

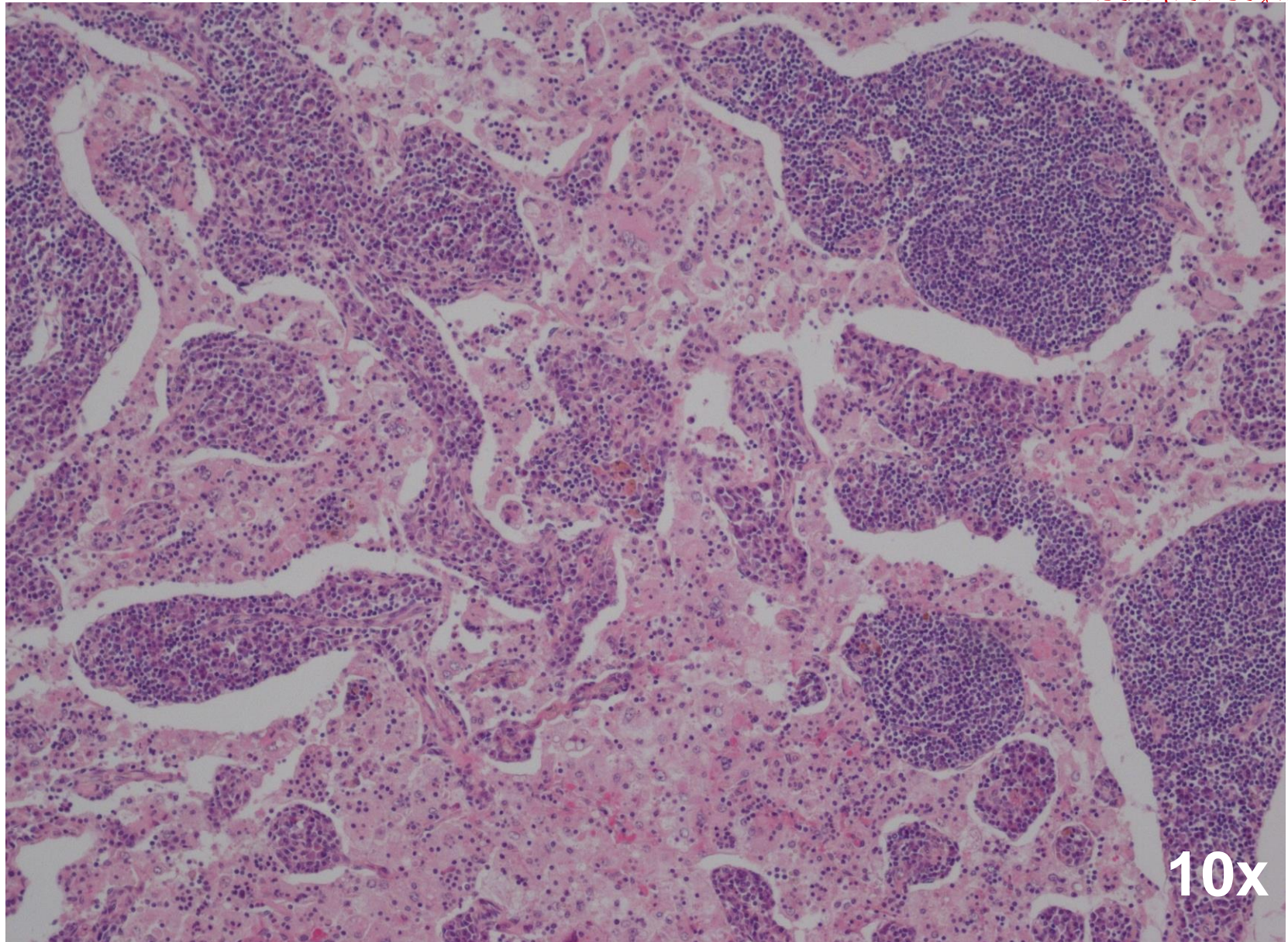
**XXI. Martinský bioptický seminár SD-IAP
Lúčky (23.-24.10.2015)
Prípad SD IAP č. 540**

