

## Rosai-Dorfmanova nemoc – kožní forma

Drlík L.<sup>1</sup>, Pock L.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Dermatovenerologické oddělení, Nemocnice Šumperk  
prim. MUDr. Lubomír Drlík

<sup>2</sup>Bioptická laboratoř Plzeň, s. r. o.

odborná vedoucí lékařka prof. MUDr. Alena Skálová, CSc.

### SOUHRN

Autoři popisují případ 67leté ženy, u které se v průběhu dvou let postupně vyvinuly hnědavé asymptomatické noduly. Histologické vyšetření prokázalo Rosai-Dorfmanovu nemoc, celkovým vyšetřením bylo vyloučeno postižení jiných orgánů. Léčebně byla dostatečná totální excize projevů. Je uváděn současný přehled literatury kožní varianty Rosai-Dorfmanovy nemoci.

**Klíčová slova:** morbus Rosai-Dorfman – kožní forma

### SUMMARY

#### Rosai-Dorfman Disease – Cutaneous Form

The authors describe case of a 67-year-old woman, who successively developed asymptomatic brownish cutaneous nodules during a two year period. Histological examination disclosed a Rosai-Dorfman disease, while an thorough examination ruled out other organ involvement. Total excision of lesions was an effective treatment. The article mentions a recent literature review on cutaneous variant of a Rosai-Dorfman disease.

**Key words:** Rosai-Dorfman disease – cutaneous form

*Čes-slov Derm, 92, 2017, No. 4, p. 180–183*

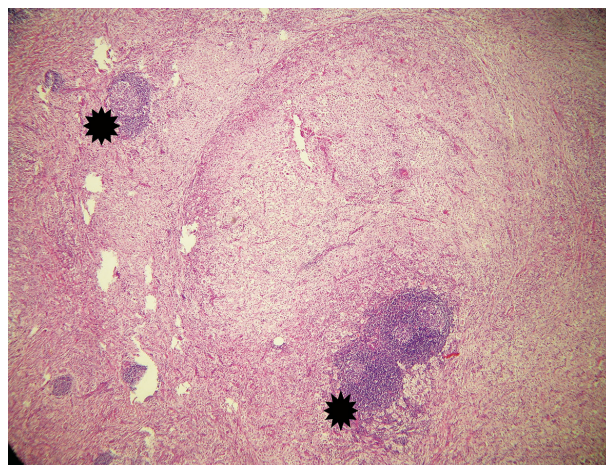
### ÚVOD

Rosai-Dorfmanova nemoc je klasifikována jako histiocytóza z non-Langerhansových buněk, která byla popsána v roce 1965 Destombesem [3]. Rosai a Dorfman ji v roce 1969 určili jako nozologickou jednotku pod názvem „sinusová histiocytóza s masivní lymfadenopatií“ [7]. Onemocnění postihuje lymfatické uzliny a v některých případech současně i jiné orgány, jako např. respirační nebo urogenitální trakt, ústní dutinu, gastrointestinální oblast. Kožní postižení bývá asi v 10 % případů [1, 6]. Čistě kožní forma byla popsána v roce 1978, je extrémně vzácná a představuje méně než 3 % případů Rosai-Dorfmanovy nemoci [10]. Do roku 2015 bylo celosvětově publikováno přibližně 100 případů [4, 12], v naší dermatologické literatuře je uvedený případ první.

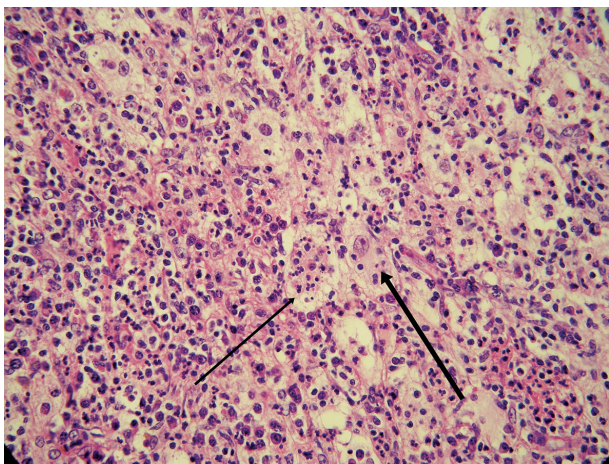
### POPIS PŘÍPADU

K dermatologickému vyšetření se v roce 2015 dostavila 67letá žena s několika měsíci trvajícím asymptomatickým hnědočerveným částečně prominujícím kožním nodulem na levé hýždi velikosti 15 mm. Klinicky byl zvažován poinjekční granulom nebo panikulitida. Pacientka byla v péči naší ambulance od roku 2014 po operaci morbus

