SOUHRNNÉ/EDUKAČNÍ PRÁCE

Neinfekční nemaligní lymfadenopatie – sinusová histiocytóza s masivní lymfadenopatií, nemoc Rosaiova-Dorfmanova

Adam Z.[1], Koukalová R.[2], Řehák Z.[2], Čermák A.[3], Krejčí M.[1], Pour L.[1]

[1]Interní hematologická a onkologická klinika LF MU a FN Brno
[2]Oddělení nukleární medicíny, Centrum PET-CT, Masarykův onkologický ústav, Brno
[3]Klinika urologie LF MU a FN Brno

Transfuze Hematol. dnes, 24, 2018, No. 3, p. 166–173

SOUHRN

Sinusová histiocytóza s masivní lymfadenopatií (Rosaiova-Dorfmanova nemoc) je velmi vzácná choroba řazená do skupiny histiocytóz (přesněji histiocytóz nevycházejících z Langerhansových buněk). Pro Rosaiovu-Dorfmanovu nemoc je charakteristická přítomnost atypických histiocytárních buněk v sinech lymfatických uzlin či v lymfatické extranodální tkáni, pohlcujících lymfocyty a plazmocyty. Choroba se projevuje masivní lymfadenopatií, nejčastěji v oblasti krku, ale postiženy mohou být i další uzlinové oblasti. Méně časté je mimouzlinové postižení tkání a orgánů. Vyskytuje se jak u dětí, tak u dospělých. V některých případech byly pozorovány spontánní remise, ale v případně symptomů je třeba podat léčbu. Prednison, metotrexát a cytostatika jako 2-chlorodeoxyadenosin a clofarabin jsou považovány za účinné pro tuto nemoci. Imunomodulační léky (thalidomid, lenalidomidu a rituximab) vedly také k léčebným odpovědím. Pokud jsou použita klasická cytostatika (2-chlorodeoxyadenosin) jako léčba první linie, tak uvedené imunomodulační léky lze použít v rámci léčby druhé linie.

KLÍČOVÁ SLOVA

sinusová lymfadenopatie s masivní lymfadenopatií – Rosaiova-Dorfmanova nemoc – 2-chlorodeoxyadenosine – thalidomid – lenalidomid – rituximab

SUMMARY

Adam Z., Koukalová R., Řehák Z., Čermák A., Krejčí M., Pour L.

Non-infectious non-malignant lymphadenopathy – sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy, Rosai-Dorfman disease

Rosai-Dorfman disease (also known as sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy) is a rare non-Langerhans'-cell histiocytosis of unknown cause that often manifests as massive cervical lymphadenopathy in children and adults, but infiltration of other lymphatic nodes can occur. The disease can affect the skin, lungs and central nervous system. Spontaneous remissions occur, but patients with bulky or symptomatic disease require treatment. Prednisone, methotrexate and cytotoxic agents such as 2-chlorodeoxyadenosine and clofarabine are used with variable success as first line therapy. Immunomodulatory drugs (thalidomide, lenalidomide and rituximab) have shown some positive results and can be used as second line treatment.

KEY WORDS

sinus lymphadenopathy with massive lymphadenopathy Rosai-Dorfman disease – 2-chlorodeoxyadenosine – thalidomide – lenalidomide – rituximab

proLékaře.cz | 5.11.2026

ÚVOD

Co vede ke zvětšení uzlin? Na tuto otázku běžně odpovíme, že příčinou je buď infekce, nebo maligní choroba hematologického původu či metastázy solidních tumorů. A v naprosté většině případů tomu tak je. A jen zcela výjimečně se setkáme s případem, kdy příčinou lymfadenopatie není ani infekce, ani klonální proliferace maligních buněk, a ani autoimunitní onemocnění s produkcí autoprotilátek. Tyto případy souvisejí obecně s nějakou formou alterace imunity, která způsobí reaktivní proliferaci některého typu buněk, podílejících se na imunitní odpovědi. Tyto buňky jsou pak podkladem patologické lymfadenopatie. Cesta ke stanovení diagnózy vede přes chirurgické vynětí zvětšených uzlin a jejich mikroskopické vyšetření. Jednotek, které lze zařadit do kategorie neinfekční nemaligní lymfadenopatie je poměrně dosti. V tomto článku se věnujeme jedné z nich – sinusové histiocytóze s masivní lymfadenopatií.

DEFINICE NEMOCI

Sinusová histiocytóza s masivní lymfadenopatií jako samostatná nozologická jednotka je známá již 46 let. Poprvé byla popsána Rosaiem a Dorfmanem v roce 1969, a tak nese jejich jméno [1]. Nemoc postihuje častěji mladší věkové kategorie, děti, adolescenty a mladé dospělé, starší dospělé osoby pak jen výjimečně [2]. V mezinárodním registru této nemoci, který založili Rosai a Dorfman, bylo v roce 2004 nahlášeno jen 423 případů, takže tato nemoc je podstatně vzácnější než histiocytóza z Langerhansových buněk, a proto v české a slovenské literatuře jsou pouze 4 publikace, zmiňující tuto chorobu [3–6].

