

Rosai-Dorfman disease (RDD)

RDD

Sinus Histiocytosis with Massive Lymphadenopathy (SHML)

無痛性の両側頸部を中心としたリンパ節腫脹

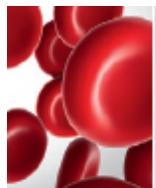
1965: Pierre Paul Louis Lucien Destombes 4例報告

1969: Juan Rosai and Ronald Dorfman 34例報告

発症頻度 20万人に1人 米国で100例/年

発症年齢中央値 20.6才

やや男性に多い アフリカ系 アジアでは女性の皮膚病変



blood[®]
Special Report

Oussama A, et al. 2018 Blood 131 (26)2877-90

Consensus recommendations for the diagnosis and clinical management of Rosai-Dorfman-Destombes disease

Oussama Abla,¹ Eric Jacobsen,² Jennifer Picarsic,³ Zdenka Krenova,^{4,5} Ronald Jaffe,⁶ Jean-Francois Emile,^{7,8} Benjamin H. Durham,⁹

Jorge Braier,¹⁰ Frédéric Charlotte,^{11,12} Jean Donadieu,¹³ Fleur Cohen-Aubart,^{12,14} Carlos Rodriguez-Galindo,¹⁵ Carl Allen,¹⁶⁻¹⁸

James A. Whitlock,¹ Sheila Weitzman,¹ Kenneth L. McClain,^{16,*} Julien Haroche,^{12,14,*} and Eli L. Diamond^{19,20,*}

Rosai-Dorfman disease (RDD)

RDD

Snehalatha R, et al. J Clin Diagn Res. 2013 Jul; 7(7): 1519–1521

Oussama A, et al. Blood. 2018;131 (26)2877-90

Sinus Histiocytosis with Massive Lymphadenopathy (SHML)

無痛性の両側頸部を中心としたリンパ節腫脹

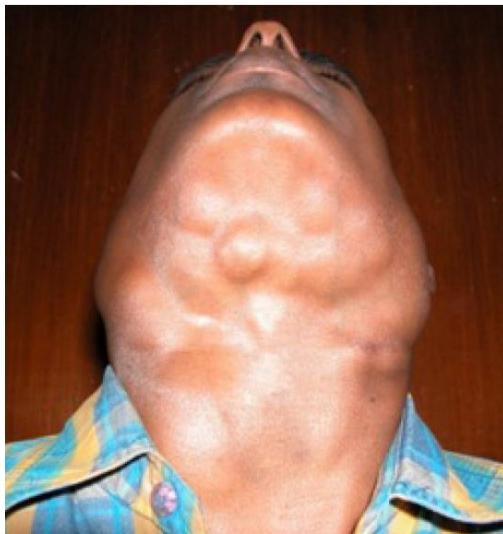
1965: Pierre Paul Louis Lucien **Destombes** 4例報告

1969: Juan **Rosai** and Ronald **Dorfman** 34例報告

発症頻度 20万人に1人 米国で100例/年

発症年齢中央値 20.6才

やや男性に多い アフリカ系 アジアでは女性の皮膚病変



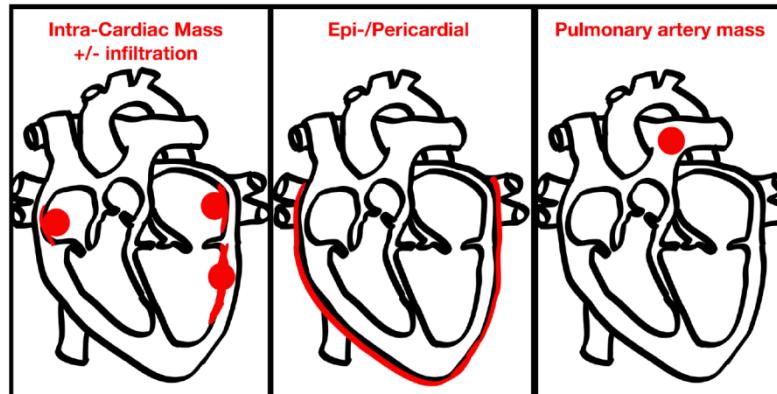
43%

Extranodal disease

skin, bone, mucosa,
liver, spleen,
retroperitoneal, heart,
lung, renal, spine,
CNS...

