Journal of african clinical cases and reviews / Journal africain des cas cliniques et revues

www.jaccrafrica.com ISSN 1859-5138 Open access

Jaccr AFRICA

Cas clinique

Pseudotumeurs orbito-palpébrales révélatrices d'une maladie de Rosai-Dorfman-Destombes : à propos d'un cas au service de médecine interne de l'Hôpital Abass Ndao de Dakar

Orbito-palpebral pseudotumours revealing Rosai-Dorfman-Destombes disease: a case report from the Department of Internal Medicine, Abass Ndao Hospital, Dakar

A Sow*[1,2], OB Khatab[1,2], MA Ndour[1,2], M Dieng[1,2], SN Kebbo[1,2], EHT N'Gueye[1,2], MD Tchamagam[1,2], EHO Gueye[1,2], K Fakhoury[1,2], M Ndiaye[1,2], ANDj Mahamat[1,2], NIDJ Moussoyi[1,2], A Sarr[1,2], NM Ndour Mbaye[1,2], B Djiba[1,2]

Résumé

Introduction : La maladie de Rosai-Dorfman-Destombes (RDD) est une histiocytose rare aux présentations cliniques très variées.

Observation : Nous rapportons le cas d'une jeune femme présentant des pseudotumeurs orbito-palpébrales bilatérales et une parotidomégalie bilatérale, d'évolution lentement progressive depuis huit ans. Le diagnostic a été confirmé par l'histopathologie, qui a mis en évidence des histiocytes volumineux et spumeux avec empéripolèse, S100 positifs et CD1a négatifs en immunohistochimie. La corticothérapie a permis une amélioration clinique nette au bout de trois mois.

Conclusion : Ce cas rappelle l'importance de la vigilance devant toute masse pseudotumorale orbito-palpébrale ou parotidienne inhabituelle.

Mots-clés : Rosai-Dorfman-Destombes ; histiocytose ; pseudotumeur orbito-palpébrale ; corticothérapie.

Abstract

Introduction: Rosai-Dorfman-Destombes disease (RDD) is a rare histiocytosis with highly variable clinical presentations.

Case presentation: We report the case of a young woman with bilateral orbito-palpebral pseudotumours and bilateral parotid enlargement, slowly progressing over eight years. The diagnosis was confirmed by histopathology, which showed large, foamy histiocytes with emperipolesis, positive for S100 and negative for CD1a on immunohistochemistry. Corticosteroid therapy led to marked clinical improvement within three months.

Conclusion: This case underscores the importance of vigilance when facing any unusual orbito-palpebral or parotid pseudotumoral mass.

Keywords: Rosai-Dorfman-Destombes disease; histiocytosis; orbito-palpebral pseudotumour; corticosteroid therapy.

Introduction

La maladie de Rosai-Dorfman-Destombes (RDD) est une histiocytose du groupe « R », caractérisée par l'accumulation anormale d'histiocytes activés au sein des tissus atteints, entraînant des manifestations cliniques telles qu'une adénopathie indolore, des symptômes généraux et/ou des symptômes propres au site anatomique concerné [1,2]. L'incidence annuelle estimée de la RDD est d'environ 1 cas pour 200 000 individus aux États-Unis, tandis que son incidence mondiale reste mal définie [1,2]. En Afrique, Laudin et al., dans leur méta-analyse des cas africains publiée en 2023, ont rapporté 149 cas [3]. L'examen des données cliniques, radiologiques, biologiques et pathologiques est essentiel pour poser un diagnostic précis de RDD, compte tenu de la rareté de la maladie, de l'hétérogénéité des présentations cliniques et de la variabilité du

pronostic. Les principales caractéristiques histopathologiques de la RDD sont : de grands histiocytes à noyaux ronds, à nucléoles proéminents et au cytoplasme abondant et pâle ; l'empéripolèse (présence de cellules hématopoïétiques intactes au sein du cytoplasme des histiocytes) ; un fond riche en plasmocytes, les histiocytes étant positifs pour la protéine S100 et négatifs pour le CD1a en immunohistochimie [1,2]. Les options thérapeutiques de la RDD sont variées, et la prise en charge est personnalisée en fonction du tableau clinique [3-7]. Nous rapportons une présentation atypique de la RDD, qui rappelle l'importance de la vigilance devant toute masse orbitaire ou parotidienne inhabituelle d'évolution lente.

