

Ziekte van Rosai-Dorfman

21 juni 2024

© Tijdschrift voor Geneeskunde en Gezondheidszorg

Wat is de meest getroffen regio bij extranodale betrokkenheid van histiocyten?

- a. Hoofd-halsgebied
- b. Orbita
- c. Huid**
- d. Centraal zenuwstelsel

De ziekte van Rosai-Dorfman (RDD) werd in 1969 beschreven door Rosai en Dorfman en is een zeldzame histiocyttaire neoplasie gekenmerkt door een abnormale accumulatie van histiocyten in lymfeklieren of extranodale sites. Histiocyten zijn cellen die uitgaan van het mononucleaire fagocyterende systeem (MPS) en/of het dendritische systeem.

RDD wordt vandaag niet langer beschouwd als een louter benigne histiocyttaire lymfoproliferatieve aandoening van ongekende etiologie, maar als een neoplastisch, klonaal proces. De histiocytosen of histiocyttaire neoplasieën omvatten hoofdzakelijk ECD, LCH en RDD.

De histiocyten accumuleren meestal ter hoogte van de lymfeklieren. In ongeveer 40% van de gevallen is er sprake van extranodale betrokkenheid, waarbij het hoofd-halsgebied de tweede meest getroffen regio is, naast de huid. Bij 11% van de patiënten met extranodale RDD zijn de neusholte en de paranasale sinussen aangetast. Het neustussenschot is zelden betrokken. De laesies zijn meestal multifocaal. Symptomen van sinonasale RDD zijn onder andere een neusobstructie, rinorroe, hyposmie, hoofdpijn, epistaxis en afwijkingen van het neusdorsum.

Andere, minder vaak aangetaste organen zijn de speekselklieren, de larynx en de farynx, de orbita en het centrale zenuwstelsel. De klinische presentatie is heterogeen en vooral afhankelijk van de orgaanaantasting en de mate van histiocyttaire infiltratie. De meest typische presentatie is pijnloze cervicale

lymfadenopathie bij adolescenten. B-symptomen kunnen aanwezig zijn en koorts komt voor in ongeveer 30% van de gevallen. Het bloedonderzoek kan anemie, leukocytose, een verhoogde sedimentatie en hypergammaglobulinemie aantonen.

De exacte etiologie is lang onduidelijk gebleven. Een van de hypothesen was dat de ziekte het gevolg zou zijn van een immuunrespons op bepaalde virale agentia, zoals EBV, het cytomegalovirus, de herpesvirussen en hiv, wat resulteert in een abnormale proliferatie van sinusoidale histiocyten. In 10% van de gevallen is er sprake van een geassocieerde auto-immuunziekte. Vaak voorkomende immunologische aandoeningen zijn systemische lupus erythematosus (SLE), idiopathische juveniele artritis, auto-immune hemolytische anemie en RAS-geassocieerde auto-immune leukoproliferatieve ziekte.

Meer weten over dit onderwerp?

Bekijk dan de oorspronkelijke bijdrage in TvGG:

[Nasale en nasofaryngeale extranodale manifestatie van de ziekte van Rosai-Dorfman: een casusbespreking](#)

Auteur(s): M. MOYAERT, A. VAN BOVEN, G. DE VOS

DOI: 10.47671/TVG.79.23.100

Deze publicatie bevat illustraties, foto's, afbeeldingen, lay-out van documenten, grafische ontwerpen, tekst, lettertypen en andere informatie (hierna "Inhoud" genoemd). Deze publicatie en alle Inhoud zijn het auteursrechtelijk eigendom van Tijdschrift voor Geneeskunde vzw. Alle rechten op deze Inhoud zijn wereldwijd voorbehouden. Het is strikt verboden de Inhoud of een deel daarvan te behouden, kopiëren, distribueren, publiceren, of gebruiken zonder voorafgaande en uitdrukkelijke toestemming van Tijdschrift voor Geneeskunde vzw.