



Федеральное государственное бюджетное  
образовательное учреждение высшего образования  
«Донецкий государственный медицинский  
университет имени М. Горького»  
Министерства здравоохранения Российской Федерации

# Клинический случай синусного гистиоцитоза с массивной лимфоаденопатией



к.м.н. доц. Баешко Г.И.  
к.м.н. доц. Бордюгова Е. В.  
асс. Марченко Е. Н.

# Общие понятия

Гистиоцитозы — неоднородная группа редких заболеваний, патоморфологическим субстратом которых является локализованная или диссеминированная пролиферация клеток, принадлежащих к системе фагоцитирующих мононуклеаров моноцитарно-макрофагальной системы и дендритических клеток, без морфологических признаков атипии.

В соответствии с данными Международного общества по изучению гистиоцитозов выделяют:

- гистиоцитозы из клеток Лангерганса;
- гистиоцитозы нелангергансового типа;
- злокачественные гистиоцитарные заболевания.



# Общие понятия

Болезнь Розаи–Дорфмана (БРД) или синусный гистиоцитоз с массивной лимфаденопатией является редким доброкачественным нелангергансоклеточным гистиоцитозом с вариабельными клиническими проявлениями.

Заболевание встречается крайне редко, что обуславливает трудности для его диагностики.

БРД чаще наблюдается у детей и лиц молодого возраста.

Синусный гистиоцитоз с массивной лимфаденопатией впервые был описан в 1965 году P. Destombes и впоследствии выделен в качестве отдельной нозологии J. Rosai и R. F. Dorfman в 1969 году .

# Классификация болезни Розаи – Дорфмана

В соответствии с классификацией Международного гистиоцитарного общества выделяют две основные группы болезни:

- R-группа — процесс локализован в лимфатических узлах, а в некоторых случаях и экстранодальных тканях;
- S-группа — изолированная кожная форма синусного гистиоцитоза (K-СГ), которая встречается крайне редко.

**NB!** Болезнь Розаи – Дорфмана встречается как самостоятельное заболевание, так и в ассоциации с аутоиммунными, наследственными и опухолевыми процессами.

# Клинические проявления болезни Розаи – Дорфмана

Для болезни Розаи – Дорфмана характерно двустороннее массивное безболезненное увеличение шейных лимфоузлов.

Могут быть вовлечены в процесс лимфоузлы:

- ✓ подмышечные,
- ✓ средостения,
- ✓ забрюшинного пространства,
- ✓ паховые

У 43% пациентов встречается экстранодальное поражение:

- ✓ глаз,
- ✓ центральной нервной системы - менее 5 %,
- ✓ полости носа,
- ✓ костей - 5 - 10 %,
- ✓ кожи.

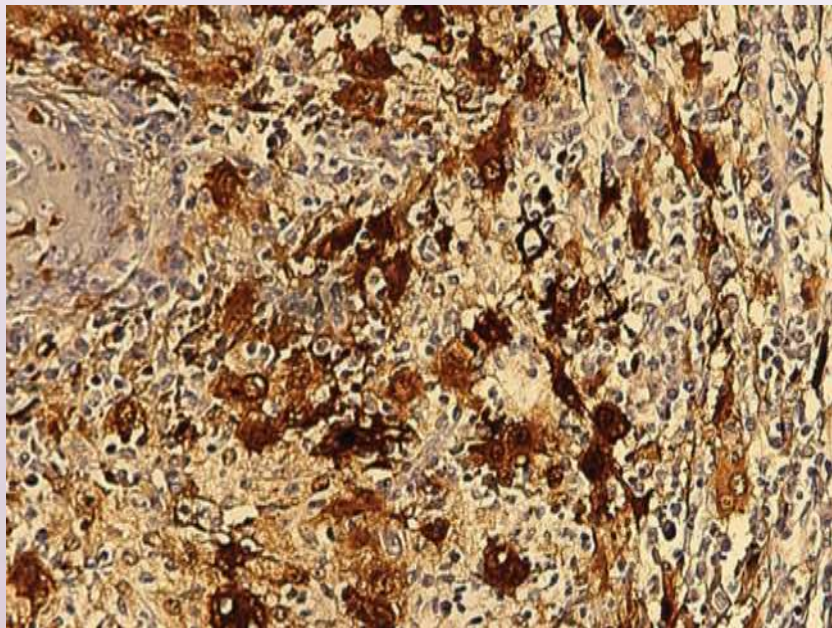
Иногда присутствуют симптомы интоксикации (В-симптомы).