Observation

Il s'agissait d'une patiente âgée de 21 ans, étudiante, sans antécédent médical notable hormis un terrain atopique (rhinite allergique chronique, dermatite atopique, atopie familiale), suivie depuis l'âge de 13 ans pour des pseudotumeurs orbito-palpébrales bilatérales et une parotidomégalie bilatérale d'évolution lentement progressive. L'affection avait débuté huit ans auparavant par une tuméfaction palpébrale unilatérale, progressivement bilatéralisée et associée secondairement à un gonflement parotidien bilatéral. Aucun épisode fébrile, aucune altération de l'état général ni sueurs nocturnes n'étaient rapportés.

L'examen clinique révélait des masses orbito-palpébrales bilatérales, asymétriques, fermes et non douloureuses, avec perte totale de la vision de l'œil gauche (Figure 1), une tuméfaction parotidienne bilatérale sans paralysie faciale associée (Figure 2) et des adénopathies cervicales droites non inflammatoires. L'examen dermatologique mettait en évidence des lésions érythémato-squameuses et prurigineuses des plis (compatibles avec la dermatite atopique connue), des macules abdominales et une mélanodermie jugale et palmaire à caractère congénital, sans lésion cutanée évocatrice d'une RDD cutanée. L'examen général était par ailleurs sans particularité.



Figure 1 : Pseudotumeur orbito-palpébrale gauche (G) : masse ferme, non douloureuse, comblant la fente palpébrale, avec ptosis controlatéral droit associé



Figure 2 : Vue de profil : tuméfaction de la région parotidienne et sous-auriculaire, en rapport avec la parotidomégalie bilatérale

Les explorations biologiques montraient une anémie normochrome normocytaire modérée (hémoglobine à 10,1 g/dl), sans hyperleucocytose, avec une thrombocytose (plaquettes à 500 000/µl) et un syndrome inflammatoire chronique (CRP à 46 mg/l). La fonction rénale était conservée (urée à 0,11 g/l, créatininémie à 6,4 mg/l, débit de filtration glomérulaire à 100,15 ml/min) et l'ionogramme sanguin normal (natrémie à 145 mmol/l, kaliémie à 4,5 mmol/l, chlorémie à 102 mmol/l) ; le rapport

 https://doi.org/10.70065/26104.jaccrAfri.003L010911

albuminurie/créatininurie était de 11,20 mg/mmol et la calciurie des 24 heures de 142,80 mg/24 h. Les sérologies virales (VIH, hépatites), la toxoplasmose et la syphilis étaient négatives. Le bilan auto-immun et inflammatoire spécifique était négatif (anticorps antinucléaires, ANCA, enzyme de conversion de l'angiotensine, IgG4 sériques).

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale et du massif facial montrait un processus tissulaire infiltrant et diffus intéressant la glande parotide, un processus orbitaire gauche extensif, une lésion limitée à droite, ainsi que des foyers calcifiés au sein de comblements ethmoïdaux.

L'étude anatomopathologique de la biopsie sous-orbitaire réalisée le 20 juillet 2024 révélait une infiltration non spécifique du tissu conjonctif par une population polymorphe bénigne ; celle de la première biopsie des adénopathies cervicales était non contributive. Une seconde biopsie des adénopathies cervicales, réalisée le 22 mars 2026, a mis en évidence des histiocytes volumineux et spumeux avec empéripolèse, S100 positifs et CD1a négatifs en immunohistochimie (Figure 3).