Rosaiova-Dorfmanova choroba (*Rosai-Dorfman disease*) je některými autory řazena do skupiny zvané *„atypical cellular disorders“* [7]. Tento termín nemá ustálený český překlad, a tak jej necháme v původní podobě. Pro tuto skupinu nemocí je charakteristická porucha imunity obecně, a u jednotlivých chorob je pak zásadní narušení funkce určité buněčné populace, která se podílí na imunitní odpovědi. Výsledný klinický obraz chorob ze skupiny *„atypical cellular disorders“* je podobný, vznikne lymfadenopatie, kožní morfy (ekzantémy), výjimečně i osteolytická kostní ložiska a případná infiltrace prakticky kteréhokoliv orgánu či tkáně [7].

Do kategorie *„atypical cellular disorders“* mimo Rosaiovu-Dorfmanovu chorobu jednoznačně patří všechny formy Castlemanovy nemoci, tedy i Castlemanova choroba s rysy POEMS syndromu. Někteří autoři sem přiřazují také histiocytózu z Langerhansových buněk [7]. Jednoznačně lze do této skupiny přiřadit jen izolovanou plicní formu histiocytózy z Langerhansových buněk, protože tato forma má prokázanou reaktivní, tedy nemaligní etiologii. U generalizovaných forem histiocytózy z Langerhansových buněk se stále diskutuje, zda se jedná o neoplastickou etiologii s klonální proliferací, nebo o etiologii reaktivní [8].

Termín Rosaiova-Dorfmanova choroba se používá pro nemaligní proliferaci histiocytárních buněk se schopností pohlcovat lymfocyty a plazmocyty [1]. Tento jev, pohlcování jedné buňky jinou buňkou, aniž by docházelo k destrukci pohlcené buňky, se nazývá emperipolesis. Podobný proces, při němž jsou ale pohlcené buňky intracelulárně ničeny lysozomálními enzymy makrofágů, se nazývá fagocytóza. Pohlcování hematopoetických buněk (erytroblastů, myeloidních buněk, neutrofilů) je vzácně pozorováno u některých krevních chorob, ale není pro tyto choroby diagnostické s výjimkou hemofagocytujících histiocytóz, které mají obvykle dramatický průběh. Naproti tomu přítomnost atypických histiocytárních buněk v sinech lymfatických uzlin či v lymfatické extranodální tkáni, pohlcujících lymfocyty a plazmocyty, jsou charakteristickým znakem Rosaiovy-Dorfmanovy choroby [1, 2].

Patologické histiocyty v tomto případě obsahují také protein S-100, katepsin, CD68, CD163 a ojediněle dokonce antigen CD1a+, podobně jako Langerhansovy buňky, ale na rozdíl od nich neobsahují Birbeckova granula. Původ patologických histiocytů této choroby není stanoven, nejspíše však odpovídá aktivovaným makrofágům, byť na druhé straně je zde hodně podobných znaků s Langerhansovými buňkami [1, 8].

ETIOLOGIE

Etiologie této nemoci zůstává zatím zahalena tajemstvím. Rosaiova-Dorfmanova nemoc není řazena mezi maligní nemoci s typickou klonální maligní proliferací transformovaných buněk. Vzhledem k tomu, že u většiny pacientů před stanovením diagnózy Rosaiovy-Dorfmanovy nemoci byly pozorovány různé infekce, zvažovala se v předchozích letech infekční příčina. Pátralo se po možné souvislosti s nějakou infekcí, jako je EBV, infekce lidským herpetickým virem-6, parvovirem B-19 a polyoma virem [9, 10].

Jasnou souvislost s uvedenými virovými infekcemi se však nepodařilo prokázat. Nicméně byla prokázána alterace imunity, předcházející Rosaiovu-Dorfmanovu nemoc. Tato alterace imunity je příčinou jevu emperipolesis, a tedy příčinou této nemoci. Alterace imunity, která umožní vznik této nemoci, je také příčinou četných infekcí před stanovením diagnózy Rosaiovy-Dorfmanovy choroby. Hypotézu alterované imunity, jako předchozí podmínky vzniku nemoci, podporuje relativně častý současný výskyt Rosaiovy-Dorfmanovy

proLékaře.cz | 5.11.2026

nemoci a některé ze skupiny autoimunitních chorob. Z nich je nejčastěji diagnostikována autoimunitní hemolytická anémie. V menší frekvenci byly zaznamenány další autoimunitní choroby typu revmatoidní artritidy, glomerulonefritidy, astmatu. Také diabetes mellitus se vyskytuje častěji než v průměrné populaci [11–16].

Alterace imunity u pacientů s Rosaiovou-Dorfmanovou nemocí způsobuje také vyšší výskyt maligních krevních chorob ve srovnání s průměrnou, stejně starou populací. Relativně často byl popsán současných výskyt Rosaiovy-Dorfmanovy nemoci a histiocytózy z Langerhansových buněk [17]. To lze interpretovat jako možnou společnou příčinnou souvislost anebo jako společný původ buněk Rosaiovy-Dorfmanovy nemoci a histiocytózy z Langerhansových buněk v monocyto-makrofágové linii [18–21]. Dále byl zjištěn zvýšený výskyt lymfomů u pacientů s Rosaiovou-Dorfmanovou nemocí [22–25].

Foucar ve své analýze zemřelých pacientů s Rosaiovou-Dorfmanovou nemocí zjistil, že 70 % zemřelých mělo prokázanou alteraci imunity, a pouze u 12 % zemřelých nebyla známa alterace imunity [26]. Takže míra alterace imunity u pacienta s Rosaiovou-Dorfmanovou nemocí souvisí s jeho prognózou [26].

