

Yaygın lenfadenopatili sinus histiositozisi (Rosai-Dorfman Hastalığı): Olgu Sunumu

Vedat BAKAN, Burhan KÖSEOĞLU, İsmail DEMİRTAŞ, Serdar UĞRAŞ, A. Faik ÖNER

Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi Araştırma Hastanesi Çocuk Cerrahisi, Patoloji, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalları, Van

Özet

Rosai-Dorfman hastalığı yada yaygın lenfadenopatili sinus histiositozisi nedeni bilinmeyen, ağrısız lenfadenopati, ateş ve kilo kaybıyla karakterize selim bir hastalıktır. Sıklıkla çocuk ve genç erişkinlerde görülür ve genellikle kendiliğinden geriler. Nadir görülen bir hastalık olması nedeniyle Rosai-Dorfman hastalığı tanısı alan 3 yaşındaki bir olgu sunuldu. Tanı servikal lenf bezi biyopsisi ile kondu. Hastalık kendiliğinden geriledi ve 3 yıllık izlemi normaldi.

Anahtar kelimeler: Rosai-Dorfman Hastalığı, boyunda lenfadenopati, çocukluk çağı

Summary

Sinus Histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman's Disease): A Case Report

Rosai-Dorfman disease or Sinus Histiocytosis with Massive Lymphadenopathy (SHML) is an idiopathic, benign, self-limited disorder characterized by painless cervical lymphadenopathy, fever, and weight loss. The disease most commonly affects children and young adults. A 3-year-old child with Rosai-Dorfman Disease was presented. The diagnosis was made by a cervical lymph node biopsy. The disease have regressed spontaneously and 3 years follow-up was uneventful.

Key words: Rosai-Dorfman's disease, Cervical lymphadenopathy, childhood

Giriş

Rosai-Dorfman Hastalığı, ilk kez 1969 yılında Rosai ve Dorfman tarafından 4 hastada tanımlanmıştır (13). Çocukluk ve genç erişkinlik çağında, erkeklerde daha sık görülen nedeni bilinmeyen, nadir bir hastalık olup sıklığı milyonda 0.3'tür (5,12). Sıklıkla boyun lenf bezlerinden başlar, ancak diğer lenf bezlerinde de tutulum ve lenf bezi tutulumu olmadan lenf bezi-dışı tutulum da olabilir. Lenfosit ve histiyosit birikimine bağlı olarak lenf bezlerinde büyüme gözlenir (2,5,6,12). Nadir görülmesi nedeniyle Rosai-Dorfman Hastalığı tanısı alan bir olgu sunulmuştur.

Olgu Sunumu

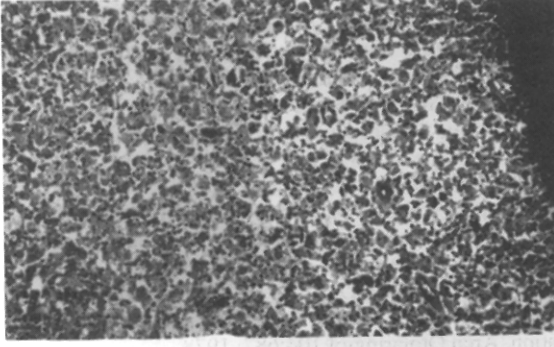
Üç yaşında erkek çocuk boynunda şişlik yakınmasıyla kliniğimize getirildi. Öyküsünde on beş gündür boynun sağ ve sol tarafında şişlik ve ateş tanımlanıyordu. Yaklaşık 1 ay önce de iki taraflı orta ku-

lak yangısı nedeniyle on gün ağızdan sefalosporin tedavisi almıştı. Boynunda şişlik oluştuğundan sonra 1 hafta ağızdan ampisilin/sulbaktam kullanmış ancak tedaviden yarar görmemişti. Öz ve soy geçmişinde başka bir özellik yoktu.

Muayenesinde koltukaltı ateşi 37.7°C, vücut ağırlığı 10 kg (25-50p), boy 81.5 cm (25-50p) idi. Boynunda sağ ön ve arkada en büyüğü yaklaşık 4x2 cm ölçülerinde altı adet yumuşak kıvamlı, ağrısız, hareketli, lenfadenopati (LAP) ve solda aynı özelliklerde 2x1 cm'lik 4-5 adet LAP mevcuttu. Diğer sistemik muayene bulguları normaldi.

Laboratuvar incelemesinde alyuvar sedimentasyon hızı 8 mm/h, akyuvar sayısı 10.100/mm³ idi. Periferik yaymasında % 60 polimorf çekirdekli lokosit (PNL), % 40 lenfosit vardı. Diğer hematolojik ve biyokimyasal ölçümler normaldi. Ultrasonografide boynunda sağda en büyüğü 42x16 mm, solda en büyüğü 26x10 mm, iki taraflı, çok sayıda, lenf bezleri saptandı. Ön-arka akciğer filimi normaldi.