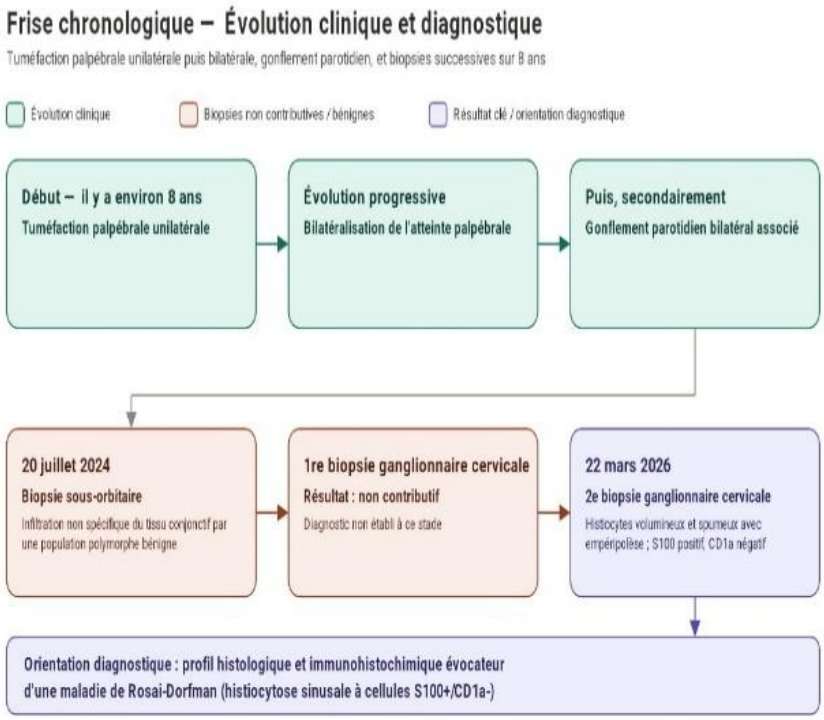


Figure 3 : Frise chronologique clinique et histologique

La patiente a reçu un bolus de méthylprednisolone (120 mg/j) pendant trois jours, suivi d'un relais oral à 1 mg/kg/j avec une décroissance progressive de 10 % de la dose toutes les deux semaines ; elle reçoit actuellement 10 mg par jour. L'évolution clinique était favorable à trois mois de traitement, marquée par la disparition complète de la parotidomégalie et des adénopathies (Figure 4) et une nette régression des pseudotumeurs orbito-palpébrales (Figure 5).

 https://doi.org/10.70065/26104.jaccrAfri.003L010911



Figure 4 : Disparition complète de la parotidomégalie et des adénopathies cervicales à 3 mois de corticothérapie



Figure 5 : Régression de la pseudotumeur orbito-palpébrale à 3 mois de corticothérapie, avec exposition du globe oculaire gauche et proptosis résiduel ; opacité cornéenne séquellaire visible

Discussion

La maladie de Rosai-Dorfman-Destombes (RDD) est une histiocytose rare dont les manifestations cliniques sont extrêmement polymorphes [3-7]. Le cas que nous rapportons illustre une présentation inhabituelle, associant des pseudotumeurs orbito-palpébrales et une parotidomégalie bilatérale, mimant un processus tumoral malin. Cette localisation extraganglionnaire est peu décrite dans la littérature, où les atteintes les plus fréquentes concernent les ganglions cervicaux, la peau, les voies respiratoires, le système digestif ou encore le système nerveux central [3-7].

Le diagnostic de RDD repose sur l'histopathologie et l'immunohistochimie. Les caractéristiques typiques incluent la présence d'histiocytes volumineux, S100 positifs et CD1a négatifs, avec un phénomène d'empéripolèse [3-7]. Dans notre cas, les biopsies initiales étaient non spécifiques, ce qui souligne la difficulté diagnostique et la nécessité de répéter les prélèvements. La confirmation a été obtenue grâce à l'identification d'histiocytes volumineux et spumeux avec empéripolèse, S100 positifs et CD1a négatifs.

La prise en charge thérapeutique de la RDD n'est pas standardisée. Les options incluent l'observation, la chirurgie, la radiothérapie et divers traitements systémiques (corticostéroïdes, immunosuppresseurs, thérapies ciblées). Le choix dépend de la localisation, de l'extension et de la sévérité des symptômes. Dans notre cas, la corticothérapie a permis une amélioration clinique rapide, confirmant son efficacité dans certaines formes inflammatoires. Ce résultat concorde avec plusieurs observations de la littérature, où les corticoïdes constituent une option de première intention dans les formes symptomatiques [8-11].

La variabilité clinique de la RDD peut simuler plusieurs pathologies, notamment les maladies liées aux IgG4, les infections chroniques et les autres histiocytoses. Elle rappelle la nécessité d'une approche multidisciplinaire, associant cliniciens, radiologues et pathologistes, pour parvenir à un diagnostic fiable, ainsi que l'intérêt de la

corticothérapie, qui peut représenter une alternative thérapeutique efficace dans les formes extraganglionnaires symptomatiques. Ce cas contribue ainsi à enrichir la littérature sur les présentations atypiques de la RDD et rappelle la conduite à tenir face à des masses orbito-palpébrales ou parotidiennes inhabituelles.