PŘÍZNAKY NEMOCI

Vzniku lymfadenopatie mohou předcházet nespecifické teploty, někdy potíže odpovídající faryngitidě, pocity patologické únavy, noční poty a úbytek hmotnosti, tedy klasické B-symptomy, jak je známe u lymfomů. Klinický průběh bývá velmi divergentní, na jedné straně se popisují spontánní remise, na druhé straně jsou popsány případy s dokumentovanou progresí, kdy nemoc přestala reagovat na podávanou léčbu [26–28].

Laboratorní nálezy u pacientů s Rosaiovou-Dorfmanovou nemocí nejsou nijak typické. V některých případech bývá přítomna nezávažná anémie a zvýšená sedimentace. Polyklonální zmnožení imunoglobulinů bývá nalézáno až u 90 % vyšetřených.

Nejčastějším klinickým příznakem je nebolestivá krční a submandibulární lymfadenopatie. Méně často bývají také zvětšené uzliny v mediastinu či v břišní dutině [28]. V literatuře lze ale najít také popisy mimouzlinového postižení. Mimouzlinové manifestace provázejí asi 43 % případů Rosaiovy-Dorfmanovy choroby. Nejčastěji bývá touto chorobou postižena kůže. Kožní forma nabývá forem od jedné papuly až po mnohočetné noduly a plaky [28, 29].

V oblasti hlavy byla nemoc popsána na víčkách, v orbitě, v centrálním nervovém systému a případně na meningách, imitujících meningiom či vícečetné meningiomy [30, 31].

Dále ložiska této choroby byla popsána v prsou, v ledvině, ve štítné žláze, varlatech, v horní či dolní části respiračního traktu. Infiltrace ledvin, dolní části respiračního traktu mají obvykle nejméně příznivý průběh ze všech lokalizací [32–36]. Někdy jsou přítomna i osteolytická ložiska této nemoci [37].

Při agresivnější formě této nemoci se objevují současně s postižením uzlin stejné změny v jiných orgánech a tkáních, takže klinický nález je velmi podobný lymfomu [38].

Lze tedy shrnout, že nemoc sice postihuji dominantně uzliny, ale výjimečně může postihnout kterýkoliv orgán a tkáň, tedy podobně jako je tomu u lymfomů. Přehled možných manifestací nemoci uvádí McClain v tabulce 1.

Vývoj nemoci se klasicky hodnotí klinicky a dále pomocí klasických zobrazovacích metod jako je sonografie CT a MR a nejnověji pomocí FDG-PET/CT, protože patologické masy Rosaiovy-Dorfmanovy nemoci zvýšeně akumulují 18F-fluorodeoxyglukózu [39–44].

LÉČBA

Vzhledem k velmi nízké incidenci této nemoci neexistují klinické studie, které by ověřovaly a srovnávaly léčebné postupy. K dispozici pro rozhodování o léčbě jsou pouze popisy jednotlivých případů či menších skupin pacientů. Podle informací dostupných v roce 2015 lze léčbu rozdělit na intervenci imunosupresivní a cytostatickou a na intervenci imunomodulačními léky. V podstatě lze říci, jak se v proudu času od prvního popisu této nemoci dostávaly do praxe nové léky, tak byly také testovány u této nemoci. Takže první léčebné pokusy obsahovaly prednison, cyklofosfamid, antimetabolity, vinka alkaloidy a další cytostatika. Prvním imunomodulačním lékem, použitým u této nemoci, byl thalidomid, následoval lenalidomid a na otestování v této indikaci čeká pomalidomid. Do imunomodulační léčby můžeme v tomto případně zařadit i interferon-alfa a rituximab.

Prednison a radioterapie

Literatura popisuje u limitovaného postižení často parciální efekt prednisonu, nikoliv však kompletní vymizení nemoci [45]. K tomu v některých, ale ne ve všech případech, došlo až po přidání radioterapie. Zvláště u kožních lokalizovaných forem byla radioterapie přínosná [46–48].

Chemoterapie

Léky ze skupiny cytostatik se zřejmě liší v možnosti ovlivnit tuto chorobu. Běžná kombinace antracyklinů + cyklofosfamidu + vinkristinu, tak jak se podává u lym-

proLékaře.cz | 5.11.2026

Tab. 1. Lokalizace Rosaiovy-Dorfmanovy nemoci [7, 28].