Peter Vereš, Zuzana Ďuricová Medicyt s.r.o, Bratislava

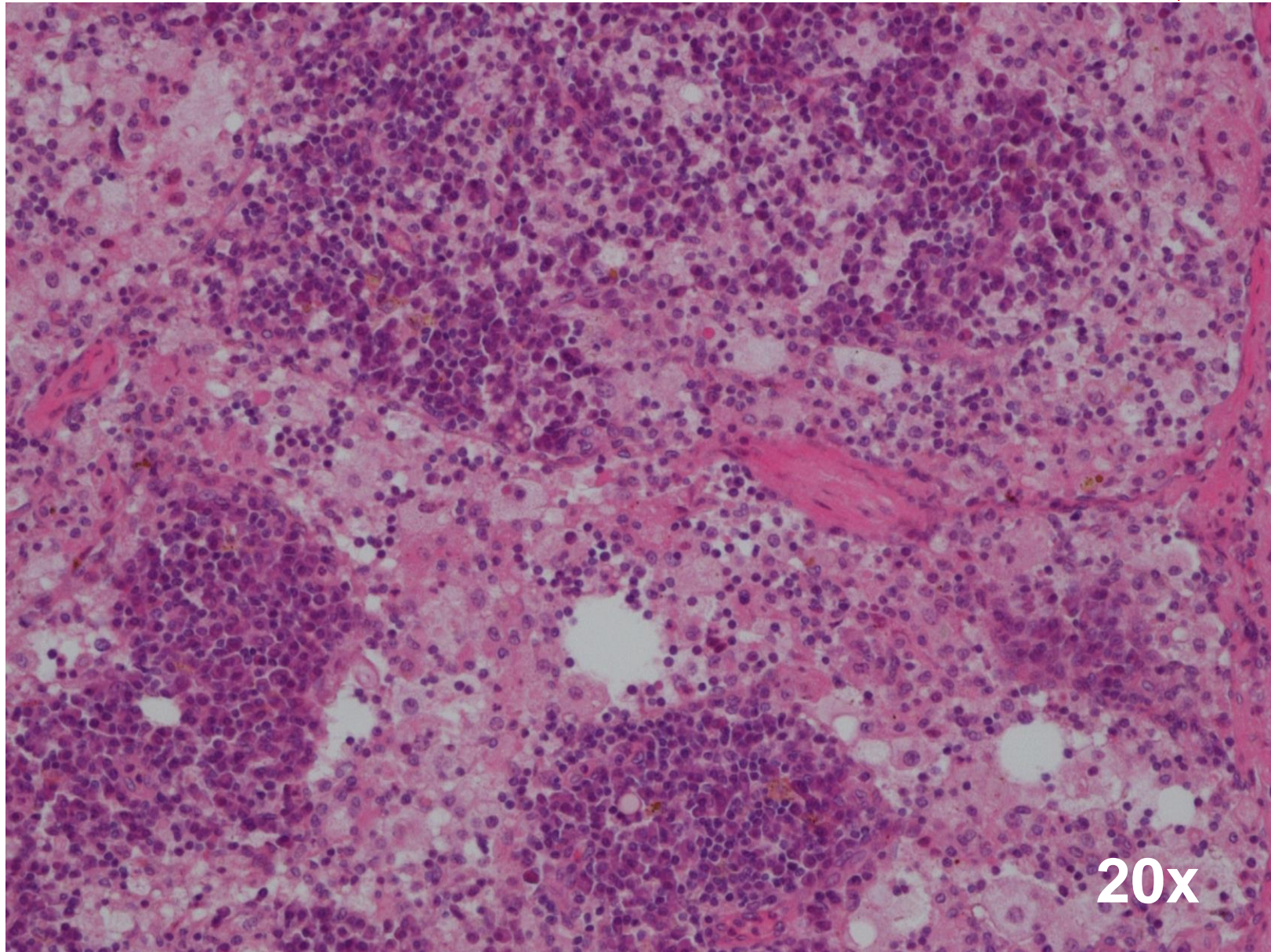
- 63 ročná pacientka
- afunkčná pravá oblička
- ureterolitiáza
- chronická xantogranulomatózna pyelonefritída pravej obličky
- MRI vyslovené podozrenie z papilárneho tumoru obličkovej panvičky s konkrementom peroperačne perirenálne zrasty