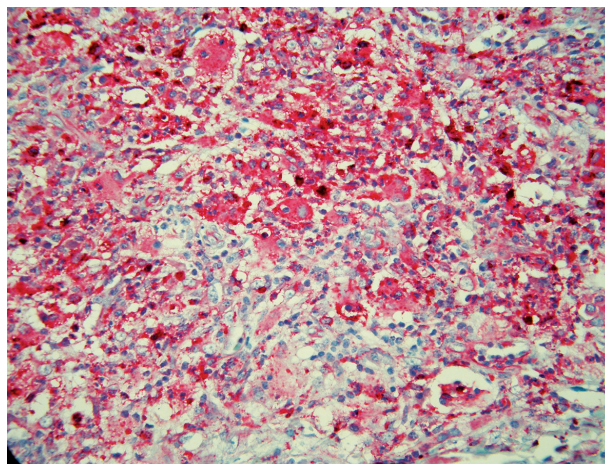
Bowen genitální oblasti. V anamnéze pacientka udávala léčbu kompresí a venofarmaky primárního varikózního syndromu dolních končetin a operaci pravého prsu pro tumor v roce 2009 s následnou radioterapií a několik roků trvající léčbou letrozolem. Pro esenciální hypertenzi užívala losartanum kalicum.



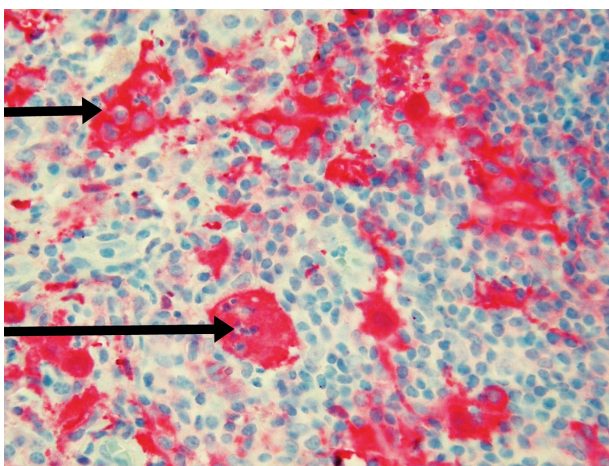
**Obr. 1.** Difuzní infiltrace koria buněčnými elementy s několika lymfoidními folikuly (hvězdičky, původní zvětšení 40krát)



**Obr. 2.** Infiltrát je tvořen velkými, histiocytům podobnými buňkami, které obsahují fagocytované lymfocyty (tlustší šipka) a polynukleáry (tenčí šipka) (původní zvětšení 200krát)



**Obr. 3.** Velké buňky jsou CD68 pozitivní (původní zvětšení 100krát)



**Obr. 4.** Histiocyty jsou také S100 pozitivní Emperipolesis lymfocytů (horní šipka) a polynukleárů (dolní šipka). (původní zvětšení 200krát)



**Obr. 5.** Dva zanořené uzlíky na vnitřní straně levého kolena

Byla provedena totální excize. Histologický nález vykázal v dolním korigu až subcutis poměrně ostře ohraničený hustý infiltrát s četnými zárodečnými lymfoidními folikuly. V tomto infiltrátu byly přítomny poměrně rozsáhlé oblasti s velkými buňkami s eozinofilní cytoplazmou, okrouhlými velkými jádry, které obsahovaly v cytoplazmě fragmenty jader pravděpodobně polynukleárů, místy i lymfocytů a celé plazmocyty. Šlo tedy o obraz charakteru *emperipolesis*. Tyto buňky byly CD64 a S100 pozitivní, CD1a negativní, kolem nich se nacházely hojné infiltráty tvořené plazmocyty (ty byly polyklonální – kappa, lambda v poměru 1 : 1), lymfocyty, ložiskovitě i polynukleáry, místy s extravazálními erytrocyty a xantomovými buňkami (obr. 1, 2, 3, 4).

Následně proběhla excize dvou podobných uzlů z levého stehna velikosti 10 a 8 mm, histologické vyšetření prokázalo také Rosai-Dorfmanovu nemoc (obr. 5).

Klinický nález – lymfatické uzliny třísel, axil, krku a šije nebyly zvětšeny, játra byla v oblouku, další kožní nález negativní, fyzicky byla pacientka ve velmi dobrém stavu.