Lokalizace	Výskyt	Klinická manifestace
Lymfatické uzlin	87 %	masivní, obvykle nebolestivá lymfadenopatie, nejčastěji krční, často bilaterální
Kůže a měkké tkáně	16 %	nespecifické manifestace, makulopapulózní erupce (raš), žluté xantomatózní erupce solitární či mnohočetné, vyvýšená lividní, někdy až cyanotická, dále podkožní nodularity či měkkotkáňové infiltráty
Nosní a paranazální dutiny	16 %	zesílení mukózy, nosní polypy, či hmoty obturující nosní či paranazální dutiny; důsledkem je epistaxe
Oko, orbita	11 %	oční víčka či masy v orbitě, s proptózou, někdy nutící k enukleaci
Kosti	11 %	izolovaná či vícečetná ložiska v axiálním skeletu či ve skeletu končetin; ložiska mohou být jak čistě osteolytická, tak smíšená osteolyticko-osteosklerotická a mohou mít sklerotické okraje
Slinné žlázy	7 %	oboustranně infiltrace příušní žlázy, nebo infiltrace submandibulárních žlázek; může způsobovat suchost v dutině ústní
CNS	7 %	intrakraniální epidurální či durální ložiska, izolované či vícečetná; ložiska mohou být uložena i ve spinálním kanálu; mohou, ale nemusí přecházet na kost a způsobovat osteolýzu; choroba může způsobovat poruchu funkce hlavových či spinálních nervů, bolesti hlavy, slabost, synkopy
Dutina ústní	4 %	infiltrace patra, zesílení mukózy, papilomatóza či indurace dásní
Ledviny a močový trakt	3 %	jedno- či oboustranné infiltráty v ledvinách, někdy způsobují obstrukční poruchy (hydronefróza, dilatace ureteru, obraz podobný intersticiální nefritidě; infiltráty ve varleti či nadvarleti a někdy edém pubické oblasti
Respirační trakt, plíce	3%	laryngeální infiltrace způsobují chrapot a později stridor
Játra	1 %	hepatomegalie, miliární infiltráty
Tonzily	1 %	zvětšené jako při tonzilitidě
Prsa	< 1 %	převážně podkožní infiltráty, jen vzácně infiltrace parenchymu prsu a se současnou axilární lymfadenopatií
Gastrointestinální trakt	< 1 %	hyperplastické mukózní řasy, jednotlivé nebo vícečetné, polypy (exofytické masy)
Srdce	< 1 %	subendokardiální či valvulární infiltráty, způsobující arytmie

fomů, měla podle popisů Maia jen omezený přínos [45]. Poměrně často byly podávány kombinace antimetabolitů (metotrexátu, 6-merkaptopurinu, thioquaninu) a vinblastinu, tedy podobné kombinace, jako jsou používány pro léčbu histiocytózy z Langerhansových buněk. Tyto antimetabolity se podávají po více měsíců a podle sdělení v odborné literatuře vedou k regresi nemoci, ale samozřejmě ne ve všech případech [49]. Dlouhodobá perorální léčba antimetabolity a případně vinka alkaloidy představuje jednu z léčebných možností.

2-chlorodexyadenosin

Původ fagocytujících buněk Rosaiovy-Dorfmanovy nemoci, podobně jako buněk histiocytózy z Langerhansových buněk, je v prekurzoru odvozeném z monocyto-makrofágové linie. A buňky monocyto-makrofágové linie a klidové lymfocyty jsou velmi senzitivní na působení 2-chlorodeoxyadenosinu [50]. 2-chlorodeoxyadenosin má výrazný negativní vliv na viabilitu a funkci monocytů, snižuje produkci interleukinu-6 monocyty, který pravděpodobně hraje důležitou roli u Rosaiovy-Dorfmanovy nemoci [51]. To je teoretické vysvětlení proč se 2-chlorodeoxyadenosin používá se značným úspěchem u Langerhansovy histiocytózy a u dalších histiocytárních chorob a proč také vede k regresi Rosaiovy-Dorfmanovy nemoci. V literatuře lze nalézt zatím jen 4 publikace, které popisují léčbu tímto lékem a ve všech případech bylo dosaženo remise nemoci [52–55].

Hematologové znají 2-chlorodeoxyadenosin z léčby vlasatobuněčné leukemie, kde se používá jako lék první linie. Používán byl také u chronické lymfocytární leukemie (CLL) a u folikulárního lymfomu. 2-chlorodeoxyadenosin někdy vedl závažné cytopenii u těchto diagnóz, obzvláště pokud byl použit v kombinaci s alkylačními cytostatiky. Ale u všech těchto chorob (u vlasatobuněčné leukemie, u CLL a u generalizované formy folikulárního lymfomu), u nichž byly po aplikaci 2-chlorodeoxyadenosinu popisovány cytopenie, byla vždy přítomna infiltrace kostní dřeně maligními buňkami. A proto byla reziduální fyziologická krvetvorba zranitelnější cytostatickou léčbou než v případech

proLékaře.cz | 5.11.2026

pacientů s nemocemi, které neinfiltrují kostní dřeně, tedy například u Rosaiovy-Dorfmanovy nemoci. Na našem pracovišti byla léčena jedna pacientka s touto chorobou 2-chlorodeoxyadenosinem a je více než 2 roky od ukončení léčby v remisi.

Clofarabin, purinové analogum druhé generace, bylo nedávno testováno u 18 pacientů s různými histocytárními chorobami a v této skupině byli také tři pacienti s Rosaiovou-Dorfmanovou nemocí. Clofarabin dosáhl léčebnou odpověď u všech tří nemocných, ale u dvou nemoc po několik měsících recidivovala. Pouze u jednoho nemocného bylo dosaženo dlouhodobé léčebné odpovědi, která při zveřejnění této publikace trvala 17 měsíců, zatímco u dvou došlo za několik měsíců od přerušení léčby k recidivě nemoci [56].