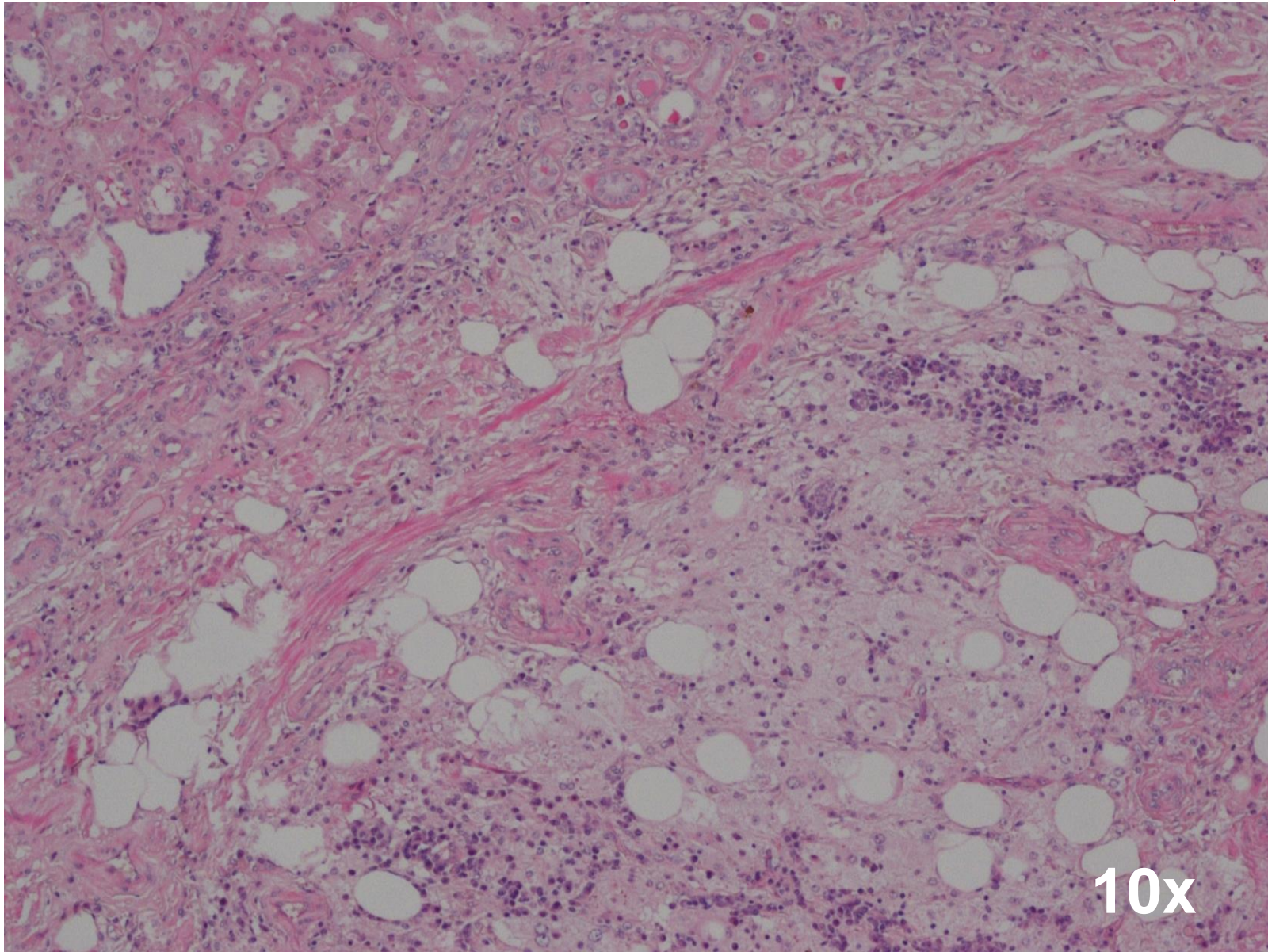
Makroopis biooptického materiálu

- pozdĺžne narezaná oblička, bližšie neoznačená (10x6x5 cm), v nádobe ďalej prítomný hnedý ovoidný konkrement (max. priemer 7mm) a tukové tkanivo (8x8x2,5 cm)
- na reze obličkou prítomná infiltrácia béžovo-žltej farby nepravidelných okrajov prerastajúca od tuku obličkovej panvičky k obom pólom obličky až pod kapsulu
- materiál spracovaný do 28 bločkov

