

4. Berry, J. Fibro-chondroma of tongue / J. Berry // Transactions of the Pathological Society of London. – 1890. – Vol. 41. – P. 81.

5. WHO Classification of Tumours Editorial Board. Head and Neck Tumours / WHO Classification of Tumours Editorial Board. – 5th ed. – Lyon : IARC, 2024. – Vol. 9. – 836 p.

МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ КОЖНОЙ ФОРМЫ БОЛЕЗНИ РОЗАИ-ДОРФМАНА

**Рогов Ю.И.¹, Москвин А.А.², Корнев Н.В.², Сыантович А.А.²,
Анищенко С.Л.², Латушкина М.И.²**

¹*Белорусский государственный медицинский университет*

²*Городское клиническое патологоанатомическое бюро
Минск, Беларусь*

Введение. Болезнь Розаи-Дорфмана представляет собой нелангергансоклоточный гистиоцитоз с различными клиническими проявлениями, в зависимости от вовлечения в патологический процесс тех или иных органов. В редких случаях отмечены первичные поражения кожи. Впервые заболевание было описано J. Rosai и R.F. Dorfman в 1969 году как «синусовый гистиоцитоз с массивной лимфаденопатией» и характеризуется ими в качестве доброкачественной нозологии [1, с. 64]. Позже появились сведения о возможных экстранодальных и диссеминированных поражениях с довольно агрессивным клиническим поведением. В настоящее время, согласно классификации гематолимфоидных опухолей 5-го пересмотра ВОЗ, это название не рекомендовано к употреблению [2, с. 512]. Заболевание относят к гистиоцитарно/макрофагальной группе.

Цель. Представить редкое наблюдение болезни Розаи-Дорфмана в коже и дать описание морфологических особенностей такого поражения для совершенствования диагностических подходов.

Методы исследования. Объектом исследования послужил операционный материал удаленной опухоли у пациента мужского пола 54 лет. Согласно анамнезу, безболезненное новообразование появилось в области туловища несколько месяцев назад в виде слегка выступающего пальпируемого коричневатого узла, безболезненного, медленно увеличивающегося в размерах. Сопутствующих заболеваний (опухолевых, аутоиммунных и других) выявлено не было. После резекции узла материал был зафиксирован в 10% растворе формалина и с клиническим диагнозом «Эпидермальная киста» отправлен на исследование в патологоанатомическое бюро. При макроскопической оценке объекта он представлял собой участок кожи размером 2,5х1,5х1,5 см, с мягким сероватым узлом диаметром около 1,5 см в центре. После вырезки кусочки ткани были обработаны по стандартной гистологической методике и залиты в парафиновые блоки. Микротомные серийные срезы с этих блоков толщиной

5 мкм окрашивали гематоксилином и эозином и иммуногистохимическими методами.

Результаты и их обсуждение. На гистологических срезах на малом увеличении под многослойным плоским эпителием с явлениями гиперплазии, паракератоза, акантоза был обнаружен довольно мономорфный густой клеточный опухолевый инфильтрат, с нечеткими границами (рисунок 1).

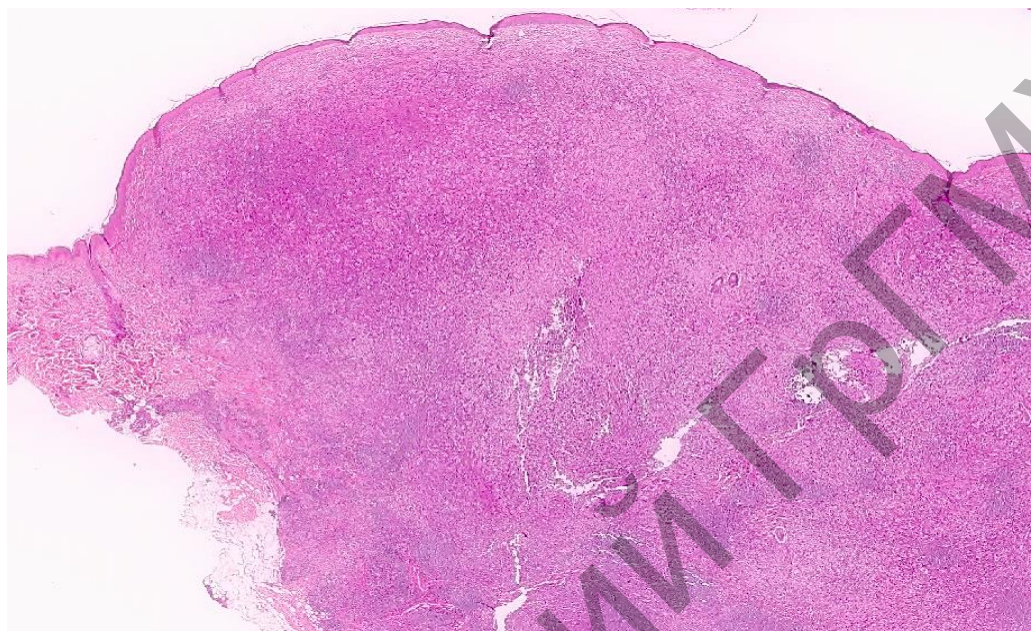


Рисунок 1 – В коже под эпителием виден выбухающий клеточный инфильтрат с нечеткими границами, удаленный нерадикально.