Rosai-Dorfman disease (RDD)

RDDの病変部位



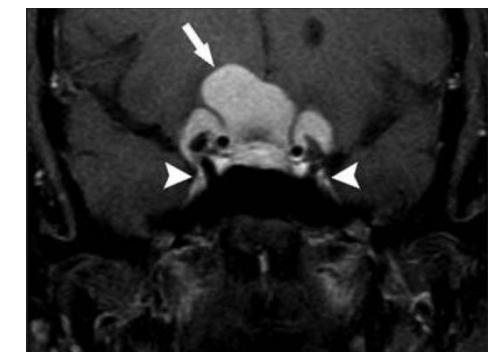
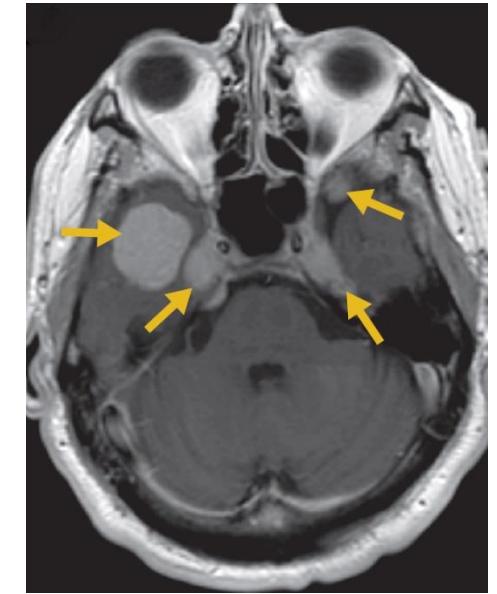
O'Gallagher, et al. Intractable Rare Dis Res. 2016; 5(1):1-5.



Raslan, et al. DOI:10.1200/JCO2007.15.7701

Raslan, et al. AJR. 2011; 196:W187-93

Choi, et al. Am J Ophthalmol. 2018; 188:164-72.



Rosai-Dorfman disease (RDD)

RDDの病理組織

リンパ節に大型の組織球が集簇

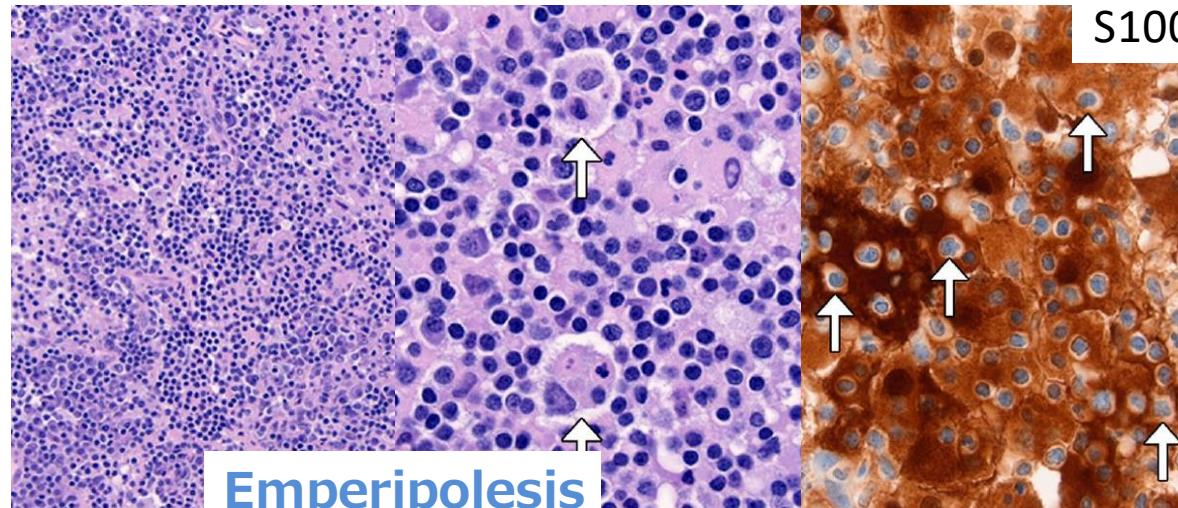
S100+, CD68+, CD168+, CD14+, CD1a(-)

