



VI. ULUSLARARASI KATILIMLI DENEYSEL HEMATOLOJİ KONGRESİ 19-21 NİSAN 2019 – GAZİANTEP NOVOTEL

İZOLE KUTANÖZ ROSAİ-DORFMAN-DESTOMBES HASTALIĞI : OLGU SUNUMU

Yazarlar : Dr. Serhat Çelik - Dr. Zeynep Tuğba Güven - Prof. Bülent Eser - Prof. Leylagül Kaynar - Prof. Mustafa Çetin - Prof. Ali Ünal

Kurum : Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Kayseri

GİRİŞ - AMAÇ

Rosai-Dorfman-Destombes Hastalığı(RDDH) diğer isimleriyle Rosai-Dorfman Hastalığı ve masif lenfadenopatilerle seyreden Sinüs histiyositosiz, etyolojisi bilinmeyen nadir görülen, iyi huylu histiyositik bir bozukluktur. Prevalansı 1: 200.000 olup Amerika Birleşik Devletleri'nde yılda yaklaşık 100 yeni vaka gözlenmektedir.1 Klasik RDDH, servikal lenfadenopati ile başvururken %43'ünde ektranodal hastalık mevcuttur.2 Ektranodal hastalığı olanların yaklaşık %10'unu izole kutanöz hastalık oluşturmaktadır.3 RDDH'in tanısı histopatoloji ile konulmaktadır.

Bizde gövde ön yüzeyi ve sırtta eritemli endüre plakları olan biopside RDDH tanısı alan olguyu sunmaktayız.

METOD

Olgu Sunumu: Kronik rahatsızlığı bulunmayan 56 yaşında erkek hasta dermatoloji polikliniğine gövde ön yüzeyi ve sırtında yara oluşması üzerine başvurdu.(Resim-1) Eritemli endüre plakları üzerinden alınan eksizyonel biopsisinde RDDH olarak raporlandı. Tarafımızca otoimmün ve malign sebepleri araştırılarak dışlandı. Karaciğerde segment 7'de 42x31 mmhipodens nodüler görünüm izlendi, biopsi yapıldı Kavernöz hemanjiom geldi. İzole cilt lezyonlarına yönelik cerrahi önerildi ancak hasta kabul etmedi. Hasta yaklaşık 2 aydır ilaçsız izlemde ve lezyonlarında ilerleme bulunmamaktadır.



VI. ULUSLARARASI KATILIMLI DENEYSEL HEMATOLOJİ KONGRESİ 19-21 NİSAN 2019 – GAZİANTEP NOVOTEL

BULGULAR

Tartışma: RDDH etyolojisi net olarak bilinmeyen nadir görülen Langerhans dışı histiositozdur.4 Bilinenin aksine ilk defa Rosai ve Dorfman'dan 4 yıl önce 1965 yılında Destombes tarafından, lenfadenopati ve sinüs histiositozisi olan 4 hastada tanımlanmıştır.5 Genellikle genç erişkinlerde (ortalama tanı yaşı:20.6) görülmekte birlikte 74 yaşında kadar bildirilmiş vakalar da mevcuttur. RDDH, erkeklerde ve Afrika kökenli bireylerde daha yaygın iken kutanöz formu kadın Asyalılarda daha sık gözlenmektedir.6 İzole görülebilmekle birlikte genetik, otoimmün hastalıklar ve malignitelerle de görülebilmektedir. Kemik iliği nakli sonrası ve Miyelodisplastik sendrom ile birlikte olduğu gösterilen vakalar mevcuttur.7,8 Patolojide, bozulmamış lökositlerin sitoplazmaya yönelmeleri olan emperipolezis yararlı bir bulgudur, ancak tanı için gerekli değildir, çünkü özellikle ektranodal bölgelerde fokal olabilmektedir. Ayrıca bir diğer Langerhans dışı histiositoz olan Erdheim-Chester Hastalığı'nda da gözlenmektedir.9 RDDH histiositlerinin immünofenotipi, CD68 ve değişken CD163 ve CD14 pozitifliği ile sitoplazmik ve nükleer S100 ve fascin pozitifliği ile karakterize edilir.Langerhans hücreli histiositosis'in aksine RDDH hücreleri CD1a2 / CD2072'dir. Klinikte, Klasik (nodal) RDDH'de ateş, gece terlemesi ve kilo kaybı ile bilateral, masif ve ağrısız servikal lenfadenopati gözlenmektedir.10 Mediastinal, aksiller ve inguinal lenfadenopati de gözlenebilir ancak retroperitoneal lenfadenopati oldukça nadirdir.11 Prognozda lenf nodu tutulum sayısı ile korele olduğu gözlenmiştir. Ektranodal tutulum ise RDDH'lerin %43'ünde gözlenmektedir.2 Hemen hemen tüm sistemlerde tutulumu bildirilmiştir. İzole kutanöz hastalık ise ektranodal RDDH'lerin yaklaşık %10'unu oluşturmaktadır.3 Lezyonlar tipik olarak yavaş büyüyen, ağrısız, pruritik olmayan nodüller, plaklar veya sarıdan, kırmızıya ve kahverengiye değişen papüller şeklindedir. Derinin herhangi bir bölgesi etkilenebilir. Ayırıcı tanıda akne vulgaris, varicella-zoster virüsü, sarkoidoz, deri lenfoması ve Mikozis Fungoides bulunmaktadır. Tedavide tek tip yaklaşım bulunmamaktadır ve tedavi bireyselleştirilmelidir. Komplike olmayan lenfadenopati veya asemptomatik kutanöz RDDH'li hastalarda en uygun tedavi gözlemdir. Bu hastaların yaklaşık % 20 ila % 50'si kendiliğinden remisyona girmektedir. Semptomatik Kutanöz RDD'nin ise en etkili tedavisi cerrahi eksizyondur.10 Medikal tedavide ise Kortikosteroidler, Sirolimus, Vinblastin, Metotreksat, Kladrinin, Klofarabin, Thalidomid, Lenalidomid, Rituximab, İmatinib ve Comimetinib denenmektedir.

SONUC

RDDH oldukça nadir görülen, etyolojisi net olarak bilinmeyen, genellikle genç erişkin hastalarda gözlenip sıklıkla iyi seyreden bir Langerhans dışı histiositozistir. Bizim vakamızda olduğu gibi izole kutanöz formu oldukça nadir gözlenmektedir. Genç erişkin hastalarda ağrısız, pruritik olmayan nodüller, papüller ve plaklar saptandığında RDDH akılda bulundurulmalıdır.

ANAHTAR KELİMELER

kutanöz tutulum, Langerhans dışı histiositoz, Rosai-Dorfman-Destombes Hastalığı, Sinüs histiositosis



**VI.ULUSLARARASI KATILIMLI
DENEYSEL HEMATOLOJİ KONGRESİ
19-21 NİSAN 2019 – GAZİANTEP
NOVOTEL**

