



Apport de la cyto-anatomopathologie dans le diagnostic de la maladie de Rosai-Dorfman ganglionnaire à l'Hôpital National de Zinder : à propos d'un cas.

Contribution of Cyto-Anatomopathology to the Diagnosis of Nodal Rosai-Dorfman Disease at Zinder National Hospital: A Case Report.

Sériba Coulibaly I^{1*}, Maman Brah M^{1,2}, Malan-Abdou Badé^{3,4}, Djibrilla-Almoustapha A^{3,4}., Elhadji-Chefou M^{6,7}., Georges Thomas I^{1,2}, Boubacar I⁴, Efared B^{3,4}, Abani Bako AB^{4,5}., Salifou Boureima H⁵, Halidou Koura H⁷, Ouédraogo AS^{8,9}, Hammas N^{10,11}, Nouhou H³.

Reçu le 23-06-2025

Accepté le 30 -08-2025

Publié le 30-09-2025

Mots-clés

Cyto-
Anatomopathologie ;
Maladie de Rosai-
Dorfman ;
Ganglionnaire ;
Hôpital National de
Zinder.

Résumé

Introduction : la maladie de Rosai-Dorfman-(MRD) est une histiocytose non tumorale rare, souvent confondue avec des pathologies comme la tuberculose ou les lymphomes. Son diagnostic repose sur des critères cliniques, cytologiques et histologiques. L'objectif de cette étude était de rapporter un cas de MRD diagnostiqué à la cyto anatomopathologie.

Observation : Un adolescent de 16 ans a présenté des adénopathies cervicales chroniques, associées à une fièvre persistante, un amaigrissement et une anémie. Cette symptomatologie a persisté, malgré six mois de traitement antituberculeux. Cet échec thérapeutique a motivé la réalisation d'un bilan dont la cytologie ganglionnaire, qui a mis en évidence un tissu ganglionnaire dont l'architecture est effacée, par des couches diffuses d'histiocytes associé à des cellules lymphoplasmocytaires et quelques cellules géantes multinucléées. Le fort grossissement, a objectivé des images caractéristiques d'empéripolèse. L'histologie puis l'immunohistochimie ont confirmé le diagnostic de la maladie de Rosai-Dorfman.

Conclusion : Au cours de la MRD en milieu à faibles ressources techniques, la cytologie présente un grand intérêt en matière d'orientation diagnostique. La cyto anatomopathologie permet de dissiper le doute en cas de difficulté diagnostique.

Keywords

Cyto-
anatomopathology;
Rosai-Dorfman
disease; Lymph node;
Zinder National
Hospital.

Abstract

Introduction: Rosai-Dorfman disease (RDD) is a rare non-tumor histiocytosis, often confused with conditions such as tuberculosis or lymphoma. Its diagnosis is based on clinical, cytological, and histological criteria. The aim of this study was to report a case of RDD diagnosed by cytopathology.

Observation: A 16-year-old adolescent presented with chronic cervical lymphadenopathy, associated with persistent fever, weight loss, and anemia. These symptoms persisted despite six months of anti-tuberculosis treatment. This therapeutic failure led to a workup, including lymph node cytology, which revealed a lymph node tissue with effaced architecture, showing diffuse sheets of histiocytes associated with lymphoplasmacytic cells and a few multinucleated giant cells. High power magnification showed characteristic images of emperipolesis. Histology and subsequent immunohistochemistry confirmed the diagnosis of Rosai-Dorfman disease.

Conclusion: In the diagnosis of MRD in settings with limited technical resources, cytology is of great value in guiding the diagnosis. Cytopathology can help to resolve doubts in cases where diagnosis is difficult.