Sonografické vyšetření prokázalo steatózu jater, oboustranné uzly štítné žlázy, nezvětšené lymfatické uzliny krku, axil a třísel benigního vzhledu. Nález rentgenového vyšetření nitrohruďných orgánů byl v rámci normy. Vyšetření na virus Epstein-Barrové a parvovirus B19 prokázalo přítomnost jen anamnestických protilátek, protilátky proti cytomegaloviru byly negativní, HHV6 IgG slabě pozitivní. Beta 2 mikroglobulin 2,23 mg/l (ref. do 2,0 mg/l), anti-streptolyzin O, C-reaktivní protein, krevní obraz s diferenciálním rozpočtem bílých krvinek a biochemické vyšetření séra byly v normě.

Při kontrole za čtyři měsíce byla pacientka bez projevů nemoci. Za sedmnáct měsíců se dostavila na pozvání k další kontrole, pozorovala asi dva měsíce v okraji jizvy



Obr. 6. Recidiva v jizvě na levé hýždí

na levé hýždí drobný částečně zanořený asymptomatický nodulus hnědočervené barvy (obr. 6). Lymfatické uzliny nebyly zvětšeny, pacientka byla v celkově dobrém stavu. Nodulus byl excidován, histologické vyšetření prokázalo lokální recidivu Rosai-Dorfmanovy nemoci. Sonografické vyšetření spádových i mimospádových lymfatických uzlin, nitrobřišních orgánů a retroperitonea bylo negativní.

## DISKUSE

Kožní forma Rosai-Dorfmanovy nemoci postihuje častěji ženy v poměru 2 : 1 v průměrném věku 43,5 roků, má tedy pozdější výskyt než forma lymfadenopatická, která se objevuje kolem 20. roku života. Vyšší prevalence je u Asiatů a kavkazského etnika, naopak lymfadenopatická forma se vyskytuje o něco častěji u mužů a Afričanů [2, 4, 5, 6].

Jedná se o reaktivní proces, jehož etiologie není známa, zvažují se virové a imunitní příčiny [2, 4, 12, 13]. Laboratorní nálezy – normocytární či mikrocytární anémie, polyklonální gamaglobulinémie bývají spíše u systémového lymfadenopatického postižení, dále se literárně udává pozitivita EBV nebo HHV-6 viru [5, 6, 11, 13].

Klinické příznaky čistě kožního postižení jsou variabilní, není přítomna lymfadenopatie. Jedná se o solitární či vícečetné papuly, noduly, plaky nebo jejich kombinace, byly popsány i akneiformní a granulomatózní léze, pustuly, projevy napodobující panikulitidu či vaskulitidu [1, 4, 11, 13].

V histologickém nálezu nebývá epidermis postižena, v dermis se nacházejí difuzní infiltráty histiocytů, lymfocytů a plazmocytů. Typický je fenomén emperipolesis – výskyt zejména intaktních lymfocytů, ale i plazmocytů, neutrofilů a erytrocytů v histiocytech. Mítozy a buněčné atypie jsou řídké, nebývají ani nekrózy. Histiocyty jsou S100 a CD68 pozitivní, CD1a negativní. Histiocyty mohou být uspořádány ve shlucích, které připomínají sinusy lymfatické uzliny. V elektronové mikroskopii se neproka-

zují Bierbeckova granula, tím je vyloučena histiocytóza z Langerhansových buněk [1, 2, 4, 5, 6, 12, 13].

Diferenciální diagnóza klinická zahrnuje Hodgkinův lymfom, histiocytózu z Langerhansových buněk, histiocytární sarkom, tezurizmózu (Gaucherova nemoc), infekce – histoplazmózu, mykobakteriální infekty, dále metastazující melanom či karcinom a sarkoidózu.

Histologická diferenciální diagnóza zahrnuje xantom, xantogranulom, fibrohistiocytom, histiocytózu z Langerhansových buněk, maligní histiocytózu, dermatofibrosarkoma protuberans [11].

Léčba u poloviny pacientů není nutná, protože dochází ke spontánním remisím.

U lymfadenopatické formy jsou spontánní remise udávány pouze v 5–11 % případů. Prognóza kožní formy je dobrá, byly však popsány asociace s lymfomem, revmatoidní artritidou, HIV infekcí, hypothyroidismem, systémovým lupus erythematoses či uveitidou [4, 6]. Léčba je chirurgická – excize, může být využita radioterapie a kryoterapie. Dalšími možnostmi léčby jsou sulfony, intralezionálně nebo systémově podávané kortikosteroidy, retinoidy, eventuálně metotrexát [4, 5, 6, 9, 11, 13].