# Лабораторная диагностика

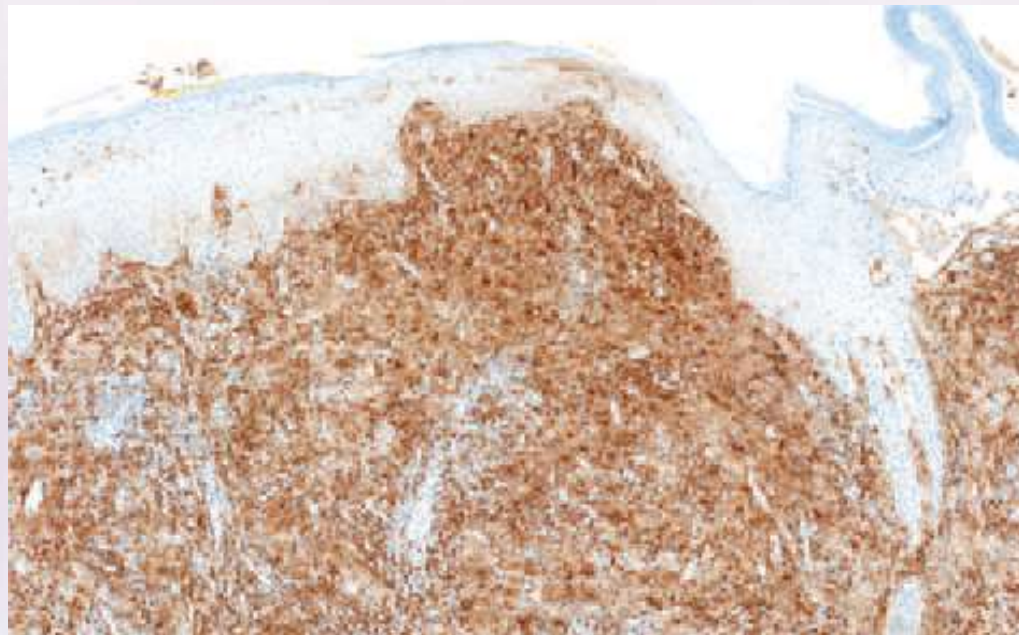
- в клиническом анализе крови выявляют: гипо-или нормохромную анемию, лейкоцитоз, ускорение СОЭ;
- в гистологическом препарате обнаруживают расширение лимфатических синусов за счет скопления в них большого количества гистиоцитов с бледно-окрашенной цитоплазмой, с признаками эмпериполеза (фагоцитированные лимфоциты, плазматические клетки, моноциты), что является основным критерием морфологической диагностики;
- иммуногистохимическое исследование - гистиоциты экспрессируют CD 68 и S100, отсутствует экспрессия CD1a и лангерина (CD 207).