Introduction

Connue depuis 1965, grâce aux travaux de Destombes, poursuivis en 1969 par ceux de Rosai et Dorfman, la maladie de Rosai-Dorfman-Destombes (MRDD) est une prolifération histiocytaire non néoplasique, affectant principalement les ganglions cervicaux [1-3]. Il s'agit d'une pathologie rare, pouvant poser des défis diagnostiques, notamment en raison de son polymorphisme clinique et de sa similitude avec d'autres pathologies, comme la tuberculose et les lymphomes [1-5]. Sa reconnaissance permet d'éviter une prise en charge inadaptée des patients [6]. Elle se manifeste le plus souvent par une adénopathie massive, généralement cervicale, indolore, mais peut toucher d'autres localisations [1-8]. Au plan histologique, l'histiocytose est associée à des images d'empériopolèse ou lymphocytophagocytose [1-11]. Nous rapportons ici, un cas observé chez un adolescent, histologiquement confirmé à l'Hôpital National de Zinder, après l'échec d'un protocole antituberculeux standard, suivi pendant 6 mois.

Observation

Un patient, âgé de 16 ans, de sexe masculin, de race noire, aîné d'une fratrie de six (06) enfants et sans antécédent particulier, a présenté des adénopathies cervicales, indolores et d'évolution chronique. Il s'y est associé une fièvre dont la persistance a contribué à motiver l'évocation de la tuberculose ganglionnaire. Ainsi, le protocole antituberculeux en fonction du poids de patient à base de 2RHZE (rifampicine, isoniazide, pyrazinamide, éthambutol) et 4RH (rifampicine, isoniazide) a été instauré et suivi pendant 06 mois, sans amélioration. Il a été noté aussi, un

amaigrissement évalué à 10% du poids, ainsi que la persistance et l'augmentation du volume des adénopathies cervicales, le tout, dans un contexte d'anémie hémolytique ayant motivé plusieurs transfusions, avant sa référence à l'Hôpital National de Zinder, où il a été hospitalisé au service d'Hématologie clinique. L'examen physique a retrouvé un patient conscient, dont l'état général est altéré (OMSIII), avec des paquets ganglionnaires cervicaux bilatéraux, d'environ 5 cm de diamètre, fermes, indolores sans tendance à la fistulisation (**Figure 1**).



Figure 1 : Région latéro-cervicale gauche abritant des adénopathies (Têtes de flèche).

Affiliations :

1-Faculté des Sciences de la Santé, Université André Salifou de Zinder, Niger ;2-Hôpital National de Zinder, Niger ; 3-Faculté des Sciences de la Santé, Université Abdou Moumouni de Niamey, Niger ;4- Hôpital National de Niamey, Niger ;5-Hôpital Général de Référence de Niamey, Niger ;6-Faculté des Sciences de la Santé, Université Dan Dicko Dankoulodo de Maradi, Niger ;7-Hôpital de Référence de Maradi, Niger ; 8-Unité de Formation et de Recherche des Sciences de la Santé de l'Université JOSEPH KI-ZERBO – Burkina Faso ;9- Centre Hospitalier Universitaire de BOGODOGO - Burkina Faso 10-Faculté de Médecine et de Pharmacie de l'Université Sidi Mohamed Ben Abdellah (USMBA) de Fez - Maroc. 11-Centre Médical de Recherche Biomédicale et Translationnelle du CHU- HASSAN II de Fez - Maroc.

*Auteur correspondant : Dr SERIBA COULBALY Idrissa, E-mail : idsecoul@gmail.com ; Tel : 0022787202008.