Emperipoleisis 非特異的 その他の疾患でもみられる focalなことも

> 10% の場合は反応性というより腫瘍関連RDDと判断

IgG4+ plasma cell さまざまな割合で存在

ただし IgG4関連疾患よりも IgG 4 / IgG 比 (<40%) が低い

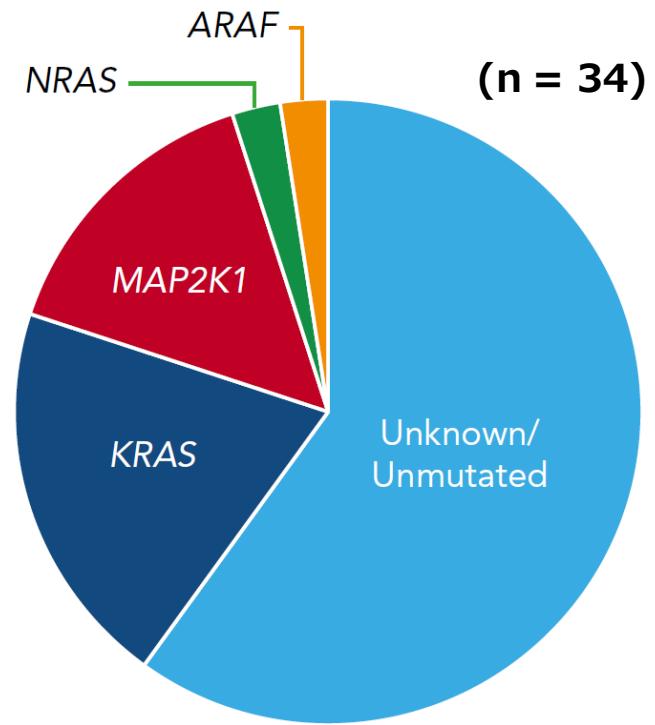


Rosai-Dorfman disease (RDD)

RDDの病態

RDD: 自己免疫疾患、遺伝/先天性、悪性腫瘍との関連

- germ line mutation SLC29A3 : familial RDD
- FAS gene TNFRSF : ALPS-typeI
- Lymphoma, MDS, 白血病骨髄移植後,
皮膚がん (clear cell sarcoma) ,
LCHやその他の組織球に関連した悪性腫瘍



BRAF V600E mutation detected in a case of Rosai-Dorfman disease

Giancarlo Fatobene,¹ Julien Haroche,^{2,3}
Zofia Hélias-Rodzwicz,⁴ Frédéric Charlotte,^{2,3} Valérie Taly,⁵
Aliana Meneses Ferreira,¹ André Néder Ramires Abdo,^{5,6}
Vanderson Rocha^{1,6,7} and Jean-François Emile^{4,8}

¹Sírio-Libanês Hospital, São Paulo, Brazil; ²AP-HP, Service de Médecine Interne 2, Centre National de Référence des Histiocytoses, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris, France;

Rosai-Dorfman disease (RDD)

RDDの治療

- 自然軽快
- PSL, Dexa
- 化学療法 6MP, MTX, VBL, VCR, AraC, CY, ADR,
Cladribine, Clofarabine
- Sirolimus
- AZA, Interferon- α
- TNF- α inhibitors (Thalidomide, Lenalidomide), Rituximab
- Imatinib, MEK inhibitor (Cobimetinib)
- 手術、照射