**NB!** Диагноз устанавливается исключительно на основании морфологического исследования биопсийного материала.

# Иммуногистохимические исследования

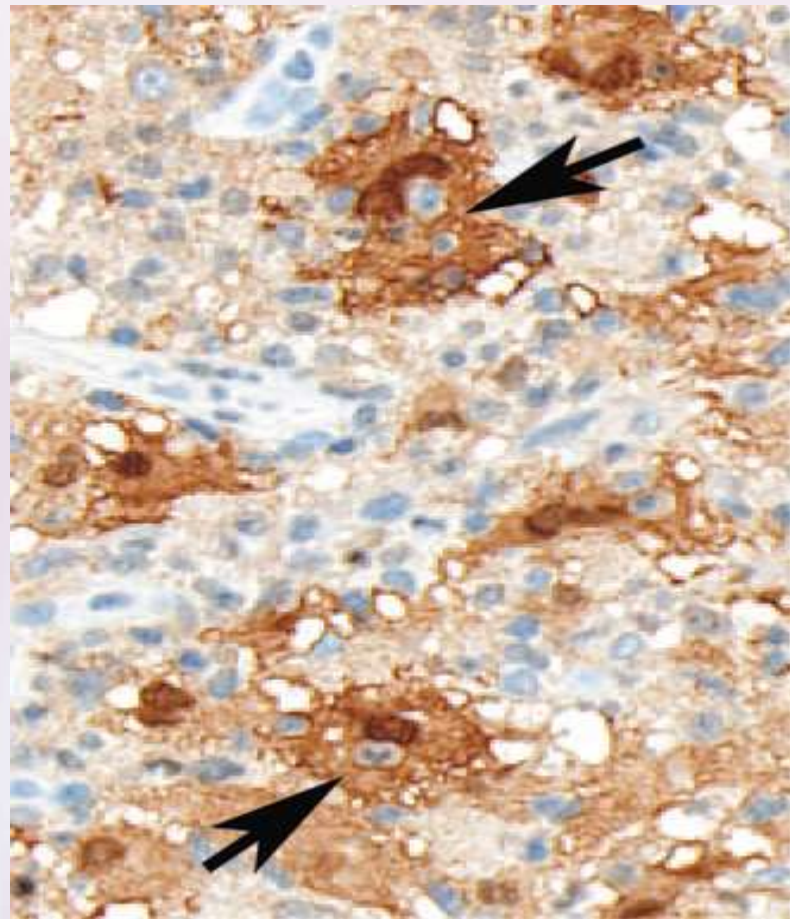
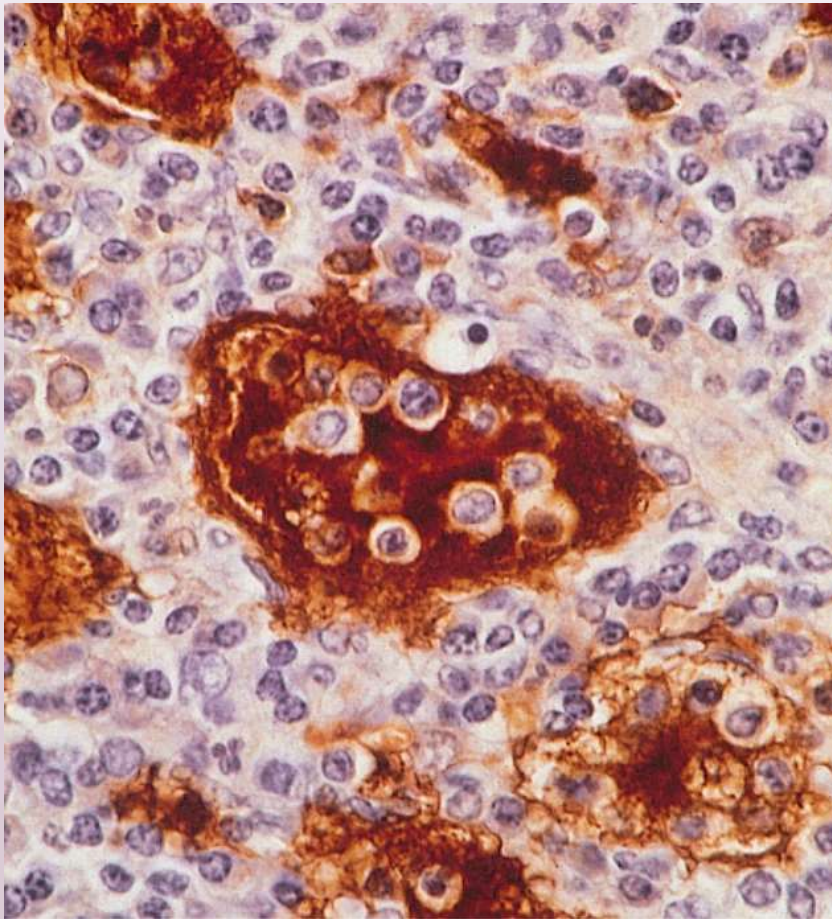


**S100 экспрессия в пенистых макрофагах.**



**Экспрессия клетками гистиоцитарного ряда CD163**

# Морфологические исследования



**Лимфоциты и нейтрофильные лейкоциты (указаны стрелками) внутри клеток цитоплазмы гистиоцитарного (S100+) ряда (эмпериполез).**



# Дифференциальная диагностика

- острый лимфаденит;
- опухолевое поражение лимфоузлов;
- злокачественный гистиоцитоз;
- саркоидоз;
- неходжкинская лимфома;
- болезнь Хенда—Шюллера—Крисчена;
- болезнь Леттерера—Зиве;
- лимфома Ходжкина;
- болезнь Кастлемана.