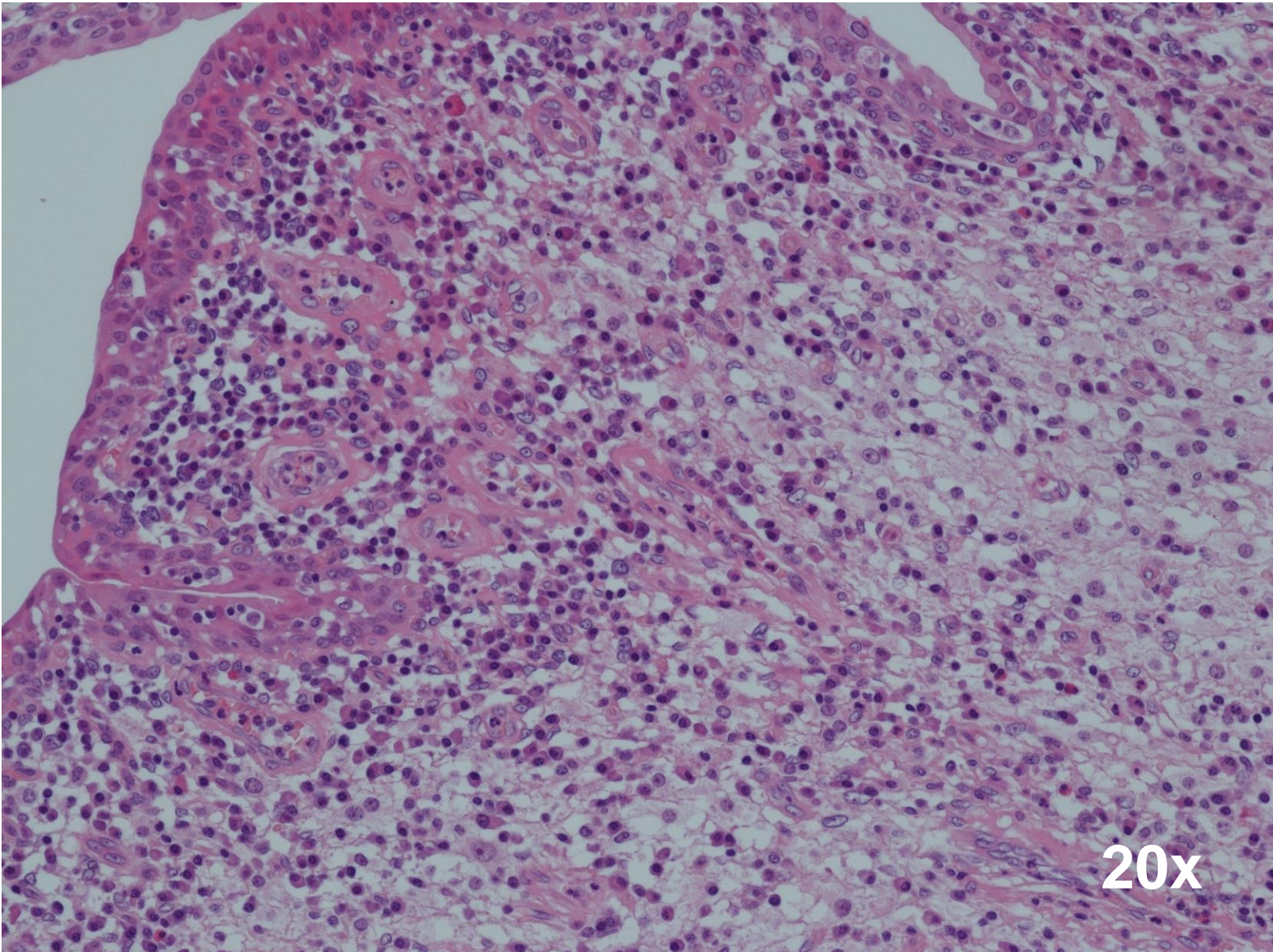


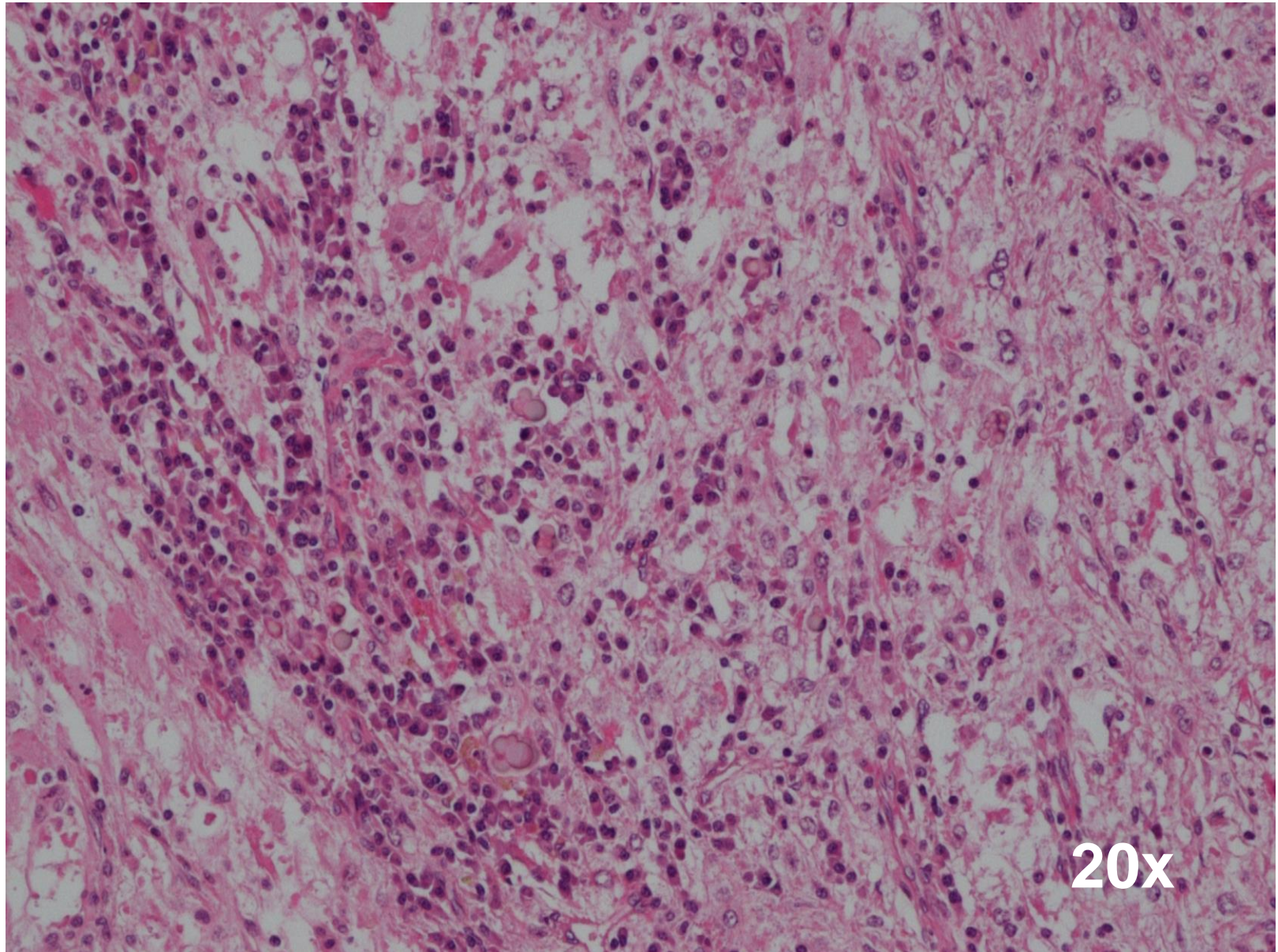
10x



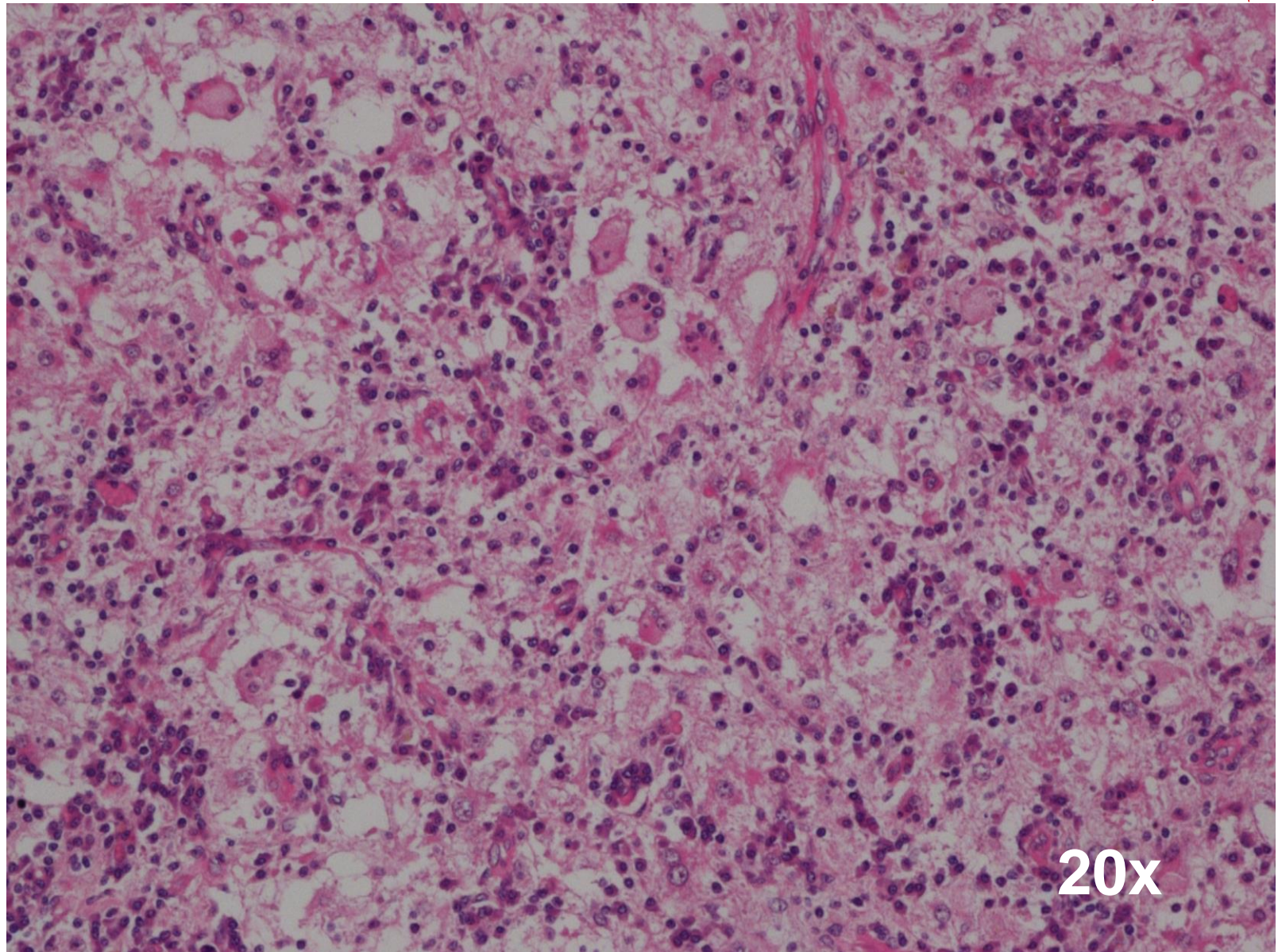


10x





20x

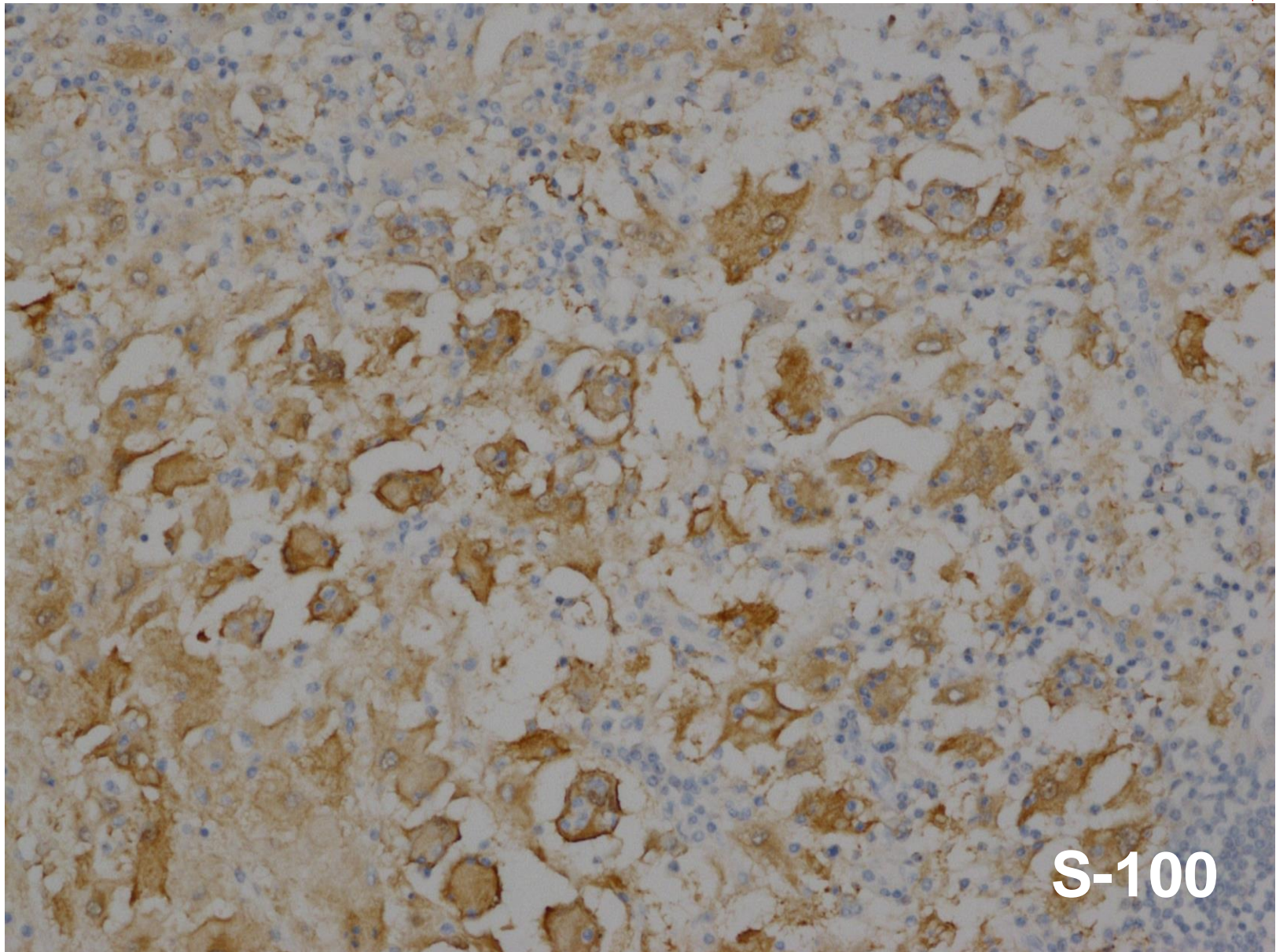


20x

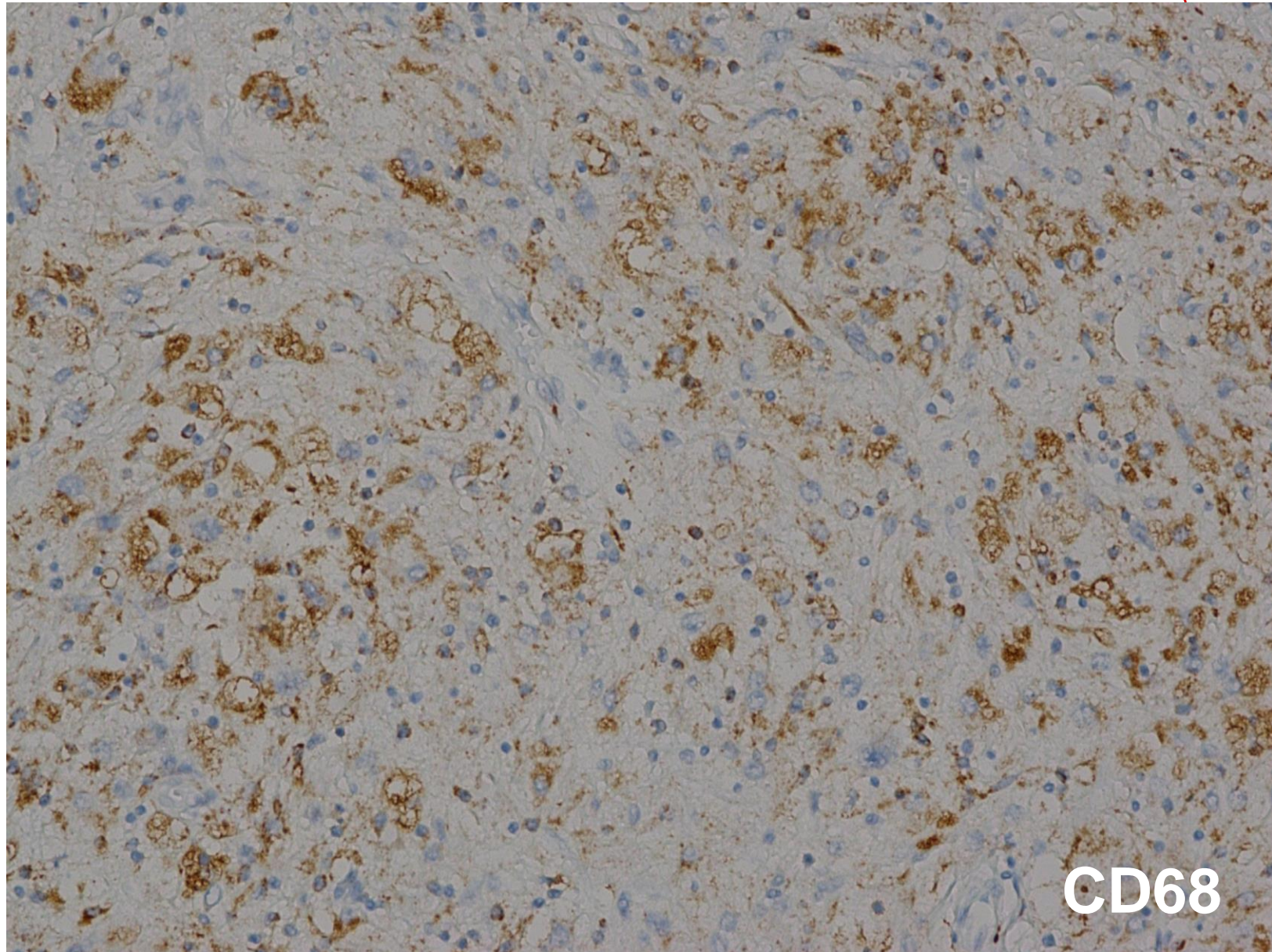


Imunohistochemia

- pozitívna: S-100, CD68
- negatívna: CK AE1/3, HMB45, melanA, vimentín, EMA, p16, CD34, NSE, cdk4, SMA
- konzultačne (MUDr. P. Szépe, CSc.):
CD1a negatívne



S-100



CD68

Rosai-Dorfmanova choroba (sínusová
histiocytóza s masívnou