Adres: Dr. Vedat Bakan, Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, 65200, Van
Yayına kabul tarihi: 04.04.2003



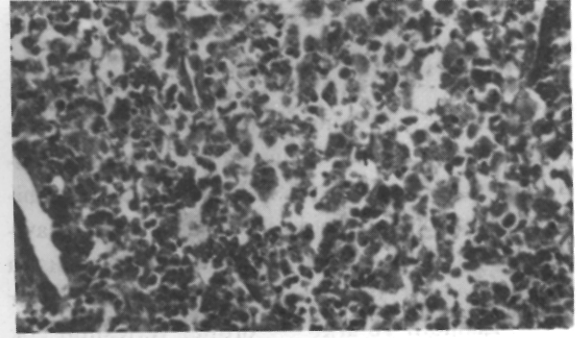
Resim 1. Lenf bezinde histiyositik proliferasyon izlenmekte. (H-E, (25).

Yapılan iğne biyopsisi ile tam için yeterli miktarda örnek elde edilemedi. Bu nedenle genel anestezi altında, boynun sağındaki en büyük lenf bezi çıkarıldı. Histopatolojik incelemede sinüslerde belirgin genişleme ve kapsül çevresi fibrosis dikkati çekti. Sinüslerde lenfositler, plazma hücreleri ve çok sayıda histiyosit gözlemlendi (Resim 1,2). Bu bulgularla yaygın lenfadenopatili sinüs histiositozisi (Rosai-Dorfman hastalığı) tanısı kondu. Hasta aynı gün taburcu edildi. Hastaya herhangi bir tedavi verilmedi. İki ay içinde lenf bezleri küçüldü. Son muayenemizde sol ön boyun bölgesinde 1 adet 1(1 cm'lik LAP vardı. Hastanın 3 yıllık izleminde hastalıkta yinleme veya ilerleme olmadı. Hasta halen çocuk sağlığı ve hasta-lıkları kliniği tarafından izlenmektedir.

Tartışma

Rosai-Dorfman hastalığı, 1969 yılında ilk olgu Güney Afrika'dan olmak üzere Rosai ve Dorfman tarafından 4 hastada tanımlanmıştır (13). Lenf bezi tutulumunun olduğu olgularda 'yaygın lenfadenopatili sinüs histiositozisi' lenf bezi-dışı tutulumlarda ise 'Rosai-Dorfman Hastalığı' ismi tercih edilmektedir (2). Sıklığı milyonda 0.3'tür (5).

Rosai-Dorfman hastalığı sıklıkla boyun lenf bezlerinden başlar (% 90), ancak olguların % 78'inde diğer lenf bezlerinin tutulumu ve % 25-% 43'ünde lenf bezi-dışı tutulum vardır (2,5,6,12). Tüm yaş gruplarında görülebilmekle birlikte çocuk ve genç erişkinlerde daha siktir. Lenf bezi-dışı tutulum ise yaşlı hastalarda daha siktir (3,5). Lenf bezleri dışında en sık tutulan bölge baş-boyun bölgesidir ve olguların yaklaşık % 22'sinde görülür (1,2,5,10,11,12). Hemen



Resim 2. Lenfositler ve yer yer lenfositleri fagosite etmiş histiyositler izlenmekte (H-E, (100).

hemen tüm organlar hastalık tarafından etkilenebilir. Sık tutulumun izlendiği diğer bölgeler üst solunum yolları, tükürük bezleri, göz çukuru, testisler, kemik, merkezi sinir sistemi, deri ve yumuşak dokulardır (1,2,3,6,8,9,10,11,12,14).

Hastaların kliniğinde basit üst solunum yolu enfeksiyonu belirtileri, genellikle orta derece ateş, gece terlemesi, kırgınlık ve olgumuzda olduğu gibi boynunda iki taraflı ağrısız lenfadenopatiler vardır (2,5).

Hastalığa eşlik eden laboratuvar bulguları lökositoz, artmış sedimentasyon hızı, poliklonal hiperglobülinemi, orta derecede mikrositer anemi, periferik T lenfositlerinde azalma ve CD4/CD8 oranının ters dönmesi, Rosai-Dorfman hücrelerinde S-100 protein pozitifliği vardır (2,5,12). Olgumuzun laboratuvar bulgularında belirgin bir bozukluk saptanmadı.

Hastalığın kesin tanısı histopatolojik olarak veya iğne biyopsisi ile sitolojik olarak konur (4,9). Tomografi, MRI ve kemik sintigrafisi, lenf bezi-dışı tutulumun araştırılmasında kullanılabilir (2,11).

