

## Rosai-Dorfman Hastalığı Olgu Sunumu Rosai-Dorfman Disease: A Case Report

Orhan Polat Örs<sup>1</sup>, Şükrü Alper Aygen<sup>2</sup>, Şefika Yasemin Akdeniz<sup>2</sup>, Tevfik Tanju Yılmaz<sup>3</sup>, Yusuf Adnan Güçlü<sup>3</sup>, Kurtuluş Öngel<sup>4</sup>

<sup>1</sup> Arş.Gör.Dr., Tepecik Eğitim Araştırma Hastanesi Aile Hekimliği Kliniği, İzmir, Türkiye

<sup>2</sup> Uzm.Dr., Tepecik Eğitim Araştırma Hastanesi Dahiliye Kliniği, İzmir, Türkiye

<sup>3</sup> Uzm.Dr., Tepecik Eğitim Araştırma Hastanesi Aile Hekimliği Kliniği, İzmir, Türkiye

<sup>4</sup> Doç.Dr., Tepecik Eğitim Araştırma Hastanesi Aile Hekimliği Kliniği, İzmir, Türkiye

### Özet

Rosai-Dorfman Hastalığı (RDH), nadir görülen benign granümatöz bir hastalıktır; histiositozis, plazma hücre proliferasyonu ve histopatolojik incelemede lenfofagositoz görülmesi gibi karakteristik bulgularından dolayı Masif Lenfadenopati Sinus Histiositozis olarak da isimlendirilir. En sık, genç erişkinlerde görülür. Aynı zamanda bütün yaş gruplarında ve her iki cinsiyette görülebilir. Bu makalede 69 yaşında, göğüs ağrısı ve dispnesi olan erkek hasta sunulmuştur. Histopatolojik incelemesinde RDD tanısını doğrulayan lenfofagositoz görülmüştür.

**Anahtar kelimeler:** granümatöz, histiositoz, lenfadenopati

### Summary

Rosai-Dorfman Disease (RDD), also known as Sinus Histiocytosis with Massive Lymphadenopathy due to its characteristic findings such as histiocytosis, plasma cell proliferation and lymphophagocytosis in histopathologic examination, is a rare, benign granulematous disease. It is most commonly found in young adults. But also seen all age groups and gender. This article reports a 69-year-old male patient with chest pain, dyspnea. Histopathological examination demonstrated lymphophagocytosis consistent with a diagnosis of RDD.

**Key words:** granulematous, histiocytosis, lymphadenopathy

Kabul tarihi: 27.Kasım.2012

### Giriş

Boyunda kitle, kulak burun boğaz, genel cerrahi, dahiliye, pediatri, göğüs cerrahisi, radyoterapi ve onkoloji gibi değişik tıp disiplinlerinin ortak ilgi alanını oluşturan; oldukça sık görülen bir patolojik durum olarak ilk basamak sağlık hizmeti yürüten pratisyen hekimlerin ve aile hekimlerinin de sıklıkla karşılaştıkları komplike bir sağlık sorununu oluşturur. Boyun çok değişik ve çok miktarda neoplazmın görüldüğü ve lenfatik ağın en yoğun olduğu vücut bölgesidir. İçerdiği hayati organ, damar, sinir ve lenf ağı nedeniyle önemi daha da artmaktadır. Boyunda kitle özellikle kulak burun boğaz hastalıkları polikliniklerinde çok sık görülen bir başvuru nedenidir (1).