lymfadenopatiou) s extranodálnym
postihnutím pravej obličky

Rosai-Dorfmanova choroba (RDD)

- sínusová histiocytóza s masívnou lymfadenopatiou
- extranodálna (1/4), nodálna
- všetky vekové skupiny (prvá, druhá dekáda)
- masívna lymfadenopatia, horúčka, nočné potenie, strata hmotnosti, neklud, bolesti kĺbov, hypergamaglobulínémia, zvýšená sedimentácia, leukocytóza

RDD-extranodálna forma

- s/bez lymfadenopatie
- všetky orgány môžu byť postihnuté
- najčastejšie: oči a orbita, oblasť hlavy a krku, horný respiračný trakt, koža a podkožné tkanivo, kosti, CNS
- histopatologický obraz pododný ako pri nodálnom postihnutí (fibróza viac zvýraznená, lymfocytófaagocytóza menej)

RDD-etiológia

- neznáma
- infekcia vírusom alebo iným mikroorganizmom
- manifestácia ľahkého neurčitého imunodeficitu
- stimulácia monocytov/makrofágov cez M-CSF——>imunosupresia makrofágov

RDD-liečba

- liečbou takmer neovplyvniteľná
- CHT môže byť v niektorých prípadoch efektívna
- väčšinou rýchlo a kompletne spontánne regreduje
