

Арьсны розай-дорфман өвчний ховор тохиолдол (Rosai dorfman disease)

Э.Дэлгэрзаяа¹, Э.Сарангоо¹, Б. Амаржаргал¹, Ш.Энхтуяа², А.Хулан¹, Г.Цогзол¹

¹Арьсны Өвчин Судлалын Үндэсний Төв

² Егето эмнэлэг

Цахим шуудан: delgerzaya.med@gmail.com, Утас: 99930797

Түлхүүр үг:

Лангерхансын бус эсийн
хистиоцитоз
Эмпиополезис
Эмгэг эд судлал
Иммунохистохими
Арьсны дурангийн
шинжилгээ

Товч утга

Удиртгал: Розай-Дорфманы өвчин нь (РДӨ) нь Лангерхансын бус хистиоцит эсийн гаралтай, ховор тохиолддог, арьс болон бусад эрхтэн тогтолцоог гэмтээдэг, шалтгаан тодорхойгүй, хоргүй хавдар юм. Уг өвчин Америкийн Нэгдсэн улсад 1:200,000 тохиолддог бол Монгол улсад сүүлийн 5 жилийн хугацаанд (ICD10) ӨОУ-аар D76.0 оношоор 4 тохиолдол бүртгэгдсэн. Үйлчлүүлэгч 59 настай /эмэгтэй анх АӨСҮТөвийн Эмчилгээний Гоо Засал Нөхөн Сэргээх Тасагт (ЭМГЗНСТ) үзүүлэхэд баруун гуяны дотор хэсэгт бүлэглэн байрласан, арьснаас дээш өргөгдсөн, дугуй зуйван хэлбэртэй гүвдрүү, товруу, зангилаатай мөн хоёр хөлийн шилбэ орчимд тархмал улаан толбо, гүвдрүүнүүдтэй байв. Оношилгооны зорилгоор эмгэг эд судлалын шинжилгээ хийхэд элбэг цитоплазмтай хистиоцит, цитоплазмд лимфоцит буюу (Эмпиополезис) өөрчлөлт илэрч арьсны дуран болон имунохистохимийн шинжилгээний дүгнэлтүүдэд үндэслэн оношийг баталгаажуулсан. **Авсан арга хэмжээ:** АШУИС-ийн Монгол-Японы эмнэлэг рүү илгээж мэс заслын тасагт үлдсэн зангилаат өөрчлөлтийг мэс заслын аргаар авч, цаашдын хяналтыг цусны эмч рүү илгээсэн. Үүнээс гадна Компьютер Томографийн шинжилгээ хийлгэхийг зөвлөж мөн уушги, хоол боловсруулах, нүд, хавдарын эмчид үзүүлэхийг зөвлөсөн. Арьсны хязгаарлагдмал хэлбэрийн РДӨ нь зарим тохиолдолд өөрөө аяндаа арилдаг бол олон эрхтэн тогтолцоог хамарсан эсвэл хавсарсан тохиолдолд цус болон хавдрын эмчид үзүүлж системийн эмчилгээ хийх шаардлагатай байдаг. **Дүгнэлт:** Энэ өвчнийг эмнэлзүй, эд судлал, имунохистохими болон арьсны дурангийн шинжилгээ хийж толбо, гүвдрүү, зангилаат тууралтаар илэрдэг арьсны бусад өвчнүүдээс ялгаж оношлох нь чухал ач холбогдолтой.

Үндэслэл: Тархмал лимфаденопати бүхий синүсийн хистиоцитоз буюу Розай-Дорфман өвчин (РДӨ) нь Лангерхансын бус хистиоцит эсийн гаралтай, ховор тохиолддог, тунгалгийн булчирхай болон арьс, бусад эрхтэн тогтолцоог гэмтээдэг шалтгаан тодорхойгүй, хоргүй хавдар юм. РДӨ нь Америкийн нэгдсэн улсад 1:200 000 тохиолддог. Монгол улсын эрүүл мэндийн сүүлийн 5 жилийн үзүүлэлтээр (ICD10) ӨОУ-ын ангиллаар D76.0 оношоор 4 тохиолдол бүртгэгдсэн. Лимфаденопати өөрчлөлтгүйгээр дан арьсны тууралтаар илэрдэг. Хэвлэлийн тоймоос харахад арьсны хэлбэр нь нийт тохиолдлуудын ~3% орчимийг эзэлдэг.¹ Тунгалгийн булчирхайнаас бусад хэсэгт амьсгалын зам, яс болон нүдний аяганы арын зай, амны хөндий, элэг, дэлүү, төмсөг, шээс бэлгийн тогтолцоо, хоол боловсруулах зам, төв мэдрэлийн тогтолцоо, дууны хөвч зэрэг зөөлөн эдийг хамарч болно.² Шалтгаан тодорхойгүй хэвээр байгаа боловч генетик, халдвар болон үрэвслийн механизмуудыг