Sinüs histiositosis (Rosai-Dorfman Hastalığı) masif lenfadenopatilerle (LAP) seyreden, etyolojisi bilinmeyen nadir görülen histiositik bir bozukluktur. İlk olarak Rosai Dorfmann tarafından 1969 yılında tanımlanmıştır. Spontan remisyon ile ölümcül vital organ tutulumu arasında değişen klinik spektruma sahip olan bu hastalık; sıklıkla baş ve boyun bölgesini tutar, benign karakterde, kendini sınırlayan histiositik proliferatif bir rahatsızlıktır. Ağrı, ateş, nötrofili, sedimentasyon artışı ve poliklonal hipergammaglobulinemi görülür. Primer olarak lenf

nodlarında görülür fakat deride tipik olarak eritamatöz papul ve nodül şeklinde ekstra nodal bölgeleri de tutabilir. Yaşamın ilk iki dekadında sık olmakla birlikte her yaşta gözlenebilir. Özellikle zencilerde daha sık rastlanmaktadır (1). Hastaların %43'ünde göz, üst solunum sistemi, tükürük bezleri, deri, kemik, meninks ve santral sinir sistemi ile testisler gibi ekstra nodal tutulum olabilir (2,3,4).

Rosai Dorfmann Hastalığı'nın patogenezinin histiositlerin proliferasyonuna neden olarak gizli bir kronik enfeksiyon yada bir enfeksiyöz ajan yada antijene karşı aşırı immün cevap olarak düşünülmesine karşın herhangi bir etyolojik ajanla nedensel bir bağlantı gösterilememiştir. Klebsiella, Brusella gibi bakteriler, Epstein Barr Virüs, Herpes Virüs, Sitomegalovirüs, Parvo Virus B-19 gibi viruslar olası etyolojik ajan olarak suçlanmıştır (5).

### Olgu

Göğüs ağrısı, dispne yakınması olan bu yakınmaları ile acil başvurusu yapan 69 yaşında erkek hastanın öyküsünde bilinen diyabet, koroner arter hastalığı, hipertansiyon ile nefrektomi ve nefrolithiasisi olduğu belirtilen olguda; alınan kardiyak enzimleri ile çekilen

elektrokardiyografisinde (EKG) patoloji saptanmadı. Yakınmalarında bir miktar gerileme olan ancak şikayetleri tamamiyle düzelmeyen olgu, Akut Koroner Sendrom açısından tetkik ve tedavisinin yapılabilmesi için servis yatışı yapıldı. Servis yatışı yapıldıktan sonra özgeçmişinde boyun ön kısmında şişlik yakınması olması üzerine dış merkezde ön servikal bölgeden alınmış olan lenf bezi ince iğne aspirasyon biyopsisinde malignite saptanmış olduğu ancak primer odağın belirlenemediği öğrenildi. Hastanın klinik muayenesinde solunum seslerinde hafif kabalaşma tespit edildi. Hastanın 2010 yılında çekilen toraks bilgisayarlı tomografisinde (BT) hiler LAP saptandığı görüldü. Kontrastlı BT yeniden tekrarlandı. Bir yıl arayla çekilen toraks BT'leri kıyaslandı; infiltrasyon bulgularında belirgin gerileme olduğu saptandı. Akciğer parankim içinde aktif infiltrasyon saptanmadı. Özefagus endoskopik olarak malignite açısından incelendiğinde belirgin patoloji saptanmadı. Olgu dispnesi ve daha önce saptanmış olan boyundaki şişliği açısından Kulak Burun Boğaz Kliniği'ne konsülte edildi. Hastanın otoskopik ve rinoskopik bakılarında bir patoloji saptanmadı. Nazofarenks ve larenks'in endoskopik bakısının olağan olduğu görüldü. Boyun bölgesinde palpabl kitle tespit edilemeyen olgudan tiroid ultrasonografi (USG) istendi; 12 mm çaplı, yağlı hiluslu, ovoid şekilli lenf lenf nodu saptandı. Olgudan yapılan biyopside sonuç reaktif histiosis (Rosai-Dorfman) olarak belirtildi. Çıkarılan lenf nodunun histopatolojik incelemesinde normal lenf nodu yapısının yaygın sinuzoidal dilatasyon ve histiositik hücre proliferasyonuna bağlı olarak bozulduğu izlendi. Histiositik hücre grupları, marjinal sinüs ya da medüller sinüsler içerisinde kohezif olmayan hücre toplulukları oluşturmaktaydı. Bu hücrelerin atipi bulguları göstermediği izlendi. Histiositik hücrelerin bir bölümünün sitoplazması içerisinde fagosit lenfositler dikkati çekti (emperipolesis). Olgunun flow sitometri ile CD4/CD8, immün globulinler bakıldı, sonuçların Rosai-Dorfman Hastalığı ile uyumlu olduğu görüldü.