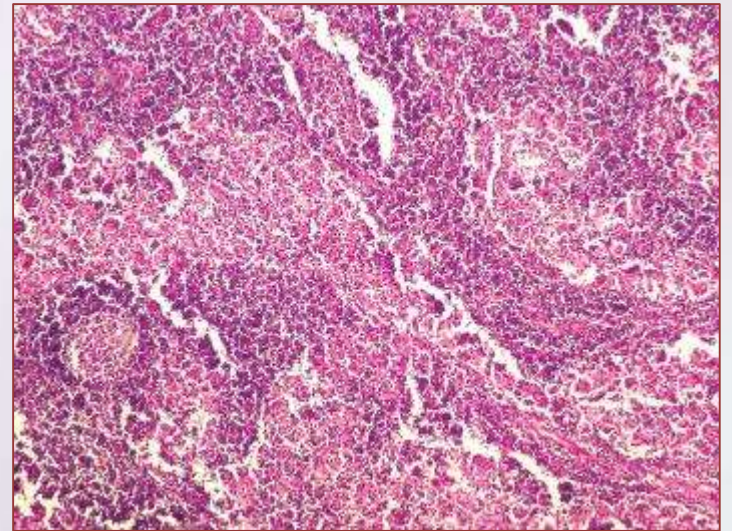


# Принципы лечения

- Патогенетическое лечение не разработано
- Симптоматическая терапия зависит от характера поражения и локализации.
- Имеются сообщения о хирургическом лечении, лучевой терапии, назначении системных кортикостероидов и цитостатиков.
- Возможно спонтанное разрешение через 6-9 мес.

# Прогноз заболевания

Прогноз, как правило, благоприятный, особенно при локализованных формах.



# Клинический случай

Мальчик Г., 7 лет, поступил с жалобами на наличие опухолевидного образования на шее, длительное повышение температуры тела до субфебрильных цифр

Анамнез жизни без особенностей. Родился доношенным. Роды срочные, нормальные. Рос и развивался соответственно возрасту. Привит согласно календарю. Аллергологический и онкологический анамнезы не отягощены. На диспансерном учете не состоит. Хроническую патологию, ВИЧ, инфекции в семье отрицают.

# Клинический случай

Анамнез заболевания. Ребенок заболел остро, когда в течение недели повысилась температура до субфебрильных цифр, увеличились шейные лимфоузлы,. Амбулаторно гематологом исключен инфекционный мононуклеоз, острый лейкоз, выполнена рентгенография органов грудной клетки. Мальчик направлен в хирургическое отделение ОДКБ для выполнения биопсии лимфатического узла. Получено гистологическое заключение: «Гистиоцитоз Х». Гистологические препараты параллельно консультированы в Донецком областном противоопухолевом диспансере. Гистологический ответ: «Лимфогранулематоз, лимфоидное истощение». Для уточнения диагноза и лечения мальчик госпитализирован в отделение детской онкогематологии ИНВХ.

# Клинический случай

Состояние при поступлении средней тяжести. Отмечались субфебрильная лихорадка, вялость, повышенная утомляемость. При объективном обследовании кожа умеренно бледная, чистая. Шея деформирована за счет увеличенных лимфатических узлов с обеих сторон, размером до 15×8 см, плотных, малоподвижных, безболезненных. Подмышечные и паховые лимфатические узлы не увеличены. Видимые слизистые чистые. В легких дыхание везикулярное. Тоны сердца ясные, ритмичные. Живот мягкий, безболезненный. Печень на 2 см ниже реберной дуги, селезенка — у края. Стул и мочеиспускание не нарушены.

# Лабораторная диагностика

В отделении проведено инструментально-лабораторное обследование: клинический анализ крови при поступлении: эр. —  $3,45 \times 10^{12}/л$ ; Нв — 109 г/л; ц.п — 0,9; Л —  $15,1 \times 10^9/л$ ; эозинофилы — 2%; п-ядерные — 4%; с-ядерные — 80%; лимфоциты — 9%; моноциты — 5%; тромбоциты —  $198 \times 10^9/л$ ; СОЭ — 36 мм/ч.

Циркулирующие иммунные комплексы 54 УЕ/мл (норма 10–50 УЕ/мл). СКТ органов грудной клетки, органов брюшной полости и забрюшинного пространства: «Диффузные изменения печени».

Иммуногистохимическое исследование: «Гистологические изменения наиболее характерны для синусового гистиоцитоза с массивной лимфаденопатией (болезнь Розаи–Дорфмана (Rosai–Dorfman))».

Лимфогранулематоз и гистиоцитоз Х исключены.

Патолого-гистологическое исследование: «Морфологическая картина соответствует синусному гистиоцитозу с массивной лимфаденопатией (болезнь Розаи–Дорфмана)».

Диагноз подтвержден в РОНЦ им. Н. Н. Блохина РАМН: «В готовых препаратах и препаратах, изготовленных с блоков, в лимфатическом узле изменения соответствующие болезни Розаи–Дорфмана».