таамагласан байдаг.³ Ихэнх тохиолдолд өвчний явц хоргүй, өөрөө эдгэрдэг тул эмчилгээ шаардлагагүй. Шинж тэмдэггүй арьсны хэлбэрийн үед эд судлалын шинжилгээгээр онош батлаж, ажиглах ёстой байдаг бол харин тунгалгийн зангилаа болон бусад эрхтэнд их хэмжээгээр нөлөөлж хүндрэл үүсэх үед эмчилгээ зайлшгүй шаардлагатай^{3,4}. Мэс заслын аргаар авах нь үр дүнтэй.⁴ Арьсны тууралтын хэлбэрийг энгийн батга, саркоидоз, арьсны лимфома, ксантома болон бусад үсэрхийлсэн хавдраас ялган оношилно.⁴

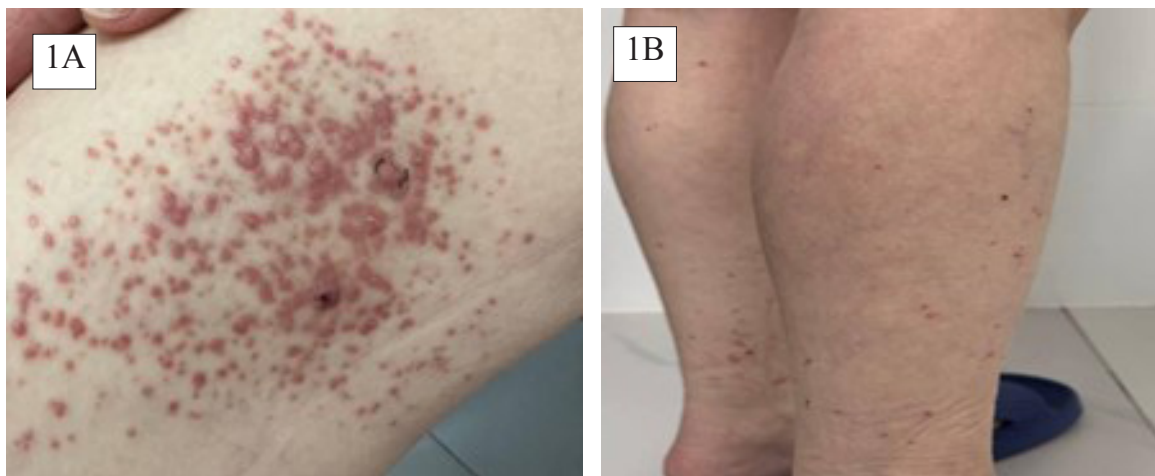
Эмнэлзүй тохиолдол: Үйлчлүүлэгч 59 настай, эмэгтэй биеэр толбо болон зангилаатай тууралт аажим нэмэгдэж гарна, хөндүүрлэнэ гэсэн зовууртай. АӨСҮТөвийн ЭМГЗНСТ тасагт хандсан.

Хэсэг газарт: баруун гуяны дотор талд 4-5 см хэмжээтэй, улаан өнгийн суурин дээр хоорондоо бүлэглэн байрласан, арьснаас дээш өргөгдсөн, дугуйгаас зуйван хэлбэртэй, барьж үзэхэд нягт хатуу

тогтоцтой гүвдрүү, товруу, зангилаатай. Хоёр хөлийн шилбээр энд тэнд, цөөн тооны улаан өнгийн толбо, гүвдрүүтэй. Захын тунгалгийн булчирхай тэмтрэлтээр томролгүй.

