

## **SYNDROME DE ROSAI-DORFMAN REVELE PAR UNE APPENDICITE AIGUE : A PROPOS D'UNE OBSERVATION**

### **ROSAI DORFMAN SYNDROME REVEALED BY ACUTE APPENDICITIS : A CASE REPORT**

A. NIASSE\*<sup>a</sup>, THIAM. O<sup>b</sup>, TOURE A.O<sup>b</sup>, Gueye .O<sup>a</sup>, LO F.B<sup>c</sup>, CISSE .M<sup>d</sup>, M. DIENG<sup>b</sup>.  
*Service de chirurgie générale, hôpital Matlaboul Fawzaïni de TOUBA, B.P109. Diourbel, Sénégal.*

<sup>a</sup> Service de chirurgie générale, Centre Hospitalier National Matlaboul Fawzaini Touba (CHNMFT)

<sup>b</sup> Service de chirurgie générale, Hôpital Aristide Le Dantec

<sup>c</sup> Service de chirurgie pédiatrique, Hôpital Aristide Le Dantec

<sup>d</sup> service de chirurgie générale, hôpital Dalal Jamm

\* **Auteur correspondant : Docteur Abdou NIASSE, interne des hôpitaux, chirurgie générale, Service de chirurgie, Centre Hospitalier National universitaire Aristide Le Dantec, Téléphone : 00221778084873, adresse email : [niasseabdou30@gmail.com](mailto:niasseabdou30@gmail.com)**

---

#### **RESUME**

Le syndrome de Rosai-Dorfman (RD) est une histiocytose sinusale non langheransienne. Sa symptomatologie se résume le plus souvent à de volumineuses adénopathies cervicales avec une fièvre et une hépato-splénomégalie inconstante. Il s'agit d'une pathologie rare décrite en 1969 par Rosai et Dorfman. Sa localisation intra-abdominale isolée reste exceptionnelle. Il peut ainsi prêter à confusion avec une tuberculose ganglionnaire, en particulier dans nos régions où celle-ci est très fréquente. Par contre y penser devant un tableau d'abdomen chirurgical n'est pas évident. Il s'agirait d'une éventuelle découverte fortuite à l'histologie des pièces opératoires et des adénopathies mésentériques. Nous en rapportons une observation chez un garçon de 11ans, qui présentait un syndrome d'irritation péritonéale avec une douleur débutant à la fosse iliaque droite dans un contexte fébrile.

Les aires ganglionnaires périphériques étaient libres. Ce tableau clinique avait fait suspecter une péritonite aigue généralisée d'origine appendiculaire. La biologie avait retrouvé une anémie hypochrome microcytaire. La radiographie de l'abdomen sans préparation (ASP) montrait une grisaille diffuse et la radiographie du thorax était normale. La laparotomie d'urgence après transfusion et brève réanimation retrouvait un épanchement péritonéal séreux, un appendice inflammatoire, une hépato-splénomégalie et une poly-adénopathie mésentérique (faisant penser à une adénolymphite mésentérique). L'étude histologique de l'appendice et des ganglions prélevés a révélé un syndrome de Rosai Dorfman Destombes (RDD). Les suites ont été favorables après bi-antibiothérapie sans corticothérapie.

**Mots clés : Syndrome de Rosai-Dorfman, adénolymphite mésentérique, appendicectomie**

**SUMMARY**

*Rosai Dorfman (RD) syndrome is form of non Langerhans cell sinus histiocytosis. The main symptoms are cervical adenopathy, fever and fluctuating hepatosplenomegaly. It is a rare pathology described in 1969 by Rosa and Dorfman. The isolate intra-abdominal localization remains exceptional. It can be confused with ganglionic tuberculosis especially in our region where tuberculosis is common. On the other hand, thinking about it in front of a surgical abdomen table is not obvious. It would be a possible incidental discovery to the histology of the operative parts and the mesenteric lymph nodes. We report an observation in an 11-year-old boy who presented peritoneal irritation syndrome with pain beginning in the right iliac fossa in a febrile context. The peripheral*

*ganglionic areas were free. This clinical picture led to suspected acute generalized peritonitis of appendicular origin. Biology had recovered microcytic hypochromic anemia. Radiography of the abdomen without preparation (ASP) showed a diffuse grayness and chest x-ray was normal. Emergency laparotomy after transfusion and brief resuscitation resulted in serous peritoneal effusion, inflammatory appendix, hepato-splenomegaly, and mesenteric polyadenopathy (suggestive of mesenteric adenolymphitis). The histological study of the appendix and the lymph nodes taken revealed a syndrome Rosa Dorfman Destombes (RDD). The sequences were favorable after bi-antibiotic therapy without corticosteroid therapy.*