Imunomodulační léky (IMIDs)

IMIDs je anglická zkratka pro *Immunomodulatory Drugs*, neboli pro léky modulující imunitní odpověď, v češtině používáme někdy označení IMIDY. Prvním lékem z této skupiny byl thalidomid. Efekt léků ze skupiny IMIDs není do podrobnosti objasněn, jsou známé pouze dílčí účinky. A jedním z těchto účinků je modulace imunitní odpovědi. Bylo prokázáno, že Rosaiova-Dorfmanova nemoc je provázená zvýšenými hladinami TNF-alfa a interleukinu-6. Léky ze skupiny IMIDs snižují expresi TNF-alfa a snižují hladiny interleukinu-6. Dále je u Rosaiovy-Dorfmanovy nemoci zvýšená hladina cytokinu stimulujícího růst makrofágových kolonií (*macrophage colony stimulating factor;* M-CSF), což je jedna ze zvažovaných příčin jevu emperipolesis a je také zvýšena hladina interleukinu-10. IMIDY mají potenciál snižovat hladiny těchto cytokinů. Jsou proto používány také u této nemoci, velmi často dosahují léčebné odpovědi, ale ne ve všech případech [57–63], podobně jako u Castlemanovy nemoci, kde také vedou k léčebné odpovědi, ale ne ve všech případech, což potvrzují i naše zkušenosti s léčbu Castlemanovy choroby. Účinek lenalidomidu zmiňuje v roce 2015 pouze jedna publikace s pozitivním výsledkem. Bylo dosaženo léčebné odpovědi u pacienta, nereagujícího na předchozí léčby [64].

Interferon-alfa

Interferon-alfa byl testován u této nemoci v devadesátých letech. Léčebné výsledky byly rozporuplné, v některých případech regrese, v jiných bez léčebné odpovědi. Novější publikace, popisující efekt interferonu-alfa, se objevily až po uvedení pegilovaného interferonu do klinické praxe [65–72]. Z publikovaných dat vyplývá, že u některých pacientů vedla léčba interferonem-alfa k remisi, zatímco u jiných nemoc na tuto léčbu nereagovala. Léčbu interferonem-alfa lze u těchto pacientů otestovat a dlouhodoběji ji má cenu podávat pouze při zřetelné léčebné odpovědi. Nežádoucí účinky dlouhodobé léčby interferonem-alfa nejsou zanedbatelné.

Rituximab

Podání rituximabu lze v tomto případě včlenit do imunomodulační kategorie léčby. Lék je namířen proti antigenu CD20 na B-lymfocytech a jeho podání navodí jejich destrukci. Redukce počtu CD20 lymfocytů ovlivňuje také imunitní odpověď. A podle mála publikovaných dat dosáhl rituximab regrese této histiocytární choroby. Účinnost rituximabu nelze vysvětlit účinkem na patologickou histiocytární populaci, a tak je nutné připustit dosažení léčebné odpovědi zásahem do patologické imunitní odpovědi, která tuto nemoc způsobuje [73–75]. Rituximab tedy překvapivě patří k účinným lékům pro tuto nemoc, podobně jako patří k účinným lékům pro multicentrickou formu Castlemanovy nemoci.

Imatinib

Imatinib, standardní lék pro chronickou myeloidní leukemii, byl použit s úspěchem pro léčbu jednoho případu Rosaiovy-Dorfmanovy nemoci. Výsledkem byla remise trvající déle než 9 měsíců. Autoři této publikace vysvětlovali účinnost zvýšenou expresí receptoru pro růstový faktor získaný z trombocytů (*platelet derived growth factor (PDGFR) alfa a beta*) v histiocytárních buňkách léčeného pacienta [76]. U dalšího pacienta, u něhož byl imatinib také testován, se léčebný efekt nedostavil [77]. Takže imatinib není u této nemoci běžně používán.

ZÁVĚR

Vzhledem k velmi nízké incidenci této nemoci nelze definovat lék první a následující linie. Z klasických léků lze použít prednison v kombinaci s metotrexátem. Osvědčil se 2-chlorodeoxyadenosin podobně jako u histiocytózy z Langerhansových buněk. Při neúspěchu léčby klasickými cytostatiky mohou být v rámci léčby druhé linie použity imunomodulační léky, thalidomid, lenalidomidu a také rituximab, který svým účinkem na lymfocyty moduluje imunitní odpověď, a tedy i průběh Rosaiovy-Dorfmanovy nemoci [78, 79].

LITERATURA

1. Rosai J, Dorfman RF. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. A newly recognized benign clinicopathological entity. Arch Pathol 1969;87:63–70.
2. La Barge DV, III, Salzman KL, Harnsberger HR, et al. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease): imaging manifestations in the head and neck. Am J Roentgenol 2008;191:299–306.