## ZÁVĚR

Popsaný případ měl necharakteristické klinické příznaky, diagnóza byla stanovena na základě histologického vyšetření. Postupně byly excidovány uzly na hýždí, stehně a recidiva na hýždí. Ve všech histologických nálezech byl popsán stejný charakteristický obraz. Pacientka během dvouletého sledování neměla známky systémového postižení.

## LITERATURA

1. BOLOGNIA, J. L., JORIZZO, J. L., RAPINI, R. P. *Dermatology*, 2nd Edition, 2008, p. 1407–1408, ISBN 978-1-4160-2999-1.
2. BRENN, T., CALONJE, E., GRANTER, S. R. et al. Cutaneous rosai-dorfman disease is a distinct clinical entity. *Am. J. Dermatopathol.*, 2002, 24, 5, p. 385–391.
3. DESTOMBES, P. Adenitis with lipid excess, in children or young adults, seen in the Antilles and in Mali. (4 cases). *Bull. Soc. Pathol. Exot. Filiales*, 1965, 58, 6, p. 1169–1175.
4. FANG, S., CHEN, A. Facial cutaneous Rosai-Dorfman disease: A case report and literature review. *Exp. Ther. Med.*, 2015, 9, 4, p. 1389–1392.
5. KOMARAGIRI, M., SPARBER, L. S., SANTOS-ZABALA, M. L. et al. Extranodal Rosai-Dorfman disease: a rare soft tissue neoplasm masquerading as a sarcoma. *World J. Surg. Oncol.*, 2013, 11, p. 63.
6. MOLINA-GARRIDO, M. J., GUILLON-PONCE, C. Extranodal Rosai-Dorfman Disease with Cutaneous and Periodontal Involvement: A Rare Presentation. *Case Rep. Oncol.*, 2011, 4, 1, p. 96–100.

7. ROSAI, J., DORFMAN, R. F. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. A newly recognized benign clinicopathological entity. *Arch. Pathol.*, 1969, 87, p. 63–70.
8. SHI, X. Y., MA, D. L., FANG, K. Cutaneous Rosai-Dorfman disease presenting as a granulomatous rosacea-like rashes. *Chin. Med. J.*, 2011, 124, 5, p. 793–794.
9. SUN, N. Z., GALVIN, J., COOPER, K. D. Cutaneous Rosai-Dorfman disease successfully treated with low-dose methotrexate. *JAMA Dermatol.*, 2014, 150, 7, p. 787–788.
10. THAWERANI, H., SANCHEZ, R. L., ROSAI, J., DORFMAN, R. F. The cutaneous manifestations of sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. *Arch. Dermatol.*, 1978, 114, 2, p. 191–197.
11. XIA, J. X., JIN, X. H., MOU, Y. et al. Combined treatment for cutaneous Rosai-Dorfman disease: a report of 2 cases. *Int. J. Clin. Exp. Med.*, 2013, 25, 6, 9, p. 822–827.
12. YANG, M., CHANG, J. Cutaneous Rosai-Dorfman disease in a middle-aged man: A case report. *Exp. Ther. Med.*, 2015, 10, 3, p. 1199–1201.
13. WOLF, K., GOLDSMITH, L. A. et al. *Fitzpatrick's Dermatology in general medicine*, 7th edition, McGrawHill, 2008, p. 1433–1434, ISBN 978-0-07-146690-5.

Do redakce došlo dne 28. 11. 2016.

Adresa pro korespondenci:  
MUDr. Lubomír Drlík  
Dermatovenerologické oddělení  
Nemocnice Šumperk  
Nerudova 41  
787 52 Šumperk  
e-mail: [lubomir.drlik@nemocnicešumperk.cz](mailto:lubomir.drlik@nemocnicešumperk.cz)

## EDIČNÍ PLÁN

### Česko-slovenská dermatologie, 92. ročník, rok 2017

Číslo 5: Infantilní hemangiomy z pohledu dermatologa  
Číslo 6: Molekulární diagnostika v dermatoonkologii

### Česko-slovenská dermatologie, 93. ročník, rok 2018

Číslo 1: Melanom v praxi  
Číslo 2: Erysipel  
Číslo 3: Mastocytózy  
Číslo 4: Biopsie