Il a aussi été noté une pâleur conjonctivale, avec des perturbations des fonctions hémodynamique et ventilatoire ; des céphalées et des troubles visuels, avec un déficit neurologique gauche à type d'hémiplégie d'évolution chronique. Ce tableau clinique, soutenu par l'Histoire haut-décrite, a motivé la réalisation d'un bilan comprenant la biologie, l'imagerie et la cytologie, toutes suivies d'une biopsie ganglionnaire pour étude anatomo-pathologique. Le bilan a objectivé à la biologie, une hyperleucocytose (12500 GB/mm^3 de sang), une anémie normocytaire (Hb à $8,2 \text{ g/dl}$, VGM à 85 fl), une vitesse de sédimentation érythrocytaire élevée (80 mm/1h) et une CRP quantitative à 125 mg/l ; les sérologies VIH et hépatites B et C étaient négatives. Le scanner cérébral a retrouvé un aspect en faveur d'un double foyer de cavité porencéphalique hémisphérique, sus-tentorial droit, avec atrophie cortico-sous corticale. La cytologie du frottis ganglionnaire, réalisée par cytoponction à l'aiguille fine, et colorée au MGG a mis en évidence la présence des grands histiocytes avec des images d'empéripolèse (**Figure 2**). La biopsie ganglionnaire a ramené un fragment dont l'analyse macroscopique a trouvé une couleur blanchâtre, une consistance ferme et des remaniements nécrotico-hémorragiques (**Figure 3A**).

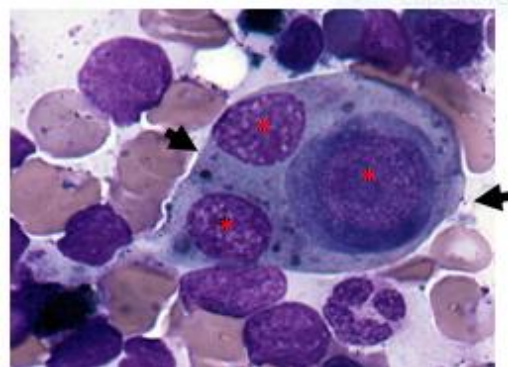
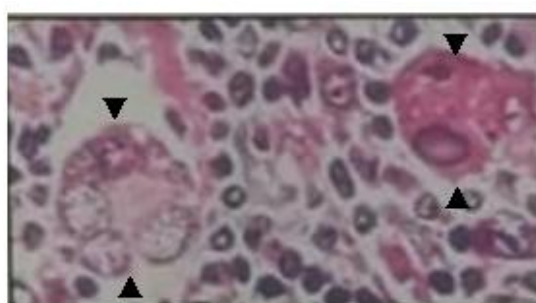


Figure 2: Micrographie cytotologique d'un frottis ganglionnaire (MGG x 100) montrant un histiocyte (flèches), avec phénomène lymphocytophagocytose ou empéripolèse (étoiles).

L'analyse microscopique du fragment sus décrit a montré, au faible grossissement, un tissu ganglionnaire dont l'architecture est effacée, par des couches diffuses d'histiocytes, s'étendant dans le para cortex et entourant les follicules corticaux préservés. Il s'y est associé de nombreuses cellules lymphoplasmocytaires et quelques cellules géantes multinucléées. Le fort grossissement a objectivé des images de lymphocytophagocytose (ou empéripolèse) au niveau de certains histiocytes (**Figure 3B**). Tous ces éléments cellulaires sont disposés dans un stroma amyloïde. Il est à noter qu'il n'a pas été observé de nécrose caséuse ni de cellules géantes de type Langerhans.



A.



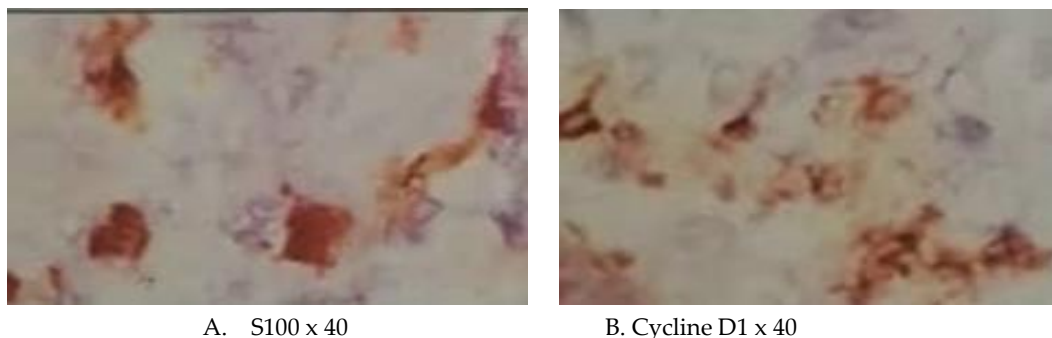
B. (H E x 40)

Figure 3 : A-Macroscopie : Section ganglionnaire avec des remaniements nécrotico-hémorragiques (étoile).

