroche J, Emilie JF et coll. La maladie de Destombes-Rosai-Dorfman: évolution du concept, classification et prise en charge. *Rev Med Interne* 2018; 39(8) : 635 -640.
- 11-Ryu H, Hwang JY, Kim YW, Kim TU, Jang JY, Park SE et coll. Rosai-Dorfman disease in the spleen of a pediatric

patient: A case report. *World J Clin Cases*. 2021; (21):6032-6040.

12-Registre des histiocytoses. Rapport d'activité année 2018. Registre GEH comité histiocytose SFCE.

13-Tang M, Gu XZ, Wu PC, Yang XT. Clinicopathological and Gene Mutation Analysis of 27 Cases with Extranodal Rosai-Dorfman Disease. *J Inflamm Res*. 2022; 15:2775-2787.

14-Bruce-Brand C, Schneider JW, Schubert P. Rosai-Dorfman disease: an overview. *J Clin Pathol*. 2020;73(11):697-705.

15-Frater JL, Maddox JS, Obadiah JM, Hurley MY. Cutaneous Rosai-Dorfman disease: comprehensive review of cases reported in the medical literature since 1990 and presentation of an illustrative case. *J Cutan Med Surg*. 2006; 10(6):281-90.

16-Rosai J, Dorfman RF. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. A newly recognized benign clinicopathological entity. *Arch Pathol* 1969; 87: 63–70.

17-Rosai J, Dorfman R. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy: a pseudolymphomatous benign disorder. Analysis of 34 cases. *Cancer* 1972; 30: 1174-88.

18-Sodhi KS, Suri S, Nijhawan R, Kang M, Gautam V. Rosai-Dorfman disease: unusual cause of diffuse and massive retroperitoneal lymphadenopathy. *Br J Radiol*. 2005; 78(933):845-7.

19-Miękus A, Stefanowicz J, Kobierska-Gulida G, Adamkiewicz-Drożyńska E. Rosai-Dorfman disease as a rare cause of cervical lymphadenopathy - case report and literature review. *Cent Eur J Immunol*. 2018; 43(3):341-345.

20-Sathyanarayanan V, Issa A, Pinto R, Fayad LE, Loghavi S, Hagemester F et coll. Rosai-Dorfman Disease: The MD Anderson Cancer Center Experience. *Clin Lymphoma Myeloma Leuk*. 2019; 19(11):709-714.

21-Zhu F, Zhang JT, Xing XW, Wang DJ, Zhu RY, Zhang Q et coll. Rosai-Dorfman disease: a retrospective analysis of 13 cases. *Am J Med Sci*. 2013; 345(3):200-10.

22-Bazemore AW, Smucker DR. Lymphadenopathy and malignancy. *Am Fam Physician*. 2002; 66(11): 2103-10.

23-Deshpande AH, Nayak S, Munshi MM. Cytology of sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease). *Diagn Cytopathol* 2000; 22: 181–185.