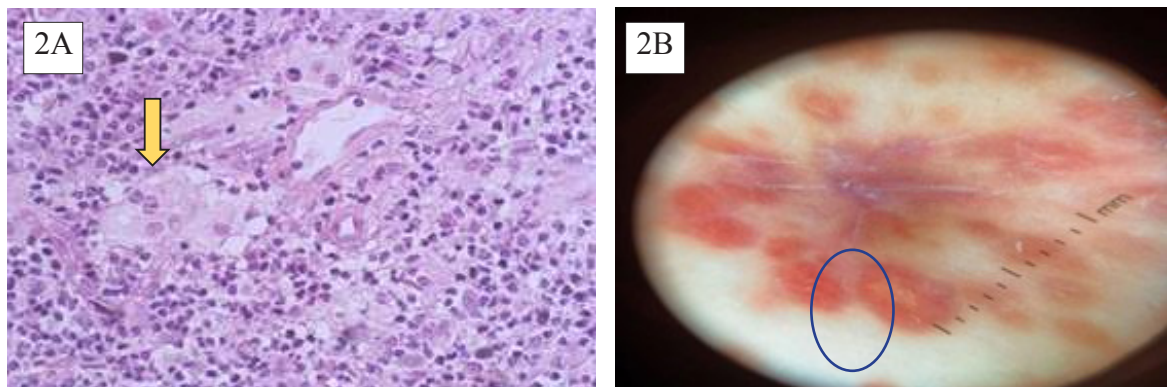
Анх 2024 оны 10 дугаар сард ширээний буланд баруун гуяыг цохиж, тухайн хэсэгт хөхөрч, тууралт гараад зангилаа мэт болсон, аажимдаа идээтэй толгойтой мэт болсон гэнэ. Тухайн тууралт өөрөө аяндаа алга болсон. 2024 оны 11 дүгээр сараас огцом 10кг жин хассан. 20 хоногийн дараагаас буюу 11 дүгээр сард зүүн хөлний шилбээр юманд цохиогүй байхад тууралт дахин гарсан тул 2025 оны 3 дугаар сард ЭМГЗНСТасагт амбулаториор үзүүлэн онош тодруулах зорилгоор эдийн шинжилгээ өгсөн. Эмгэг судлалын шинжилгээнд жинхэнэ давхарт илэрхий бөөмхөнтэй, том, дугуй, гиперхроматик будагдсан

бөөмтэй, элбэг цитоплазмтай хистиоцитуудтай. Цитоплазмд нь лимфоцит, плазма, цөөн нейтрофил зэрэг үрэвслийн эс агуулсан. (Эмпириополезис) Жинхэнэ давхарын завсарт лимфоцит, хистиоцит, плазма болон эозинофил эсийн нэвчдэстэй зэрэг өөрчлөлтөөс дүгнэж DS: Арьсны Розай Дорфман онош тавигдаж, иммуногистохимийн шинжилгээ хийлгэж шинжилгээнд S100 эерэг хэвийн бус хистиоцит эсүүд, CD68 эерэг хистиоцит эсүүд, Cyclin D1 эерэг, CD79 хэсэгчлэн эерэг, харин CD1a Лангерхансын хистиоцит эсүүдэд сөрөг будагдагдсан. Арьсны дуранд: Улаан өнгийн суурин дээр улаанаас улбар шар өнгийн гүвдрүү, зангилаатай, судас өргөссөн зэрэг өөрчлөлтүүд илэрч онош батлагдсан. Лабораторийн шинжилгээнд цус, шээс, биохимийн шинжилгээнүүдэд өөрчлөлт үгүй.



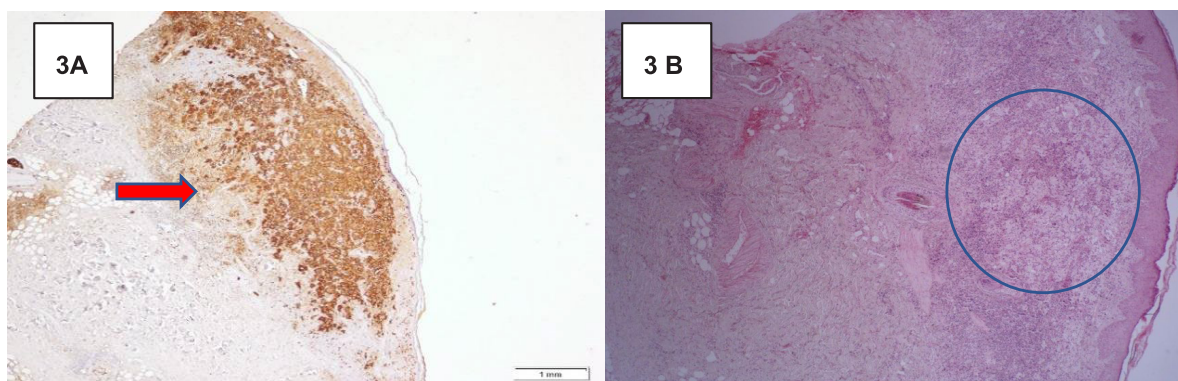
Зураг 1. Эмнэлзүйн хэсэг газрын өөрчлөлт