B-Microscopie : Histiocytes phagocytant des cellules lymphoplasmocytaires (têtes de flèche).

L'étude immunohistochimique avait fait appel à deux marqueurs, l'anticorps anti PS100 et l'anticorps anti-Cycline D1. Ainsi, les cellules histiocytaires avaient montré une expression

(coloration maronne) diffuse du premier marqueur (**Figure 4 A**), mais focale du second (**Figure 4 B**).



A. S100 x 40

B. Cycline D1 x 40

Figure 4 : Micrographies immunohistochimiques montrant des histiocytes exprimant la S100 (A) et la Cycline D1 (B).

Tout le panel (CD68, CD163, CD1a, CD207, Kappa/Lambda,...) n'a pas été testé pour insuffisance de moyen financier. La présence d'empéripolèse à l'étude histologique appuie fortement le diagnostic. Au terme des investigations à notre portée, le diagnostic de la maladie de Rosai-Dorfman ganglionnaire avait été retenu.

Le paysage thérapeutique de la maladie de Rosai-Dorfman est limité à l'utilisation d'emblée de glucocorticostéroïdes dans nos pays à ressources limitées. Après confirmation diagnostique notre patient avait bénéficié d'un bolus de cinq (05) jours de solumédrol injectable en intraveineuse à forte dose qui avait permis d'améliorer le tableau clinique.

Les données ont été collectées, analysées et discutées conformément aux critères d'inclusion et de non-inclusion décrits dans la méthodologie.

Discussion

Les données de la littérature scientifique notifient une prédominance masculine et une fréquence de la MRD chez les jeunes adultes d'ascendance africaine. Notre cas vient corroborer ce constat, de par l'âge de notre patient. De même, cette corroboration est maintenue en ce qui concerne le site et la symptomatologie [3 ; 12-13].

Le mécanisme physiopathologique de la MRD n'est pas encore élucidé. Cependant, plusieurs facteurs sont incriminés par d'autres auteurs. Notamment les facteurs génétiques à type de

mutations dans le gène SLC29A3 [14-16]; les facteurs réactionnels non clonaux (en effet, la MRD est classée dans le groupe d'histiocytoses réactionnelles, en raison non seulement de l'atteinte ganglionnaire observée dans 90 % des cas, de sa cible incluant les adultes jeunes, de son évolution spontanément favorable, mais également, de l'augmentation des cytokines pro-inflammatoires) [14]; les facteurs dysimmunitaires (le VIH serait potentiellement contributif à la pathogenèse de la MRD, les virus d'herpès, d'Epstein-Barr, le cytomégalovirus) [14 ; 17]. Partant de la symptomatologie clinique, le plus souvent sous forme de polyadénopathies cervicales volumineuses et indolores, parfois accompagnées de fièvre et d'un syndrome inflammatoire biologique, la démarche diagnostique implique l'analyse anatomopathologique, dont les éléments sont l'histologie et l'immunohistochimie [18].