## Tartışma

Rosai-Dorfman hastalığı genellikle ilk iki dekada, masif ağrısız bilateral servikal lenfadenopati ya da diğer lenf bezi grupları tutulması ile ortaya çıkar. Gross olarak nodlar belirgin perinodal fibrozis ile örtülüdür (4). Kesit yüzleri, içeriğindeki yağ miktarına bağlı olarak gri-altın sarısı renktedir. Mikroskopik olarak lenf sinüslerinde belirgin genişleme nedeniyle lenf bezinin normal düzeni bozulmuştur. Bu sinüslerde çok sayıda lenfositler, plazma hücreleri ve çok sayıda nötral lipid yüklü geniş berrak sitoplazmalı, büyük veziküler nüveli histiositler bulunmaktadır. Bu histiositlerin çoğunun sitoplazmalarında çok sayıda sağlam lenfositler, kırmızı kan hücreleri ve az sayıda plazma hücreleri bulunmaktadır. Bu özellik "emperipolesis" veya

"lenfositofagositozis" olarak tanımlanmaktadır ve SHML için tanısal kabul edilmektedir (6,7).

## Sonuç

Sonuç olarak yutkunma zorluğu, dispne, halsizlik ve göğüs ağrısı gibi sık karşılaştığımız ve pek çok patolojiye yorumlanabilecek semptomları olan spesifik laboratuvar bulgusu olmamasına rağmen mikrositik anemi, artmış eritrosit sedimentasyon hızı, poliklonal hipergamaglobulinemi, artmış IgG düzeyleri, trombositoz ve CD4/CD8 düzeylerinde değişim saptanmış bir olguda, araştırma derinleştirildiğinde sinüs histiosis gibi oldukça nadir bir vakanın saptanabildiği bu nedenle sık görülen semptomlarda ayırıcı tanıya gitmek için olguya dikkatli ve multidisipliner yaklaşımın ne kadar önemli olduğu görülmektedir.

## Kaynaklar

1. Koç C, Akyol U, Özdem C. Boyun Kitleleri. Ankara Tıp Mecmuası 1995;48:243-52.
2. Vermugati GK, Naik MN, Hanover SG. Rosai-Dorfman Disease of the Orbit. Journal of Hematology and Oncology 2008;1:2.
3. Avramov T. Rosai-Dorfman disease with infra-tentorial localization: a case report. Journal of IMAB-Annual Proceeding (Scientific papers) 2009; book 1:82-3.
4. Stebbing C, Walt JVD, Ramadan G. Rosai-Dorfman Disease: A Previously Unreported Association With Sickle Cell Disease. BMC Clinical Pathology 2007;7:3.
5. Pınarlı F, Yıldız L, Dağdemir A, Çelebi M, Acar S. Ekstranodal Tutulum Gösteren Rosai-Dorfman Hastalığı: Olgu Bildirimi ve Tartışma. Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Dergisi 2004;21(3):133-7.
6. Altıntaş N, Altınsoy B, Sarıaydın M, Rosai-Dorfman Disease, J Clin Anal Med 2012;3(4):463-5.
7. Bhat GM, Kumar S, Sarman A. Rosai-Dorfman Disease: A case report with review. Indian Journal of Medicial and Paediatric Oncology 2004;25(4):39-41.

## İletişim:

Arş.Gör.Dr. Orhan Polat Örs  
T.C.S.B. Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi  
Aile Hekimliği Kliniği, İzmir, Türkiye  
Tel: +90.505.7573146  
e-mail: polators@hotmail.com