**Keywords :** *Destombes Rosai Dorfman syndrome, mesenteric adenolymphitis, appendicectomy*

---

**INTRODUCTION**

Le syndrome de Rosai-Dorfman encore nommé « l'histiocytose sinusale avec lymphadénopathie massive » est une affection bénigne d'étiologie inconnue. Décrite pour la première fois en 1969 par Juan Rosai et Ronald Dorfman, il survient habituellement chez les adolescents mais peut se voir à tout âge [1, 2]. Sa présentation clinique typique est une lymphadénopathie cervicale bilatérale douloureuse isolée ou associée à des adénopathies généralisées [3]. Ce syndrome rare et peu connue au Sénégal peut ainsi prêter à confusion avec une tuberculose ganglionnaire, en particulier dans nos régions où celle-ci est très fréquente [4]. Sa localisation abdominale est exceptionnelle, et se limite le plus souvent à des adénopathies mésentériques et latéro-aortiques simulant une adénolymphite

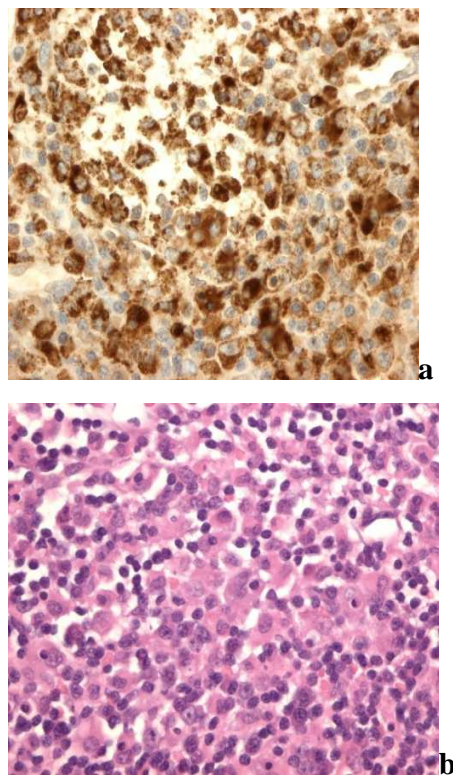
mésentérique chez l'enfant. Une étude histologique de qualité sur une pièce d'appendicectomie et de biopsie d'une adénopathie abdominale ne manquerait pas de curiosité. Une revue de la littérature nous fait état de la rareté du tableau [3].

**OBSERVATION**

Il s'agissait d'un adolescent de 11ans. Il a été reçu en urgence pour des douleurs abdominales associées à des vomissements et un ballonnement évoluant depuis 4 jours. La prise des constantes cliniques montrait une hyperthermie à 39,5°C, un pouls à 124 battements par minute, une fréquence respiratoire à 42 cycles par minute, un poids de 30 kg et une glycémie capillaire à 1,29g/l.

L'examen retrouvait un syndrome d'irritation péritonéale. Il n'y avait pas d'adénopathies périphériques palpables et les champs pulmonaires étaient libres. La radiographie de l'abdomen sans préparation (ASP) montrait une grisaille diffuse et la radiographie du thorax était normale. A La biologie, le taux de leucocytes était à 4100 éléments/ml, le taux d'hémoglobine à 7,4g/dl, l'hématocrite à 20,3% et le taux de plaquette à 158000 éléments/ml. Le bilan rénal et la crase sanguine étaient normaux. Une transfusion de sang isogroupe iso Rhésus avait été faite en préopératoire. L'exploration chirurgicale par laparotomie avait retrouvé une dilatation du grêle, du côlon, de l'estomac et des voies biliaires extra-hépatiques sans obstacle sous-jacent. L'ouverture de la bourse omentale a permis d'explorer le pancréas qui apparaissait normal. Il a été également retrouvé une splénomégalie type II, de volumineuses adénopathies mésentériques, diffuses et un appendice boudiné avec un contenu liquidiennoirâtre. Une appendicectomie et une biopsie ganglionnaire mésentérique ont été réalisées. Une adénolymphite mésentérique virale associée à une appendicite aigüe avaient été évoquées en per-opératoire. Il était mis sous antalgique et une triple antibiothérapie injectable (Ampicilline, Gentamicine, Métronidazole). Les suites immédiates étaient marquées par l'installation d'un syndrome infectieux avec une hyperthermie à 38,5°C. Une goutte épaisse réalisée révélait un paludisme à *Plasmodium falciparum* avec une densité parasitaire à 800 par ml. La sérologie Widal et Felix avait mise en évidence une salmonellose avec des antigènes O,H,S positif. Le test d'Emmel était négatif. Le patient a été mis sous traitement antipalustre avec poursuite de l'antibiothérapie. Il a repris son transit au troisième jour et l'alimentation était autorisée. L'évolution était favorable et le patient était mis en exeat

au neuvième jour post-opératoire. L'étude anatomo-pathologique des pièces opératoires montrait un syndrome de Rosai Dorfmann avec une prolifération histiocytaire non langheransienne avec phagocytose des hématies et des polynucléaires (**figure 1**).