L'étude immunohistochimique a révélé une expression diffuse de la protéine S100 au sein des cellules histiocytaires volumineuses, ce qui est fortement suggestif d'une prolifération histiocytaire non langerhansienne. La positivité de S100 bien que non spécifique, est un marqueur sensible pour les cellules de Rosai-Dorfman. Par ailleurs l'expression focale de la cycline D1, bien que parfois observée dans d'autres contextes a été rapporté de manière non spécifique dans la maladie de Rosai-Dorfman, sans que cela traduise une prolifération néoplasique. Les marqueurs épidémiologiques, cliniques et paracliniques

qui entrent dans le diagnostic différentiel nous ont permis d'exclure la tuberculose (adénopathies unilatérales, granulome gigantomaculaire, nécrose caséuse, S100 négative) [19], le lymphome (adénopathies persistantes, signes B, prolifération lymphoïde monoclonale, S100 négative), l'histiocytose à cellules de Langerhans (lésions osseuses, lésions cutanées, histiocytes à noyaux réniformes, granulomes, éosinophiles, S100 forte) et l'adénite auto-immune (adénopathies cervicales douloureuses, fébriles, parfois arthralgies, zones de nécrose, apoptose, cellules immunoblastiques, S100 souvent négative). Dans la localisation ganglionnaire de la MRD, l'anatomopathologie permet de différencier avec les autres affections ganglionnaires.

L'analyse microscopique du frottis sanguin coloré au MGG a objectivé un infiltrat inflammatoire lymphoplasmocytaire, parsemé d'histiocytes, avec parfois des images de cytolymphophagocytose ou emperipolèse. Ces images sont tellement caractéristiques que certains auteurs ont proposé la cytologie par aspiration à l'aiguille fine, comme moyen de diagnostic rapide de la MRD [17]. Les résultats de l'histologie et de l'immunohistochimie (selon la limite de nos moyens) se rapprochent de ceux rapportés par Gaye A.M., à Dakar en 2023 ou 9 études immunohistochimiques, ont été confirmés par l'expression du PS 100 [13].

La cyto-anatomopathologie a donc été d'un grand apport dans notre cas. Cependant, cet examen n'est pas disponible sur place à la différence de la cytologie réalisée au sein de notre institution hospitalière. Notre contexte d'exercice médical doit justifier la priorisation et la systématisation de l'analyse cytologique dans la démarche diagnostique de la MRD.

Conclusion

La maladie de Rosai-Dorfman-Destombes (MRDD) est un trouble histioprolifératif qui se caractérise par une lymphadénopathie. Elle est un type d'histiocytose qui apparaît généralement chez les enfants sous forme de

lymphadénopathie cervicale bilatérale. Elle peut se manifester de différentes manières, selon l'emplacement de la lésion. Elle reste un défi diagnostique important pour les cliniciens. La cyto anatomopathologie permet de dissiper les doutes en cas de difficulté diagnostique.

Conflit d'intérêts : aucun

Références

1. Bruce-Brand C, Schneider JW, Schubert P. Rosai-Dorfman disease: an overview. *J Clin Pathol*. 2020 Nov;73(11):697-705.
2. Goyal G., Ravindran A., Young J.R., Shah M.V., Bennani N.N., Patnaik M.M. et al. Caractéristiques clinicopathologiques, approches de traitement et résultats dans la maladie de Rosai-Dorfman. *Haematologica*. janvier 2020 ; 105(2):348-357.
3. Amoako E., Danso K.A., Akuaku R.S., Ulzen-Appiah K. Un rapport sur la maladie de Rosai-Dorfman chez un adolescent. *Cas Rep. Pediatr*. Mai 2022 ; 2022 : 9571400.
4. Fiani DJ., Émile JF., Istier L., Boutin AB, Tychy C., Benzerdjeb N. et al. Une maladie de Rosai-Dorfman-Destombes de présentation laryngée trompeuse. *Annales de Pathologie*. 2022 ; 42, (6) : 475-480.
5. Dalia S., Sagatys E., Sokol L., Kubal T. Maladie de Rosai-Dorfman : biologie tumorale, caractéristiques cliniques, pathologie et traitement. *Lutte contre le cancer*. 2014; 21(4):322-7.
6. El Asraoui L., Nakro D., Mouaden A., Ghfir I., Guerrouj H. TEP-TDM au 18F-FDG et maladie de Rosai Dorfman : à propos de trois cas. *Médecine Nucléaire*. 2024. 48 (2) : Page 114,
7. Faye F.A., Manone Z., Guèye A.D., Diallo B.M., Ndiaye Y., Elame E.H. et al. Parcours diagnostique de la maladie de Rosai Dorfman Destombes en milieu tropical : expérience dans un service de médecine interne. *RAFMI*. 2024 ; 11(2-1) : 16-22.
8. Vanhaecke C., Vignon-Pennamen M.-D. Maladie de Rosai – Dorfman. *Annales de dermatologie et de vénorologie*. 2012 ; 139 (11) : 761 – 64.
9. Azari-Yaam A., Abdolsalehi M.R., Vasei M., Safavi M., Mehdizadeh M. Rosai-Dorfman Disease : A Rare Clinicopathological Presentation