proLékaře.cz | 5.11.2026

3. Mazánek J, Povýšil C. Rosai-Dorfmanova nemoc v oblasti hlavy a krku. Choroby hlavy a krku 2006;5(1):3–4.
4. Lim KS. A case of cutaneous Rosai-Dorfman Disease presenting as breast nodules. Českoslov Dermatol 2006;81(1):44–45.
5. Jabali Y, Smrčka V, Přádná J. Rosai-Dorfman disease – successful long-term results by combination chemotherapy with prednisone, 6-mercaptopurine, methotrexate, and vinblastine – a case report. Int J Surgl Pathol 2005;13(3):285–289.
6. Kodetová D, Kodet R, Syrůček M, et al. Sinusová histiocytóza s masivní lymfadenopatií – diseminovaná forma syndromu Rosai-Dorfman. Česko-slov Patol Soudní Lék 1996;32(2):53–59.
7. McClain KL, Natkunam Y, Swerdlow SH. Atypical cellular disorders. Hematol Am Soc Hematol Educ Prog 2004:283–296.
8. Picarsic J, Jaffe R. Nosology and pathology of Langerhans cell histiocytosis. Hematol Oncol Clin North Am 2015;29(5):799–823.
9. Sarwal R, Tu E, Mendelblatt FI, et al. Atypical ocular presentations of Rosai-Dorfman disease. Ocul Immunol Inflam 2008;16:9–15.
10. Al-Daraji W, Anandan A, Klassen-Fischer M, et al. Soft tissue Rosai-Dorfman disease: 29 new lesions in 18 patients, with detection of polyomavirus antigen in 3 abdominal cases. Ann Diagn Pathol 2010;14:309–316.
11. Kaur PP, Birbe RC, DeHoratius RJ. Rosai-Dorfman disease in a patient with systemic lupus erythematosus. J Rheumatol 2005;32:951–953.
12. Alqanatish JT, Houghton K, Bond M, et al. Rituximab treatment in a child with Rosai-Dorfman disease and systemic lupus erythematosus. J Rheumatol 2010;37:1783–1784.
13. Salim A, Williamson M, Barker F, Hughes J. Steroid responsive cutaneous Rosai-Dorfman disease associated with uveitis and hypothyroidism. Clin Exp Dermatol 2002;27:277–279.
14. Grabczynska SA, Toh CT, Francis N, et al. Rosai-Dorfman disease complicated by autoimmune haemolytic anaemia: case report and review of a multisystem disease with cutaneous infiltrates. Br J Dermatol 2001;145:323–326.
15. Venkataraman G, McClain KL, Pittaluga S, et al. Development of disseminated histiocytic sarcoma in a patient with autoimmune lymphoproliferative syndrome and associated Rosai-Dorfman disease. Am J Surg Pathol 2010;34:589–594.
16. Drosos AA, Georgiadis AN, Metafratzi ZM, et al. Sinus histocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease) in a patient with primary Sjögren's syndrome. Scand J Rheumatol 2004;33:119–122.
17. Sachdev R, Shyama J. Co-existent Langerhans cell histiocytosis and Rosai-Dorfman disease: a diagnostic rarity. Cytopathol 2008;19:55–58.
18. Wang KH, Cheng CJ, Hu CH, et al. Coexistence of localized Langerhans cell histiocytosis and cutaneous Rosai-Dorfman disease. Brit J Dermatol 2002;147:770–774.
19. O'Malley DP, Duong A, Barry TS, Chen S, Hibbard MK, Ferry JA, et al. Co-occurrence of Langerhans cell histiocytosis and Rosai-Dorfman disease: possible relationship of two histiocytic disorders in rare cases. Mod Pathol 2010;23:1616–1623.
20. Llamas-Velasco M, Cannata J, Dominguez I, al. Coexistence of Langerhans cell histiocytosis, Rosai-Dorfman disease and splenic lymphoma with fatal outcome after rapid development of histiocytic sarcoma of the liver. J Cutan Pathol 2012;39:1125–1130.
21. Pang CS, Grier DD, Beaty MW. Concomitant occurrence of sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy and nodal marginal zone lymphoma. Arch Pathol Lab Med 2011;135:390–393.
22. Moore JC, Zhao X, Nelson EL. Concomitant sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease) and diffuse large B-cell lymphoma: a case report. J Med Case Rep 2008;2:70.
23. Akria L, Sonkin V, Braester A, et al. Rare coexistence of Rosai-Dorfman disease and nodal marginal zone lymphoma complicated by severe life-threatening autoimmune hemolytic anemia. Leuk Lymphoma 2013;54:1553–1556.
24. Di Tommaso L, Rahal D, Bossi P, et al. Hepatic Rosai-Dorfman disease with coincidental lymphoma: report of a case. Int J Surg Pathol 2010;18:540–543.
25. Noguchi S, Yatera K, Shimajiri S, et al. Intrathoracic Rosai Dorfman disease with spondaneous remission. A clinical report and review of the literature. Tohoku J Exp Med 2012;227:231–235.
26. Foucar E, Rosai J, Dorfman RF. Sinus histiocytosis with massive lymfadenopathy. An analysis of 14 death occurring in patient registry. Cancer 1984:54:1834–1840.
27. Noguchi S, Yatera K, Shimajiri S, et al. Intrathoracic Rosai-Dorfman disease with spontaneous remission: a clinical report and a review of the literature. Tohoku J Exp Med 2012;227:231–325.
28. Foucar E, Rosai J, Dorfman R. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease): review of the entity. Semin Diag Pathol 1990;7:19–73.
29. Wang KH, Chen WY, Liu HN, et al. Cutaneous Rosai-Dorfman disease: clinicopathological profiles, spectrum and evolution of 21 lesions in six patients. Br J Dermatol 2006;154:277–286.
30. Beros V, Houra K, Rotim K, et al. Isolated cerebellar intraparenchymal Rosai-Dorfman disease – case report and review of literature. Br J Neurosurg 2011;25:292–296.
31. Catalucci A, Lanni G, Ventura L, et al. A rare case intracranial Rosai-Dorfman disease mimicking multiple meningiomas. Neuroradiol 2012;25:569–574.
32. Green I, Dorfman RF, Rosai J. Breast involvement by extranodal Rosai-Dorfman disease: report of seven cases. Am J Surg Pathol 1997;21:664–668.
33. Abdollahi A, Ardalan FA, Ayati M. Extranodal Rosai-Dorfman disease of the kidney. Ann Saudi Med 2009;29:55–57.
34. Chhabra S, Agarwal R, Garg S, et al. Extra-nodal Rosai-Dorfman disease: a case report with thyroid involvement. Diag Cytopathol 2012;40:447–449.
35. Del Gobbo A, Moltrasio F, Young RH, Rosai J. Involvement of the testis and related structures by Rosai-Dorfman disease: report of 2 new cases and review of the literature. Am J Surg Pathol 2013;37:1871–1875.
36. Zhu F, Zhang JT, Xing XW, et al. Rosai-Dorfman disease: a retrospective analysis of 13 cases. Am J Med Sci 2013;345:200–210.
37. Demico EG, Rosenberg AE, Björnsson J. Primary Rosai-Dorfman disease of bone: a clinicopathologic study of 15 cases. Am J Surg Pathol 2010;34(9):1324–1333.