**Figure 1**: Image histologique (a) et immunohistochimique (b) de notre patient

(Étude du ganglion mésentérique prélevé)

Photo histologique standard de l'ADP mésentérique (a) et photo immunologique (b) chez notre patient strictement superposable correspondant à une vue d'ensemble et à des images d'histiocytose non langheransienne: phagocytose d'hématies et de polynucléaires.

**Avec l'aimable autorisation du Dr Bendjaballah F. Laboratoire CERBA France**

Après plus de 6 mois de suivi, l'évolution était favorable.

## **DISCUSSION**

Le Syndrome de Rosai-Dorfman une pathologie rare qui touche surtout l'adulte jeune avec un pic de fréquence à 20 ans et une prédilection pour le sexe masculin et la race noire comme chez notre patient de 11 ans [4, 5, 6, 7]. L'atteinte des ganglions cervicaux est la plus fréquente, réalisant une hypertrophie considérable et pouvant persister plusieurs mois ou plusieurs années avec un aspect lymphomateux [3]. Cependant des atteintes extra-ganglionnaires peuvent s'observer et tous les tissus peuvent être touchés [8]. Les autres organes atteints et décrits sont le foie, les reins, le système nerveux central, les voies respiratoires, la sphère ORL, l'orbite, les os et la peau [9, 10, 11]. L'atteinte intrapéritonéale se limite essentiellement à des adénopathies mésentériques [1]. La localisation intrapéritonéale isolée associée à une endo-appendicite chez notre patient n'a pas fait l'objet d'une description dans la littérature. La difficulté pour nous était de dire quel est le premier organe atteint : l'appendice ou les ganglions mésentériques d'autant plus que l'atteinte extra-ganglionnaire s'associe à l'atteinte ganglionnaire dans 43% des cas [5, 7, 9]. Le syndrome infectieux et les signes de compression révèlent souvent les atteintes extra ganglionnaires [4, 5]. Mais devant un abdomen chirurgical, l'attention doit être attirée par des signes inflammatoires chroniques tels qu'une leucocytose, une anémie (comme chez notre patient), vitesse de sédimentation accélérée et une hypergammaglobulinémie [3]. En dehors des adénopathies palpables, il s'avère difficile de poser le diagnostic sans les résultats d'une biopsie [12]. Une hépatosplénomégalie et une fièvre sont parfois retrouvées [4]. Ces signes prêtent confusion avec les lymphomes, les leucémies, les métastases ainsi que la tuberculose surtout en Afrique [4, 13].

L'étiopathogénie du syndrome de ROSAI DORFMAN demeure inconnue. Aucun agent pathogène bactérien, parasitaire, viral ou mycosique n'a pu être directement incriminé [14]. Plusieurs facteurs ont été incriminés. Parmi ceux-ci, les infections surtout virales dues à HHV6, HHV8, EBV, CMV et HPV, les désordres immunologiques et l'activation anormale des histiocytes [15]. En dehors de l'appendicite, aucune autre étiologie n'a été trouvée chez notre patient. Une adénolymphite mésentérique avait été évoquée. Celle-ci fait suite le plus souvent à une infection virale dans le cas d'une grippe, d'une angine ou d'une pneumopathie. Histologiquement, l'envahissement ganglionnaire est partiel ou massif. L'infiltration est faite principalement d'histiocytes, des lymphocytes phagocytés ainsi que des polynucléaires neutrophiles et des globules rouges [4, 12]. Parfois la prolifération histiocytaire aboutit à la destruction de l'architecture ganglionnaire. A l'heure actuelle, il n'y a pas d'étude faite sur le traitement systématique de cette maladie. Le traitement n'apparaît pas nécessaire dans la majorité des cas dans la mesure où cette affection n'altère pas une fonction vitale [9]. Une corticothérapie est souvent efficace, surtout dans sa forme purement ganglionnaire. Mais des reprises évolutives peuvent apparaître à l'arrêt du traitement [16]. L'évolution du syndrome de Rosai Dorfman est bénigne mais prolongée, pouvant dépasser 10 ans, avec parfois disparition totale des lésions [17]. Le traitement chez notre patient consistait à une appendicectomie associée à une antibiothérapie. Nous n'avons pas jugé nécessaire d'administrer des corticoïdes dans ce cas isolé sans signe de compression ni d'atteinte d'un organe vital. La chimiothérapie et la radiothérapie sont réservées aux formes évolutives avec menace d'une fonction vitale ou associée à

une autre maladie tumorale [4, 9, 13] La chirurgie est surtout réservée aux formes compressives et à visée diagnostic par la biopsie [5, 13]. Le pronostic de cette pathologie est surtout menacé par l'atteinte de l'appareil urinaire qui engendre un taux de décès à 40% une persistance de la maladie à 60%[9].