- and Review of the Literature. *Tête Cou Pathol.* 2021 ; 15(1):352-360.
10. Rajyalakshmi R., Akhtar M., Swathi Y., Chakravarthi R., Bhaskara Reddy J., Beulah Priscilla M. Diagnostic cytologique de la maladie de Rosai-Dorfman : une étude de douze cas en mettant l'accent sur les défis diagnostiques. *J Cytol.* 2020 ; 37(1):46-52.
 11. Giri K., Baral A., Tiwari N., Sharma K.S. Rosai-Dorfman disease in 6- year- old child: Presentation, diagnosis, and treatment. *Clin Case Rep.* 2021; 9 : e04795.
 12. Al-Maghrabi JA. Maladie de Rosai-Dorfman : une expérience pathologique de 2 hôpitaux de soins tertiaires dans l'ouest de l'Arabie saoudite. *Saudi Med J.* avril 2022 ; 43(4):341-347.
 13. Gaye A.M., Bentefouet T.L., Deguenonvo G., Comlan N., Bouri M., Thiam I. et al. Maladie de Rosai Dorfman-Destombes : à propos de 17 Cas diagnostiques à Dakar. *Dakar Med.* 2024 ; 68 (3) : 239 – 43.
 14. Cohen Aubart F., Haroche J., Emile J.-F., Charlotte F., Baretee S., Schleinitz N. et al. La maladie de Destombes-Rosai-Dorfman : évolution du concept, classification et prise en charge. *Rev Med Interne* (2017), <https://doi.org/10.1016/j.revmed.2018.02.011>.
 15. Laudin G.E. et al. Une méta-analyse de cas de maladie de Rosai Dorfman signalés sur le continent africain et une description de deux cas provenant d'un hôpital universitaire tertiaire de Johannesburg, en Afrique du Sud. *Revue médicale panafricaine.* 2023;45:130. Disponible à l'URL : <https://www.panafrican-med-journal.com//content/article/45/130/full>
 16. Ravindran A. and Rech K.L. How I Diagnose Rosai Dorfman Disease? *Am J Clin Pathol.* [En ligne]. 2023 July [20/06/2025]. ; 160 (1) :1-10. Disponible à l'URL : <https://academic.oup.com/pages/standard-publication-reuse-rights>
 17. Tummididi S., Singh H.K., Reddy P.A., Sindhura M., Kosaraju N., Shankaralingappa A. et al. ROSE dans la maladie de Rosai-Dorfman-Destombes (MDD) : un diagnostic cytologique. *Eur J Med Res.* 2021 ; 26 (1):34.
 18. Vanhaecke C., Vignon-Pennamen M.-D. Maladie de Rosai-Dorfman. *Ann Dermatol Venereol.* 2012 ; 139(11):761-4.
 19. Diop K., Ndiaye M.T., Diassé F., Bassoum M., Diallo M., Mbaye A. et al. Polymorphisme clinique des Histiocytoses en zone tropicale : intérêt de l'histopathologie cutanée pour le diagnostic précoce de 2 cas pédiatriques à Dakar. *Jacr Africa* 2023 ; 7 (2) : 39 – 45.