proLékaře.cz | 5.11.2026

38. Shiran MS, Tan CG, Kinali MS, et al. Multifocal nodal and extanodal Rosai Dorfman disease initially diagnosed as histiocytic lymphoma. Malays J Pathol 2008;30:63–65.
39. Albano D, Bosio G, Bertagna F. 18F-FDG PET/CT Follow-up of Rosai-Dorfman disease. Clin Nucl Med 2015;40(8):e420-e422.
40. Karunanithi S, Singh H, Sharma P, et al. 18F-FDG PET/CT imaging features of Rosai Dorfman disease: a rare cause of massive generalized lymphadenopathy. Clin Nucl Med 2014;39(3):268–289.
41. Deshayes E, Le Berre JP, Jouanneau E, et al. 18F-FDG PET/CT findings in a patient with isolated intracranial Rosai-Dorfman disease. Clin Nucl Med 2013;38(1):e50–e52.
42. Tsang JS, Anthony MP, Wong MP, et al. The use of FDG-PET/CT in extranodal Rosai-Dorfman disease of bone. Skeletal Radiol 2012;41(6):715–717.
43. Raslan OA, Schellingerhout D, Fuller GN, et al. Rosai-Dorfman disease in neuroradiology: imaging findings in a series of 10 patients. Am J Roentgenol 2011;196(2):187–193.
44. Hock AT, Long MT, Sittampalam K, et al. Rosai-Dorfman disease: FDG PET/CT findings in a patient presenting with pyrexia and cervical adenopathy. Clin Nucl Med 2010;35(8):576–578.
45. Maia RC, Meis E, Romano S, et al. Rosai Dorfman disease: a report of 8 cases in a tertiary care center and review of the literature. Brazil J Med Biol Res 2015;48:6–12.
46. Ocheni S, Ibegbulam OG, Okafor OC, et al. Usefulness of oral corticosteroid in Rosai-Dorfman disease. Eur J Cancer Care 2007;16:286–288.
47. Oka M, Kamo T, Goto N, et al. Successful treatment of Rosai-Dorfman disease with low-dose oral corticosteroid. J Dermatol 2009;36:237–240.
48. Maklad AM, Bayoumi Y, Tunio M, et al. Steroid-resistant extranodal rosai-dorfman disease of cheek mass and ptosis treated with radiation therapy. Case Rep Hematol 2013;428297.
49. Horneff G, Jurgens H, Hort W, et al. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease): response to methotrexate and mercaptopurine. Med Pediatr Oncol 1996;27:187–192.
50. Guchelaar H, Richel DS, Schaafsma MR. Clinical and toxicological aspekt of the antineoplastic drug cladribine: a review. Ann Hematol 1994;69:223–230.
51. Carrera CJ, Terai C, Lotz M, et al. Potent toxicity of 2-chlorodeoxyadenosine toward human monocytes in vitro and in vivo. A novel approach to immunosupressive therapy. J Clin Incest 1990;86:1480–1488.
52. Konca C, Ozkurt ZN, Deger M, et al. Extranodal multifocal Rosai-Dorfman disease: response to 2-chlorodeoxyadenosine treatment. Int J Hematol 2009;89:58–62.
53. Aouba A, Terrier B, Vasiliu V, et al. Dramatic clinical efficacy of cladribine in Rosai-Dorfman disease and evolution of the cytokine profile: towards a new therapeutic approach. Haematologica 2006;91(12 Suppl):ECR52.
54. Tasso M, Esquembre C, Blanco E, Moscardo C, Niveiro M, Paya A. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease) treated with 2-chlorodeoxyadenosine. Pediatr Blood Cancer 2006;47:612–615.
55. Sasaki K, Pemmaraju N, Westin JR, et al. Single case of Rosai-Dorfman disease marked by pathologic fractures, kidney failure, and liver cirrhosis treated with single-agent cladribine. Front Oncol 2014;4:297.
56. Simko SJ, Tran HD, Jones J, et al. Clofarabine salvage therapy in refractory multifocal histiocytic disorders, including Langerhans cell histiocytosis, juvenile xanthogranuloma and Rosai-Dorfman disease. Pediatr Blood Cancer 2014;61:479–487.
57. Nadal M, Kervarrec T, Machet MC, et a. Cutaneous Rosai-Dorfman disease located on the breast: Rapid effectiveness of methotrexate after failure of topical Corticosteroids, acitretin and thalidomide. Acta Derm Venereol 2015;95(6):758–759.
58. Wang F, Zhou H, Luo DQ, et al. Dermatoscopic findings in cutaneous Rosai-Dorfman disease and response to low-dose thalidomide. J Dtsch Dermatol Ges 2014;12(4):350–352.
59. Li X, Hong Y, An Q, Chen J, et al. Successful treatment of Rosai-Dorfman disease with low-dose oral thalidomide. JAMA Dermatol 2013;149(8):992–993.
60. Du J, Ding X, Cai L, Sun P, et al. Rosai-Dorfman disease: three difficult-to-diagnose cases. Eur J Dermatol 2010;20(5):650–651.
61. Merola JF, Pulitzer M, Rosenman K, et al. Cutaneous Rosai-Dorfman disease. Dermatol Online J 2008;14(5):8.
62. Lu CI, Kuo TT, Wong WR, et al. Clinical and histopathologic spectrum of cutaneous Rosai-Dorfman disease in Taiwan. J Amer Acad Dermatol 2004;51(6):931–939.
63. Tjiu JW, Hsiao CH, Tsai TF. Cutaneous Rosai-Dorfman disease: remission with thalidomide treatment. Brit J Dermatol 2003;148(5):1060–1061.
64. Rubinstein M, Assal A, Scherba M, et al. Lenalidomide in the treatment of Rosai Dorfman disease – a first in use report. Am J Hematol 2016;91(2):E1–E1.
65. Alliot C, Capiod JC, Claisse JF, et al. Sinus histiocytosis of the Rosai-Dorfman type following Hodgkin disease: efficacy of interferon-alpha. Presse Med 1996;25(4):171.
66. Le Guenno G, Galicier L, Fieschi C, et al. Dramatic efficiency of pegylated interferon in sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. Brit J Dermatol 2011;164(1):213–215.
67. Löhr HF, Gödderz W, Wölfe T, et al. Long-term survival in a patient with Rosai-Dorfman disease treated with interferon-alpha. Eur J Cancer 1995;31A(13–14):2427–2428.
68. Palomera L, Domingo JM, Olave T, et al. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy: complete response to low-dose interferon-alpha. J Clin Oncol 1997;15(5):2176.
69. Palomera L, M Domingo J, Soria J, et al. Long-term survival in a patient with aggressive Rosai-Dorfman disease treated with interferon alpha. Med Clin (Barc) 2001;116(20):797–798.
70. Pulsoni A, Anghel G, Falcucci P, et al. Treatment of sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease): report of a case and literature review. Am J Hematol 2002;69(1):67–71.
71. Silvers AR, Som PM, Meyer RJ. Egg shell nodal calcification in a patient with sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy treated with interferon. Am J Neuroradiol 1996;17(2):361–363.
72. Xia JX, Jin XH, Mou Y, et al. Combined treatment for cutaneous

