

Difficultés Diagnostiques et Evolution en Milieu Tropical D'un Cas de Maladie de Destombes Rosai - Dorfman (DRD)

Diouf Francois Niokhor,

Thiam Lamine,

Senghor Seynabou,

Service de pédiatrie à l'hôpital régional de Ziguinchor, Sénégal

Diallo Mamadou Talibé,

Service d'otorhinolaryngologie à l'hôpital régional de Ziguinchor, Sénégal

Doi:10.19044/esj.2019.v15n36p167 [URL:http://dx.doi.org/10.19044/esj.2019.v15n36p167](http://dx.doi.org/10.19044/esj.2019.v15n36p167)

Résumé

La maladie de DRD est une histiocytose sinusale avec lymphadénopathie massive, rare, bénigne et d'étiologie encore inconnue. Sa symptomatologie se résume le plus souvent (90%) à de volumineuses adénopathies (ADP) cervicales. En milieu tropical, elle peut prêter à confusion avec une tuberculose ganglionnaire (TB). Cet article rapporte le cas d'une fillette de 9 ans référée pour une ADP latéro-cervicale gauche, inflammatoire. Ce tableau avait fait suspecter une TB ganglionnaire et pris en charge par un médecin de sa localité. La biopsie ganglionnaire faite, confirmait un mois après le diagnostic de maladie de DRD. La forme ganglionnaire peut prêter à confusion avec une TB en milieu Tropical. Les moyens limités retardent le diagnostic et la prise en charge. La biopsie ganglionnaire doit être systématique.

Mots clés : Diagnostic, Destombes Rosai-Dorfman, évolution

Diagnostic Difficulties and Evolution in a Tropical Area of a Case of Destombes Rosai - Dorfman Disease (DRD)

Diouf Francois Niokhor,

Thiam Lamine,

Senghor Seynabou,

Pediatric ward at the Ziguinchor Regional Hospital, Sénégal

Diallo Mamadou Talibé,

Otorhinolaryngology ward at the Ziguinchor Regional Hospital, Sénégal

Abstract

DRD disease is sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy, rare, benign of yet unknown etiology. Its symptomatology is most often paralleled (90%) to voluminous cervical lymph adenopathies (ADP). In tropical area, it can be confusing with ganglionic tuberculosis (TB). This article can give an example of a 9 year-old girl who was referred to us for a ADP latero-cervical lymph on her left side, inflammation. This situation raised suspect of a ganglionic TB and was treated by a doctor in her area. The lymphatic biopsy confirmed, one month after, the diagnosis of DRD disease. The ganglionic form may be confusing with tropical TB. The limited means delay the diagnosis and the treatment. Lymphatic biopsy should be systematic.

Keywords: Diagnosis, Destombes Rosai, Dorfman, Evolution

Introduction

La maladie de Destombes Rosai-Dorfman fut décrite pour la première fois en 1965 par le pathologiste Français Paul Destombes (Destombe, 1965). Elle est encore appelée histiocytose sinusale avec lymphadénopathie massive. Elle est rare, bénigne d'étiologie inconnue (Belembaogo, 1999 Laboudi, 2001 Ndong, 2008). Elle frappe surtout mais non exclusivement l'adulte jeune. C'est une pathologie qui se présente le plus souvent par une volumineuse adénopathie (ADP) cervicale isolée, inflammatoire (Cohen, 2008) qui peut prêter à confusion avec une tuberculose ganglionnaire surtout dans nos régions où celle-ci est fréquente. Ce travail rapporte un cas chez une fillette de 9 ans à manifestation ganglionnaire isolée suivie dans notre service de pédiatrie de l'hôpital régional de Ziguinchor/ Sénégal.

Observation

Il s'agissait d'une fillette Sénégalaise âgée de 9 ans de race noire vivant dans un village au sud du Sénégal en Afrique de l'ouest. Elle a été admise dans le service 3 mois après le début de sa maladie pour une tuméfaction latéro-cervicale gauche inflammatoire.

Ce tableau avait nécessité plusieurs consultations par un médecin généraliste de sa localité. Ce dernier avait diagnostiqué une tuberculose ganglionnaire et avait mis le patient sous traitement.

L'examen à l'entrée avait objectivé une conscience claire, des muqueuses peu colorées avec un bon état d'hydratation et nutritionnel. Le poids était à 35 kg, la température à 37,3°.