# Лечение

**Пациент получил курсовую комплексную терапию:**

- ✓ преднизолон,
- ✓ интерферон,
- ✓ иммуномодуляторы (ликопид, полиоксидоний).



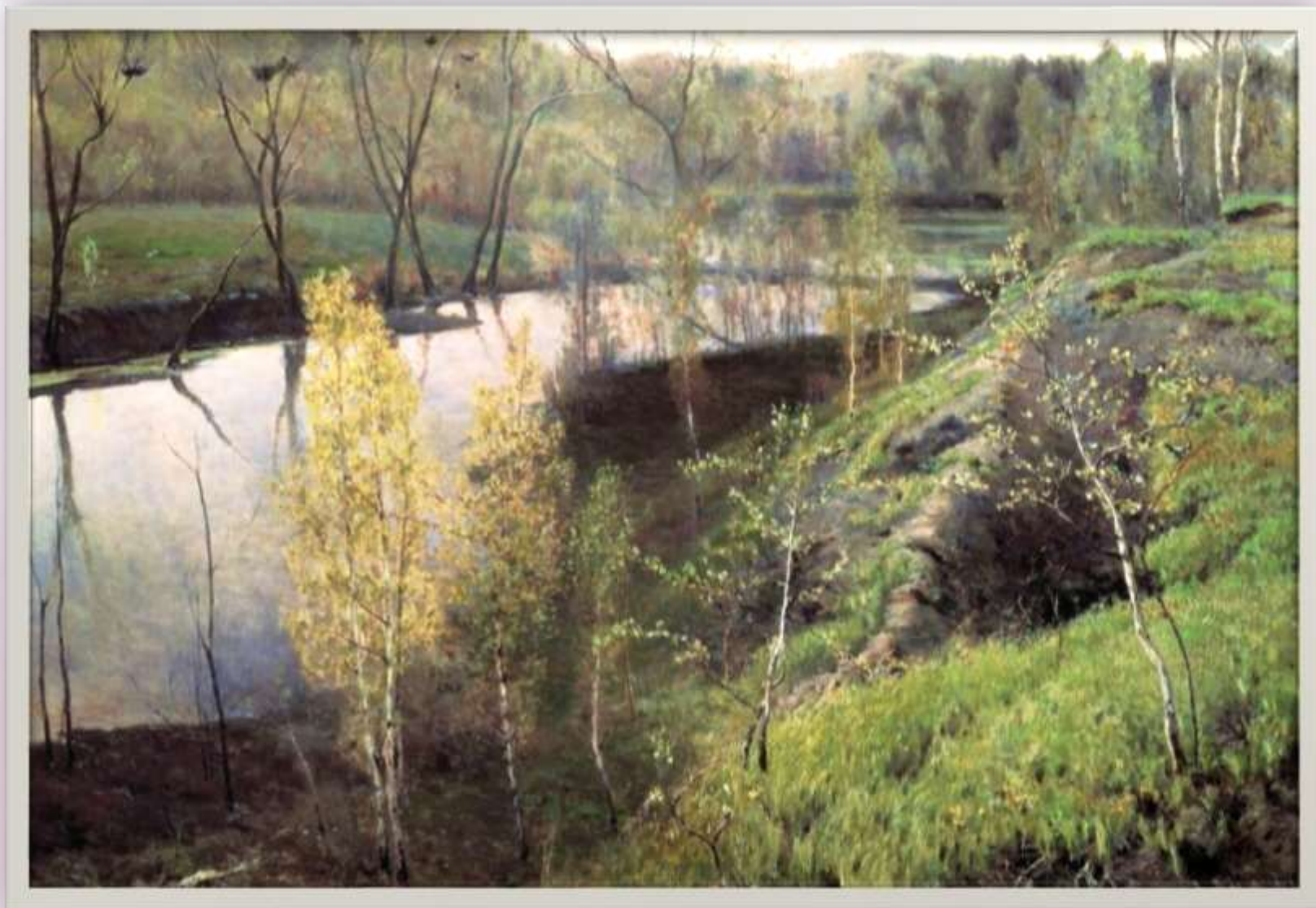
Выписан из отделения в удовлетворительном состоянии.  
Рецидива заболевания не было.





# Выводы

- Болезнь Розаи – Дорфмана редко встречаемая патология.
- Симптоматика болезни неспецифическая, трудна в диагностике.
- Представленный клинический случай поможет улучшить знания практикующих педиатров и семейных врачей о данной патологии с целью своевременной и ранней ее диагностики.



**Спасибо за внимание!**