Conclusion

La maladie de Rosai-Dorfman-Destombes demeure une entité rare et complexe, marquée par une grande hétérogénéité clinique et histopathologique. Le cas présenté illustre une localisation orbito-palpébrale et parotidienne atypique, mimant un processus tumoral malin. Le diagnostic a été confirmé par la mise en évidence d'histiocytes volumineux et spumeux avec empéripolèse, S100 positifs et CD1a négatifs, éléments permettant d'écarter les principaux diagnostics différentiels. L'amélioration clinique rapide sous corticothérapie confirme l'intérêt de ce traitement dans certaines formes inflammatoires, tout en rappelant que la prise en charge doit être individualisée selon la localisation, l'extension et la sévérité des symptômes.

Conflits d'intérêts : Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

Financement : Ce travail n'a bénéficié d'aucun financement spécifique.

Contribution des auteurs : Abdoulaye SOW : rédaction, révision et édition, visualisation ; Omar Boun KHATAB : supervision, validation ; ensemble des autres auteurs : validation.

***Auteur correspondant :** Abdoulaye SOW

rooyabdoulayez@gmail.com

Disponible en ligne : 9 novembre 2026

[1] Service de Médecine Interne, Hôpital Abass Ndao, Dakar, Sénégal

[2] Faculté de Médecine, de Pharmacie et d'Odontologie, Université Cheikh Anta Diop, Dakar, Sénégal

© Journal of African Clinical Cases and Reviews 2026

Références

1. Natkunam Y, Rossi S, Demicco EG, et al. Rosai–Dorfman Disease. In: Chan J, Coupland SE, eds. Haematolymphoid Tumours, vol. 11, 5th ed. World Health Organization Publications; 2024:248-251.
2. Abla O, Jacobsen E, Picarsic J, et al. Consensus recommendations for the diagnosis and clinical management of Rosai–Dorfman–Destombes disease. Blood. 2018;131(26):2877-2890. DOI: 10.1182/blood-2018-03-839753.
3. Laudin GE, Lakha AB, Dullabh N, Mohanlal R, Jassat R, Waja MF, Philip V. A meta-analysis of cases of Rosai-Dorfman disease reported on the African continent and a description of two cases from a tertiary academic hospital in Johannesburg, South Africa. Pan Afr Med J. 2023;45:130. DOI: 10.11604/pamj.2023.45.130.40709.
4. Diallo AB, Ndiaye M, Seck M, Keita M, Bousso ES, Touré SA, Faye BF, Diop S. A case of Rosai-Dorfman disease successfully treated by corticotherapy. Case Rep Hematol. 2024;2024:9965038. DOI: 10.1155/2024/9965038.
5. Leung E, Pryma C, Murphy S, Harrison R, Peterson E, Tsang PWK, et al. Rosai-Dorfman-Destombes disease in adults: a single center experience. Ann Hematol. 2024;103:4467-4476. DOI: 10.1007/s00277-024-06019-w.
6. M'hango H, Chirwa U, Muhimba Z, Chilufya R, Mulopwe J, Mumba C, Mpabalwani E. An unusual cause of lymphadenopathy: Rosai-Dorfman disease in a 7-year-old female Zambian child: case report and literature review. Clin Med Insights Case Rep. 2024;17:11. DOI: 10.1177/11795476241265279.
7. Evele G, Francine K, Bardin R. Clinicopathological features, treatment response, and outcome of Rosai-Dorfman disease in two children. Clin Case Rep. 2026;14(4):e72471. DOI: 10.1002/ccr3.72471.
8. Albares P, Bean S, Jowell P, Johnson A. Extranodal Rosai-Dorfman disease presenting as a pancreatic mass associated with superior mesenteric artery thrombosis. ACG Case Rep J. 2026;13(3):e02042. DOI: 10.14309/crj.0000000000002042.
9. Akhtar DH, Owen DR, Murphy SF, Gan SI, Chen LYC. Rosai-Dorfman-Destombes disease of the pancreas: the great masquerader. Lancet. 2023;401(10382):1115. DOI: 10.1016/S0140-6736(22)02604-6.
10. Gendy F, Makar M, Anderson N, Monaco SE, Confer BD, Abdulsamad M. Gastrointestinal manifestations of Rosai–Dorfman disease. Dig Dis Sci. 2024;69(10):3635-3639. DOI: 10.1007/s10620-024-08596-2.
11. Masroor M, Javed Z, Gilani A, Shamim SM. Spine-limited Rosai–Dorfman disease in a patient with ankylosing spondylitis: a rare mimicker of spinal tumors. Surg Neurol Int. 2026;17:45. DOI: 10.25259/SNI_876_2025.