- pri rozšírenom ochorení-roky a dekády
- úmrtie v dôsledku postihnutia vitálnych orgánov, u imunodeficientných pacientov, amyloidóza

RDD-diferenciálna diagnostika

- nešpecifická sínusová hyperplázia
- Langerhans cell histiocytosis
- metastatický malígny melanóm
- RDD-like zmeny v LU (Hodkin, non-Hodkin lymfóm, autoimunitný lymfoproliferatívny syndróm)

Literatúra

- WRIGHT, D.H.-LEONG, A.S.Y.-ADDIS, B. *Diagnostic Lymph Node Pathology*. Great Britain: Hodder Arnold, 2006. 162 s. ISBN 0-340-706906-0.
- ROSAI, J. *Rosai and Ackerman's Surgical Pathology*. Tenth edition. China: Elsevier, 2011. 2636 s. ISBN 978-0-323-06969-4.
- SINDU, S.-SUBHASH, B.-DEEPA, H. Rosai-Dorfman Disease. In *JK Science*. 2010, vol. 12, no. 4, p. 194-196.
- SANTRA, G. et al. Rosai-Dorfman disease. In *Singapore Med J*. 2010, vol. 51, no. 10, p. 173-175.
- ABDOLLAHI, A. et al. Extranodal Rosai-Dorfman disease of the kidney. In *Ann Saudi Med*. 2009, vol. 29, no. 1, 55-57.