Тайлбар: 1А. Баруун гуяны дотор талд 4-5 см хэмжээтэй, улаан өнгийн суурин дээр хоорондоо бүлэглэн байрласан, арьснаас дээш өргөгдсөн, дугуйгаас зуйван хэлбэртэй, барьж үзэхэд нягт хатуу тогтоцтой гүвдрүү, товруу, зангилаатай. 1В. Хоёр хөлийн шилбээр энд тэнд, цөөн тооны улаан өнгийн толбо, гүвдрүүтэй.



Зураг 2. Эдийн шинжилгээ болон зураг болон арьсны дурангаар авсан зураг

Тайлбар: 2А. Olympus CX 32 гэрлийн микроскопийн (40х) өсгөлт. 2В. Арьсны дурангаар илэрсэн өөрчлөлт.



Зураг 3. Иммунохистохими болон Гематоксилин-Эозин будгаар будсан арьсны эдийн шинжилгээ

Тайлбар: 3A. Иммунохистохимийн S100 эерэг будагдсан. Olympus CX 32 гэрлийн микроскопын (40x) өсгөлтөөр эдийн шинжилгээ. 3B: Olympus CX 32 гэрлийн микроскопийн (4x) өсгөлтөөр эдийн шинжилгээ.

Эмчилгээ: Үйлчлүүлэгчийн арьсны тууралтаас эдийн шинжилгээ авч оношийг баталгаажуулсан бөгөөд АШУИС-ийн Монгол-Японы эмнэлэг рүү илгээж мэс заслын тасагт үлдсэн зангилааг авахуулсан. Хэрэв бусад эрхтэн тогтолцоонд үсэрхийлэл илэрвэл хавдар судлал болон цусны эмчид үзүүлэх шаардлагатай. Үсэрхийлэлтэй тохиолдолд системийн болон бусад нэмэлт эмчилгээг хийнэ.

Үр дүн: Тухайн хэсэгт тууралт дахин гараагүй.

Хэлцэмж: Розай-Дорфман өвчин нь лимфаденопатитай холбоогүй арьсны өөрчлөлтөөр илэрдэг тухай анх 1978 онд тодорхойлсон бөгөөд маш ховор тохиолддог.⁵ Зарим судлаачид АРДӨ-ийг дан арьсны хэлбэр болон системийн өөрчлөлттэй холбоотой АРДӨ гэж ангилсан.⁶ Дан арьсны РДӨ-ний эмнэлзүйн хувьд ихэвчлэн хүрэн улаанаас, шаргал өнгийн гүвдрүү, зангилаа, товруунууд гардаг. Эдгээр тууралт нь нүүр, их бие, дээд ба доод мөчдөд байрлана.⁷ Мөн ксантома төст тууралтаар илэрч болно. Хэмжээ нь 1 см-аас хэдэн см хүртэл хүртэл хязгаарлагдмал эсвэл тархмал байдаг.⁸ Манай тохиолдолд доод мөчдөөр улаан өнгийн суурин дээр, хоорондоо бүлэглэн байрласан, арьснаас дээш өргөгдсөн, дугуйгаас зуйван хэлбэртэй, тэмтрэхэд нягт хатуу тогтоцтой гүвдрүү, товруу, зангилаа байв.