### CONCLUSION

Le syndrome de Rosai Dorfman est une pathologie rare et mal connue en Afrique. Sa découverte sur un ganglion mésentérique

prélevé est une surprise d'autant plus que sa localisation préférentielle reste la région cervicale. Une étude histologique de qualité sur une pièce d'appendicectomie et de biopsie d'une adénopathie abdominale pourrait permettre de mieux faciliter le diagnostic. La corticothérapie n'est pas systématique en absence de signes compressifs. L'évolution est souvent bénigne. Nous préconisons alors de pratiquer la biopsie sur n'importe quel ganglion rencontré lors d'une intervention pour appendicite.

---

### REFERENCES

1. Rosai J and Dorfman R. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy: a pseudolymphomatous benign disorder. Analysis of 34 cases. *Cancer* 1972;30:1188-1195.
2. Cortet P, Chalopin J.M, Besancenot JF, Knopf J.F, Michel R, Lorenzini J.L. and al. Maladie de Rosai: forme grave chez un adulte avec présence d'un anticorps antifacteur VIII. *Ann Méd Int*;1980;131:357-360.
3. Vilde F, Julie C, Arkwright S, Aidan D, El bez M and Trotoux J. Lésions pseudo tumorales ou tumorales inhabituelles de la loge sous mandibulaire. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac*;1996,113:285-288.
4. Ndongo S, Ka M.M., Pouye A, Leye A, Diouf B, Diop T.M. Syndrome de Rosai Dorfman Destombes, A propos d'une observation : difficultés diagnostiques en milieu tropical. *Med Trop* 2008;68:69-71.
5. Kharrat S, Sahtout S, Oukhai M, Mekni E, Trabelsi S, Haouet S, Beltaief N, Besbes G. Maladie de Rosai Dorfman à localisation multifocale : à propos d'un cas. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 2008;94:395-398.
6. Furha. C, Al-Hareth. M, Donald. D. Laryngeal obstruction and hoarseness associated with Rosai-Dorfman Disease. *Journal of clinical Oncology* 1953;7:1-5.
7. Bist S, Manisha B, S Varshney, Pathak VP. Rosai Dorfman Syndrome with extranodal manifestation. *Journ Afr Surg* 2007;55:445-447.
8. Diane M. K. The treatment of sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai Dorfman disease). *Seminars in diagnostic pathology* 1990;7:83-86.
9. Laboudi A., Haouazine N, Benabdallah L et al. Maladie de Rosai-Dorfman révélée par une insuffisance rénale: à propos d'un cas. *Maroc Medical* 2001;22(2):53-56.
10. Belembaogo E, Sanou S, Nzenze J.R., Girinski T, Nguemby M.C. Maladie de Rosai Dorfman. *Médecine D'Afrique Noire* 1999;46(2):123-124.
11. Geeta K.V, Milind N.N, Santosh G.H. Rosai Dorfman Disease of the orbit. *J Hematol Oncol* 2008;10:1-7.
12. Joon J.K, Rahmat B.O. Cutaneous Rosai-Dorfman Disease. *Malaysian J Pathol* 2007; 29(1):49 – 52.
13. Ritesh S, Namrata S, Shyama J. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy is the lymph node enlargement always massive?. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2007;12:198-200.

- 14- Foucar E, Rosai J, Dorfman R. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai Dorfman disease): review of the entity. *Seminars in diagnostic pathology* 1990;7:19-73.
- 15-Naraghi M., Madani S.Z, Kashfi A. Coincidence of rhinoscleroma and Rosai-Dorfman Disease (sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy): report of a case. *Acta Medica Iranica* 2002;40(1):11-15.
- 16- Antonius JJ, Farid SM, Baez G.A. Steroid-responsive Rosai-Dorfman disease. *Pediatr Hematol Oncol* 1996;13:563-570.
- 17- Diebold J, Tixier P, Baufine D.H et al. Lymphadenopathy caused by hemophagocytic sinus histiocytosis (Destombes-Rosai-Dorfman syndrome): Immunologic and histopathologic study of a new case. *Ann Anat Pathol* 1976;21:347-56.