On notait une polyadénopathie latéro-cervicale gauche volumineuse légèrement inflammatoire non fistulisée, non douloureuse avec une peau en regard d'aspect normale, comme l'atteste la figure 1.



Figure 1 : A l'admission

Les autres aires ganglionnaires étaient libres. L'appareil cardiovasculaire et pulmonaire étaient normaux ainsi que les autres appareils. Le bilan biologique avait objectivé une C réactive protéine à 12 mg/L, une anémie à 9,7 g/dl d'hémoglobine hypochrome microcytaire avec 383 000 plaquettes et 4390 globules blancs, groupe sanguin B+. La fonction rénale était normale.

La biopsie ganglionnaire objectivait un aspect histologique en faveur d'une histiocytose sinusale compatible avec une maladie de Destombes- Rosai – Dorfman (DRD).

Devant ce tableau de maladie de Destombes-Rosai-Dorfman la patiente avait reçu le traitement suivant :

- un déparasitage par Albendazole initialement puis

- l'administration de prednisone (1mg/kg/j pendant 1 mois puis dégression sur 2 mois).
- l'administration de fer sirop pendant 2 mois.

L'évolution clinique a été marquée par une disparition de la fièvre en 10 jours, la correction de l'anémie en un mois, une prise de poids probablement en rapport avec la corticothérapie. La figure 2 représente l'ADP après 2 mois de traitement, la figure 3 représente l'ADP après arrêt du traitement corticoïde.



Figure 2 : Après 2 mois de traitement



Figure 3 : Fin traitement corticoïde

Discussion

La maladie de DRD est rare, moins de 500 cas en 1996 (Harmouche, 1999 Destombe, 1965) et touche principalement les enfants ou les adultes jeunes (80% moins de 20 ans)(Cohen, 2017 Laboudi, 2001 Diallo , 2017). Cependant, le diagnostic peut être posé bien plus tard, jusqu'à 60 ans (Catalucci , 2017 El Kohen, 2001 Bernard, 1999). L'étiopathogénie demeure inconnue. Aucun agent pathogène n'a pu être directement incriminé (Belembaogo, 1999 Foucar, 1990 Ndongo, 2008). La symptomatologie clinique la plus retrouvée est une ADP cervicale volumineuse (90% des cas), bilatérale et non douloureuse. On note cependant la possibilité d'atteinte extraganglionnaire dans 50% des cas (Cohen, 2017 Laboudi, 2001 Diallo, 2017 Belembaogo, 1999). L'âge de la patiente ainsi que la symptomatologie clinique corroborent parfaitement aux données de la littérature. Aucune manifestations extraganglionnaires n'a été retrouvée chez la patiente.

Sur le plan biologique, en plus du syndrome inflammatoire on peut observer des cytopénies, une augmentation des gammaglobulines dans 70% des cas (Ndongo, 2008 Cohen, 2017 Laboudi, 2001 Belembaogo, 1999). Des

stigmates biologiques d'auto-immunité peuvent être trouvés (10 à 15% des cas), avec ou sans manifestations cliniques : les plus fréquents sont un facteur rhumatoïde positif, des anticorps antinucléaires et/ou une biologie lupique, un test de coombs positif (Cohen, 2017). Le diagnostic repose sur l'histologie, l'architecture ganglionnaire est globalement conservée avec des sinus contenant de nombreux histiocytes de grandes tailles. En milieu tropical, la forme ganglionnaire peut faire évoquée d'emblé une tuberculose ganglionnaire. C'est le cas de notre patiente qui a bénéficié de plus de 2 mois de traitements antituberculeux avant son admission dans le service. Ce même constat a été fait par Ndong (Ndong, 2008). Entre autre, les lymphomes par leur localisation et le syndrome d'activation macrophagique peuvent également prêter à confusion avec la maladie de Destombe (Lammy, 1981). Dans tous les cas, la biopsie ganglionnaire devra être systématique. La tuberculose ganglionnaire endémique sous les tropiques réalise un tableau de poly-adénopathie fébrile. L'atteinte pulmonaire associée facilite le diagnostic. Dans le cas contraire l'histologie après biopsie ganglionnaire est nécessaire révélant l'existence de granulomes tuberculoïde nécrotiques.