proLékaře.cz | 5.11.2026

Rosai-Dorfman disease: a report of 2 cases. Int J Clin Exp Med 2013;6(9):822–827.
73. Alqanatish JT, Houghton K, Bond M, et al. Rituximab treatment in a child with Rosai-Dorfman disease and systemic lupus erythematosus. J Rheumatol 2010;37(8):1783–1784.
74. Pagel JM, Lionberger J, Gopal AK, et al. Therapeutic use of rituximab for sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease). Am J Hematol 2007;82(12):1121–1122.
75. Petschner F, Walker UA, Schmitt-Gräff A, et al. "Catastrophic systemic lupus erythematosus" with Rosai-Dorfman sinus histiocytosis. Successful treatment with anti-CD20/rituximab. Dtsch Med Wochenschr 2001;126(37):998–1001.
76. Utikal J, Ugurel S, Kurzen H, et al. Imatinib as a treatment option for systemic non-Langerhans cell histiocytoses. Arch Dermatol 2007;143:736–740.
77. Gebhardt C, Averbeck M, Paasch U, et al. A case of cutaneous Rosai-Dorfman disease refractory to imatinib therapy. Arch Dermatol 2009;145:571–574.
78. Adam Z, Mašlaň J, Křen L, et al. Sinusová histiocytóza s masivní lymfadenopatií: FDG-PET/CT documentovaná parciální remise po léčbě 2-chlorodeoxyadenosinem. Vnitř Lék 2016;62(6):491–419.
79. Adam Z, Szturz P, Pour L, et Cladribine je vysoce efektní při léčbě histiocytózy z Langerhansových buněk a juvenilního xantogranulomu. Vnitř Lék 2012;58(6):455–465.

Podíl autorů na přípravě rukopisu

ZA – připravil rukopis kromě části o zobrazovacích metodách a připravil revizi rukopisu

RK, ZŘ – podíl na diagnostice pacientů, podíl na přípravě části rukopisu o zobrazovacích metodách

AČ, MK, LP – podíl na péči o pacientku, kvůli níž tento článek mohl vzniknout; podíl na korektuře rukopisu

Doručeno do redakce dne 8. 12. 2017.
Přijato po recenzi dne 3. 3. 2018.

doc. MUDr. Luděk Pour, Ph.D.
Interní hematologická a onkologická klinika
Fakultní nemocnice Brno
Jihlavská 20
625 00 Brno
e-mail: pour.ludek@fnbrno.cz