АРДӨ нь ихэвчлэн бусад эрхтэн тогтолцооны шинж тэмдэгтэй холбоотой илэрдэг. Үүнд: Тунгалгийн булчирхай томрох мөн ясны чөмөг, элэг, дэлүү, уушги, өнчин тархины булчирхай/төв мэдрэлийн системд голомтод өөрчлөлт гардаг. Эмнэлзүйн талаас халуурах, жингээ алдах, шөнө хөлрөх зэрэг шинж тэмдэг илэрдэг бол шинжилгээнд нейтрофилёз, лейкоцитоз, поликлональ гаммопати болон улаан эсийн тунах хурд ихсэх зэрэг өөрчлөлтүүд гардаг.⁹ Манай тохиолдолд булчирхайн томролгүй, бусад лабораторийн шинжилгээнд өөрчлөлтгүй байсан боловч богино хугацаанд жингээ алдсан байна. Тархварзүй хувьд АРДӨ нь ихэвчлэн ахимаг насныханд дунджаар (43.5 нас), эмэгтэйчүүд эрчүүдээс давамгай (2:1) өвчилдөг бөгөөд Ази болон Кавказ гаралтай хүмүүст илүү бүртгэгдсэн.¹⁰ Бидний үйлчлүүлэгч газарзүй болон насны хувьд нийцэж байгаа ба 59 настай эмэгтэй байв.

АРДӨ нь шалтгаан тодорхойг боловч сүүлийн үеийн таамаглалд вирусын шалтгаантай гэж үзэж байна. Үүнд ЭБВ, HHV-6, Клебсиелла зэрэг халдварын үүсгэгчид ордог. Лаура нарын судалгаанд NRAS, KRAS, MAP2K1, болон ARAF генийн мутаци өөрчлөлттэй холбоотой гэж дурьдагдсан. Үйлчлүүлэгч өмнө вирусын халдвараар өвдөж байгаагүй мөн удамзүй шинжилгээ хийгдээгүй.

2018 оны Розай-Дорфман өвчний менежментийн товч алгоритмд дурьдсанаар ихэнхдээ өөрөө намдах хандлагатай учраас ажиглах мөн арьсны том голомт эсвэл гоо сайхны зорилгоор мэс засал хийхийг зөвлөдөг. Хэрэв олон эрхтэн тогтолцоонд голомтод өөрчлөлт илэрсэн тохиолдолд кортикостеройд, дархлаа дарангуйлах мөн хими эмчилгээ авна гэж заасан байдаг. Иймд бид эхний сонголтоор ажиглалт хийж, онош батлах зорилгоор эмгэг эд судлал болон иммуногистохими шинжилгээ хийгдсэн. Үлдсэн эдийг мэс заслаар авхуулах талаар үйлчлүүлэгчид санал болгосоны дагуу ажилбар хийгдэж, тухайн хэсэг газарт дахин тууралт гараагүй болно. Хэрвээ дахин тууралт гарч, бусад эрхтэн тогтолцоог хамарвал кортикостеройд (Преднизолон өдөрт 40-70мг/) тунгаар авна. Сирипан нарын эмнэлзүй тохиолдол бидний тохиолдолтой төстэй арьсны хэлбэрээр байсан боловч эмчилгээнд преднизолон өдөрт 50 мг тунгаар уулгаж байхад хоёр сарын дараа үзлэгт зөвхөн хэсэгчигсэн хариу үзүүлсэн тул өөр эмчилгээний арга хэрэглэсэн. Системийн болон арьсны Розай-Дорфманы өвчний нийтлэг хистологийн зураглалт хистиоцит эсийн элбэг цитоплазмд лимфоцит, плазма зарим тохиолдолд нейтрофил эсүүдийг агуулсан (Эмпирополезис) өөрчлөлт байдаг. Жинхэнэ давхарт гистиоцит, лимфоцит болон плазмын эсүүдийг агуулсан холимог үрэвслийн эсийн нэвчидэс ажиглагддаг. Иммунохистохимийн шинжилгээгээр эдгээр голомтын гистиоцитууд нь ихэвчлэн S-100 болон CD68-д эерэг будагддаг, харин CD1a нь сөрөг байдаг. Эдгээр иммунохистохимийн өөрчлөлт нь манай тохиолдлын үр дүнтэй нийцэж байна.

Дүгнэлт: Энэ өвчнийг эмнэлзүйн, эд судлал, иммунохистохими болон арьсны дурангийн

шинжилгээ хийж толбо, гүвдүү, зангилаат тууралтаар илэрдэг арьсны бусад өвчнүүдээс ялгаж оношлох нь чухал ач холбогдолтой. Бид арьс судлалын практикт тохиолдсон, Лангерхансын бус хистиоцит эсийн гаралтай, арьсан дээр илэрдэг хоргүй хавдрын онош батлагдсан ховор тохиолдлыг танилцуулж байна.