Une atteinte pulmonaire n'a pas été retrouvée chez la patiente dans notre ni une autre localisation d'organe.

L'évolution de la maladie est bénigne dans la plupart des cas avec disparition totale des lésions (Diane, 1990 Destombe, 1965). Cependant un petit groupe de patients ont une forme agressive et chronique de Rosai-Dorfman pouvant aboutir au décès (Diane, 1990). A l'heure actuelle, un traitement étiologique bien codifié n'est pas disponible. Souvent, un traitement n'est pas nécessaire dans la mesure où cette affection n'entrave ni la vie ni une fonction vitale (Belembaogo, 1999 Laboudi, 2001). Certains auteurs préconisent la radiothérapie, la chimiothérapie, la corticothérapie, la chirurgie dans les formes évolutives ou en cas de menace d'une fonction vitale (compression médullaire, trouble respiratoire, atteinte viscérale symptomatique) (Belembaogo, 1999 Laboudi, 2001 Cohen, 2017). Chez notre patiente, la maladie a été bénigne avec rémission complète sous corticothérapie après 3 mois de traitements.

Conclusion

La maladie de DRD à localisation ganglionnaire est très difficile à diagnostiquer en milieu tropical du fait de sa rareté et des moyens diagnostiques limités. Elle prête souvent à confusion dans ce milieu avec d'autres pathologies plus endémique telles la tuberculose ganglionnaire et les lymphomes d'où l'intérêt de la biopsie ganglionnaire systématique.

References:

1. Destombes P. (1965). Adénitis with lipid excess, in children or young adults, seen in the antille and in Mali. *Bull Soc Pathol Exot Filiales*, 58(6). 1169 - 1175.
2. Belembaogo E, Sanou S, Nzenze JR, Girinski T, Mbina Nguemby C. (1999). Maladie de Rosai Dorfman. *Med d'Afr Noir*, 46(2). 123 - 124
3. Laboudi A, Haouazine N, Benabdallah L, Arzouk N, Cherrai N. (2001). Maladie de Rosai Dorfman révélée par une insuffisance rénale: à propos d'un cas. *Néphrologie*, 22(2) . 53 - 56
4. Ndongo S, Ka M.M, Pouye A, Leye A, Diouf B. (2008). Syndrome de Rosai Dorfman à propos d'une observation: difficultés diagnostiques en milieu tropicale. *Medecine tropicale*. 68(1). 69 - 71
5. Cohen Aubart F, Haroche J, Emile JF, Charlotte F, Barete S. (2017). La maladie de Destombes Rosai Dorfman: evolution du concept, classification et prise en charge. *Rev Med Interne*, consulté sur <https://doi.org/10.1016/j.revmed> 2018.02.011
6. Harmouche H, Amrani L, Tazi Z, Aouni M, Adnaoui M. (1999). Forme particulière de la maladie de Destombes Rosai Dorfman (à propos de 2 cas). *Maroc Medical*, 21 . 21 - 25
7. Diallo M, Touré M, Diallo BA, Diop A. (2017). Rosai Dorfman disease with tumoral skin lesions. *Dermatologie online*, 8(1). 40 - 43
8. Catalucci A, Lanni G, Ventura L, Ricci A. (2012). A rare case of intra cranial Rosai Dorfman disease mimicking multiple meningiomes. A case report. *Neuroradiol*, 25(5). 569 -574
9. El Kohen A, Planquart X, Al Hamany Z. (2001). Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy: Two case reports. In *J Peditr Otorhinolaryngol*, 61. 243 -247
10. Bernard F, Sarran N, Serre I. (1999). Sinus histiocytosis (Rosai Dorfman disease) revealed by extranodal spinal involvement. *Arch Pediatr*, 6. 173 - 177
11. Foucar E, Rosai J, Dorfman R. (1990). Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy: review of the entity. *Seminars in diagnostic pathology*, 7.19 – 73
12. Lam - my S, Weiller PJ, Dor AM. (1981). Benign Pseudo – tumoral lymphoid hyperplasia with massive Destombes Rosai Dorfman histiocytosis. *Sem Hop*, 57. 458 - 460
13. Diane M. Komp. (1990). The treatment of sinus histocytosis with massive lymphadenopathy. *Seminars in diagnostic pathology*, 7. 83 - 86