Окраска: гематоксилин и эозин. Увеличение: x40

Он выходил за пределы линии резекции – удалён нерадикально. При большем увеличении опухолевидное образование состояло из крупных клеток с обильной бледно-эозинофильной цитоплазмой, светлыми округлыми и овальными ядрами, по цитологическим признакам соответствующих гистиоцитам. В цитоплазме многих из них определялись сохраненные лейкоцитарные клетки: преимущественно лимфоциты, реже плазмоциты, отдельные сегментоядерные формы (рисунок 2), что характерно для «эмпериполеза» [3, с. 93]. Между клетками гистиоцитарного вида в инфильтрате определялись также плазматические клетки, лимфоциты.

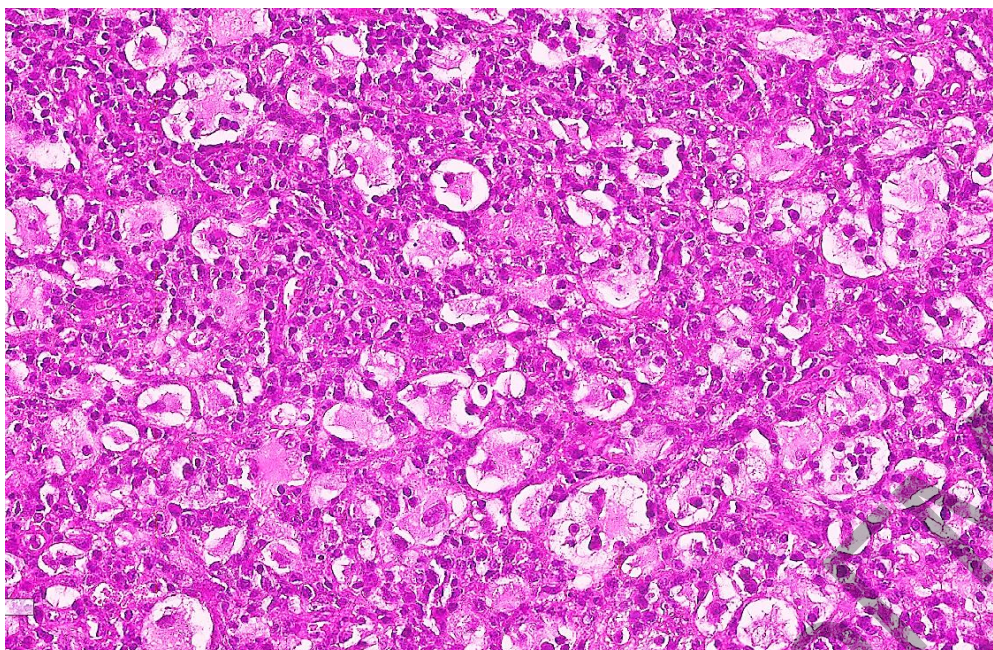


Рисунок 2 – Опухолевый инфильтрат состоит из крупных, макрофагального вида клеток. В цитоплазме многих из них содержатся лимфоидные элементы. В инфильтрате присутствуют также плазмочиты и лимфоциты. Окраска: гематоксилин и эозин. Увеличение: x200

Митотическая активность и пролиферативный индекс были крайне низкими, некрозы отсутствовали. На одном из серийных срезов рядом с опухолью определялось увеличенное (утолщенное и извитое) нервное волокно (по типу гиперневрии) (рисунок 3).