Klinik seyrine göre hastalar beş alt grupta incelenebilir: 1) Kendiliğinden tam iyileşen hastalar, 2) İyileşme ve alevlenmelerle seyreden kronik hastalar, 3) Hastalığı ilerleyici fakat dengeli olan hastalar, 4) İlerleyici hastalar, 5) Yaygın lenf bezi-dışı tutulumun olduğu ve ölümlü sonuçlanan hastalar. Olguların büyük kısmı hastamızda olduğu gibi kendiliğinden iyileşir. Gerilemeyen olguların büyük bir bölümü selim seyredir. Yaygın lenf bezi tutulumunun varlığı böbrek, karaciğer, solunum yolları tutulumu, immünolojik bozuklukların olması, anemi, lenfosi-

topeni, artmış sedimantasyon hızı kötü seyir göster-geleridir (2).

Şu ana dek kesinleşmiş bir tedavi yöntemi yoktur. Organ işlevlerinin bozulduğu ya da olumsuz etkilen-diği durumlarda radikal cerrahi girişimler yapılabil-ir. İlaç (steroid ve sitotoksik ilaçlar) ve ışın tedavi-sinin etkili olduğunu bildiren raporların yanısıra (2,7,11,12), etkili olmadığını savunanlar da vardır (3,14). Zannolli ve ark. (14) orbital yerleşimli çok odaklı yumuşak doku tutulumu olan 10 yaşındaki bir hastaya 4 ay vinblastin, daha sonra ise 4 ay mer-kaptopürin ve metotroksat vermişler ancak her iki tedavi de etkili olmamıştır.

Sonuç olarak; Rosai-Dorfman hastalığı çocukluk ça-ğı boyun lenfadenopatisi nedenleri arasında akıldta tutulması gereken bir hastalıktır. Tanısı histopatolo-jik olarak konur. İğne biyopsisi ile tanı konan olgu-larda daha agresif bir girişim olan lenf bezi biyop-sisi gerekmez. Rosai-Dorfman hastalığı iyi bi-linen bir tablo olmasına karşın nedeni ve ideal teda-visi saptanamamıştır. Yaşamsal organların etkilen-mediği olgular konservatif olarak izlenebilir.

Kaynaklar

1. Aluffi P, Prestinari A, Ramponi A, et al: Rosai-Dorfman disease of the larynx. *J Laryngol Otol* 114:565, 2000
2. Carbone A, Passannante A, Gloghini A, et al: A review of sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease) of head and neck. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 108:1095, 1999

3. Daniel K, Resnick BL, Thomas J: Rosai-Dorfman disease presenting with multiple orbital and intracranial masses. *Acta Neuropathol* 91:554, 1996
4. Das DK, Gulati A, Bhatt NC, et al: Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease): report of two cases with fine-needle aspiration cytology. *Diagn Cytopathol* 24:42, 2001
5. Foucar E, Rosai J, Dorfman R: Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. Review of the entity. *Semin Diagn Pathol* 7:19, 1990
6. Foucar E, Rosai J, Dorfman R: Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy: ear, nose and throat manifes-tation. *Arch Otolaringiol* 104:687, 1978
7. Horneff G, Jurgens H, Hort W, et al: Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease): response to methotrexate and mercaptopurine. *Med Pediatr Oncol* 27:187, 1996
8. Juskevicius R, Finley JL: Rosai-Dorfman disease of the parotid gland: cytologic and histopathologic findings with immunohistochemical correlation. *Arch Pathol Lab Med* 125:1348, 2001
9. Lossos I, S, Okon E, Bogomolski-Yahalom N, et al: Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease): report of a patient with isolated reotesticular involvement after cure of non-Hodgkin's lymphoma. *Ann Hematol* 74:41, 1997
10. Özünlü A, Dündar A: Rosai-Dorfman Disease involv-ing the nasal septum: Ear, Nose and Throat Journal 74:831, 1995
11. Petzold A, Thom M, Powell M, et al: Relapsing intracranial Rosai-Dorfman disease *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 71:538, 2001
12. Rosai J: Lymph nodes, in Rosai J (ed): *Ackerman's surgical pathology*. St Louis Mosby 1995, p: 1694-5
13. Rosai J, Dorfman RF: Sinus histiocytosis with mas-sive lymphadenopathy: a newly recognized benign clini-copathologic entity. *Arch Pathol* 87:63, 1969
14. Zannolli R, Acquaviva A, Polito E, et al: Pathological case of the month. Multifocal Rosai-Dorfman disease of soft tissue. *Arch Pediatr Adolesc Med* 153:1999, 2000