Ном зүй:

1. Ahmed A, C. N. (2019 Jun). A comprehensive assessment of cutaneous Rosai-Dorfman disease. *Ann Diagn Pathol.* , 40:166–73.
2. Alessandro Pulsoni, G. A. (2002). Treatment of Sinus Histiocytosis with Massive Lymphadenopathy. *American Journal of Hematology*, 69, 67–71.
3. Fatemeh Montazer I, S. F. (2022). A pure Cutaneous Rosai-Dorfman disease: case report and a review of the literature. *Caspian J Intern Med.*, 13(4), 818–826.
4. Foucar E, R. J. (1990). Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease): review of the entity. *Semin Diagn Pathol.* , 7, 19–75.
5. Han Ma, Y. Z. (2015). Rosai-Dorfman Disease with Massive Cutaneous Nodule . *Ann Dermatol*, 27.
6. Jadhav, S., Dongre, A., Darkase, B., & Dandale, A. (2022). A Rare Case of Purely Cutaneous Rosai–Dorfman’s Disease. *Indian Journal of Dermatopathology and Diagnostic Dermatology*, 9, 15-18.
7. Med Dheker Touati, A. O. (April 2024,). Diagnostic consideration of lipoma-like lesion: A case report of primary cutaneous Rosai-Dorfman disease. *International Journal of Surgery Case Reports*, 117.
8. Oussama Abba, E. J.-F.-A.-G. (2018). Consensus recommendation for the diagnosis and clinical management of Rosai Dorfman Destombes disease. *AMERICAN Society of Hematology*, 131, 2877–2890.
9. Rizwan MM, C. G. (2013). A case of isolated cutaneous Rosai-Dorfman-Syndrome. *Gulf J Oncolog.* 2013;1:87–89. *Gulf J Oncolog.* , 87–89.
10. Tanaka N, A. T. (1978). Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai and Dorfman) and significant skin involvement. *Acta Pathol Jpn*, 28, 75–84.
11. Whitehouse, L. L. (2019,). Case report of Rosai–Dorfman disease. *Diagnostic Histopathology*, 25, Pages 289-290.

Rare Case of Cutaneous Rosai-Dorfman Disease

Delgerzaya E¹, Sarangoo E¹, Amarjargal B², Enkhuya Sh², Khulan A², Tsogzol G³

¹National Dermatology Center of Mongolia

²Etemo clinic

E-mail: delgerzaya.med@gmail.com, Tel: +976-99930797

Abstract

Background: Rosai–Dorfman disease (RDD) is a rare, benign disorder of non-Langerhans cell histiocytic origin with an unknown etiology, which can affect the skin and other organ systems. The incidence in the United States is approximately 1:200,000. In Mongolia, four cases have been registered over the past five years under the ICD-10 code D76.0.

Case presentation: A 59-year-old female patient initially presented to the Dermatology Department of the National Center for Dermatology with clustered, elevated lesions on the medial aspect of the right thigh, including papules, plaques, and nodules of round to oval shape. Additionally, multiple erythematous macules and papules were observed on both lower legs.

For diagnostic purposes, a histopathological examination was performed, revealing histiocytes with abundant cytoplasm and lymphocytes within the cytoplasm (emperipolesis). The diagnosis was confirmed based on dermoscopic and immunohistochemical findings.

Management: The patient was referred to the Mongolian-Japanese Hospital of MNUMS, where the remaining nodular lesions were surgically excised in the surgical department. Further follow-up was referred to a hematologist. Computed tomography (CT) imaging was recommended. Cutaneous-limited RDD may resolve spontaneously in some cases; however, when multiple organ systems are involved or when associated forms are present, referral to hematology and oncology specialists for systemic therapy is required.

Conclusion: It is important to differentiate this disease from other dermatological conditions presented with macules, papules, and nodules through clinical evaluation, histopathology, immunohistochemistry, and dermoscopic examination.

Keywords: Non-Langerhans cell histiocytosis; Emperipolesis; Histopathology; Immunohistochemistry; Dermoscopy