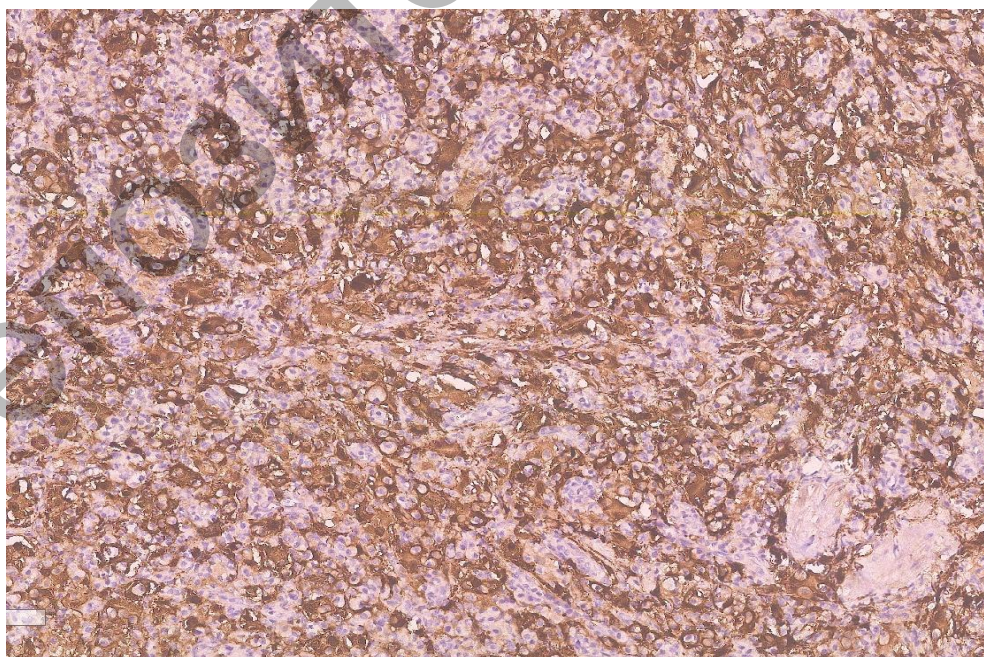


Рисунок 3 – Положительная экспрессия S100 в крупных клетках опухолевого инфильтрата. Иммуногистохимическая окраска: S100. Увеличение: x100

При иммуногистохимическом исследовании отмечалась положительная реакция крупных клеток на такие маркеры как CD68, S100, OCT2. При этом они не реагировали на CD1a. Присутствовали лимфоциты как Т-, так и В-линий, что подтверждалось окрасками с CD3 и CD20.

Митотическая активность и пролиферативный индекс были низкими, некрозы отсутствовали.

Клинико-морфологические особенности данного поражения позволили отнести его к редкой кожной форме болезни Розаи-Дорфмана. Следует отметить, что описанные в мировой литературе наблюдения были чаще связаны с изолированными или множественными бессимптомными поражениями в области лица и шеи в виде красно-коричневых, желтых или фиолетовых папул, узлов или бляшек у женщин пожилого возраста. Они протекали без лихорадки и лимфаденопатии, как и в представленном нами случае.

Главным критерием диагноза болезни Розаи-Дорфмана послужила гистопатологическая картина крупноклеточной макрофагальной инфильтрации (гистиоцитоза) с регулярным эмпериполезом. Важным моментом в алгоритме исследования является иммуногистохимическая характеристика процесса [2, с. 514; 4, с. 37] что и было проведено в обсуждаемом случае.

Выводы. Болезнь Розаи-Дорфмана в коже является редким заболеванием, которое имеет характерные диагностические признаки. Её морфологическими проявлениями является диффузная смешанная лимфоидно-макрофагальная инфильтрация тканей с наличием крупных гистиоцитов, содержащих в цитоплазме лейкоцитарные клетки (эмпериполез). Она может ограничиться локальными проявлениями и самопроизвольным излечением (в 20–50% случаев), но может наблюдаться хроническое течение и даже прогрессирование в системное заболевание. Поэтому в представленном случае рекомендовано клиническое наблюдение, при необходимости использование местной (внутриочагово кортикостероиды, криотерапия, талидомид или дапсон) или системной (метотрексат) лекарственной терапии, более радикальное хирургическое иссечение.

ЛИТЕРАТУРА

1. Rosai, J. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. A newly recognized benign clinicopathological entity / J. Rosai, R. F. Dorfman // Archives of Pathology. – 1969. – Vol. 87, № 1. – P. 63–70.
2. Haematolymphoid Tumours : classification of Tumours Editorial Board / WHO. – 5th ed. – Lyon : IARC, 2024. – Vol. 11. – 958 p.
3. Gupta, N. Emperipolesis, entosis and cell cannibalism: demystifying the cloud / N. Gupta, K. Jadhav, V. Shah // Journal of Oral and Maxillofacial Pathology. – 2017. – Vol. 21, № 1. – P. 92–98.
4. Rosai-Dorfman disease displays a unique monocyte-macrophage phenotype characterized by expression of OCT2 / A. Ravindran, G. Goyal, R. S. Go, K. L. Rech // American Journal of Surgical Pathology. – 2021. – Vol. 45, № 1. – P. 35–44.