



# Болезнь Розаи–Дорфмана: кожная форма

Н.В. Краснова<sup>1</sup>, Г.Г. Гималиева<sup>1,2</sup>, И.В. Кольцова<sup>1,2</sup>, С.Ю. Николаева<sup>1</sup>, Л.Г. Синицина<sup>1</sup>

<sup>1</sup> БУ «Республиканский кожно-венерологический диспансер» Минздрава Чувашии, Чебоксары, Россия;

<sup>2</sup> ФГБОУ ВО «Чувашский государственный университет имени И.Н. Ульянова», Чебоксары, Россия

✉ irina\_renins@mail.ru

## Аннотация

Представленное в статье пролиферативное заболевание гистиоцитов редко встречается в практике врача-дерматовенеролога. Болезнь Розаи–Дорфмана – доброкачественное заболевание неясной этиологии, которое может сопровождаться обширной лимфаденопатией шейных узлов и экстранодальным поражением. Отсутствие патогномичных признаков обуславливает длительный диагностический поиск с подтверждением диагноза только гистологическим методом. Приводится детальный анализ клинических данных, включая описание симптомов и изменений на коже, а также результаты патогистологического исследования. Обсуждаются особенности кожной формы болезни Розаи–Дорфмана и возможные патогенетические механизмы заболевания. Специфического патогенетического лечения для кожной формы болезни Розаи–Дорфмана в настоящее время не разработано. Применяемая терапия была симптоматической и основана на устранении симптомов.

**Ключевые слова:** гистиоцитоз кожи, болезнь Розаи–Дорфмана, эмпериполез, кожная форма.

**Для цитирования:** Краснова Н.В., Гималиева Г.Г., Кольцова И.В., Николаева С.Ю., Синицина Л.Г. Болезнь Розаи–Дорфмана: кожная форма. *Клинический разбор в общей медицине*. 2025; 6 (12): 85–91. DOI: 10.47407/kr2025.6.12.00735

## Rosai–Dorfman disease: cutaneous form

Nadezhda V. Krasnova<sup>1</sup>, Gelia G. Gimalieva<sup>1,2</sup>, Irina V. Koltsova<sup>1,2</sup>, Snezhana Yu. Nikolaeva<sup>1</sup>, Larisa G. Sinitsina<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Republican Skin and Venereological Dispensary, Cheboksary, Russia;

<sup>2</sup> Ulianov Chuvash State University, Cheboksary, Russia

✉ irina\_renins@mail.ru

## Abstract

The proliferative disease of histiocytes presented in the article is rarely encountered in the practice of a dermatovenerologist. Rosai-Dorfman disease is a benign disease of unclear etiology, which may be accompanied by extensive lymphadenopathy of the cervical nodes and extranodal lesions. The absence of pathognomonic signs leads to a long diagnostic search with confirmation of the diagnosis only by the histological method. A detailed analysis of clinical data is provided, including a description of symptoms and changes in the skin, as well as the results of histopathological examination. The features of the cutaneous form of Rosai-Dorfman disease and possible pathogenetic mechanisms of the disease are discussed. Specific pathogenetic treatment for the cutaneous form of Rosai-Dorfman disease has not yet been developed. The therapy used was symptomatic and based on the elimination of symptoms.

**Keywords:** skin histiocytosis, Rosai–Dorfman disease, emperipolesis, cutaneous form.

**For citation:** Krasnova N.V., Gimalieva G.G., Koltsova I.V., S.Yu. Nikolaeva, Sinitsina L.G. Rosai–Dorfman disease: cutaneous form. *Clinical review for general practice*. 2025; 6 (12): 85–91 (In Russ.). DOI: 10.47407/kr2025.6.12.00735

Болезнь Розаи–Дорфмана – доброкачественное заболевание гистиоцитов, относящееся к пролиферативным заболеваниям, которое характеризуется обширным поражением лимфатических узлов и системными проявлениями. Заболевание имеет тенденцию к спонтанному регрессу, частым рецидивам и длительному течению [1–3].

В соответствии с рекомендациями Международного общества по изучению гистиоцитов, эти заболевания классифицируются на гистиоцитозы из клеток Лангерганса, более редкие – нелангерганскоклеточные гистиоцитозы и злокачественные гистиоцитарные заболевания. Болезнь Розаи–Дорфмана относится к группе нелангерганскоклеточных гистиоцитарных заболеваний [3–5].

Синусовый гистиоцитоз с массивной пролиферацией, или болезнь Розаи–Дорфмана, был описан P. Destombes в 1965 г. и J. Rosai и R. Dorfman в 1969 г. [6]. Сама кожная форма болезни представляет собой редкое изолированное поражение кожи, которое клинически проявляется в 40% случаев одиночными и до 60% множественными

высыпаниями. Редкость заболевания и связанная с этим низкая осведомленность врачей о нем затрудняют его диагностику [7, 8]. Лечение кожных форм болезни Розаи–Дорфмана не разработано в связи с редкой встречаемостью.

Исходя из вышесказанного и учитывая редкость болезни Розаи–Дорфмана, описание клинического случая заболевания с поражением кожи представляется достаточно актуальным.

## Клинический случай

Пациентка М., 42 лет (1981 г.р.), обратилась в БУ «Республиканский кожно-венерологический диспансер» в сентябре 2022 г. с жалобами на плотные «бугристые» высыпания на коже левой щеки, сопровождающиеся незначительным зудом (рис. 1).

Первые симптомы появились в августе 2023 г., когда пациентка отметила на левой щеке единичное розовое пятно, не сопровождающееся субъективными ощущениями. Появление пятна пациентка связывает с укусом насекомого. При обращении к дерматовенерологу по

**Рис. 1. Болезнь Розаи–Дорфмана у пациентки М. Очаги поражения на коже левой щеки, октябрь 2023 г.**

*Fig. 1. Rosai–Dorfman disease in patient M., lesions on the left cheek, October 2023.*



месту жительства был диагностирован простой контактный дерматит и назначена терапия хлоропирамином внутрь и мазь гидрокортизоновая в комбинации с окситетрациклином наружно. На фоне лечения вскоре появился второй розовый очаг, а первоначальный элемент увеличился в размерах, изменил окраску и стал сопровождаться зудом. В связи с отсутствием положительной динамики в сентябре 2023 г. пациентка была направлена для дальнейшего обследования в БУ РКВД Минздрава Чувашии, г. Чебоксары, на консультацию.

На момент осмотра на коже левой щеки визуализировались два инфильтрированных очага бледно-розового цвета, не склонных к слиянию. Пальпаторно очаги были безболезненными, с мелкобугристой поверхностью в центре, обусловленной милиарными папулами, и отрубевидным шелушением по периферии. Симптом «зонда» был отрицательным. Регионарные лимфатические узлы (шейные, подчелюстные) не пальпировались. Вне очагов кожные покровы и слизистые оболочки чистые, без высыпаний. Наследственность по кожным заболеваниям и аллергоанамнез не отягощены.

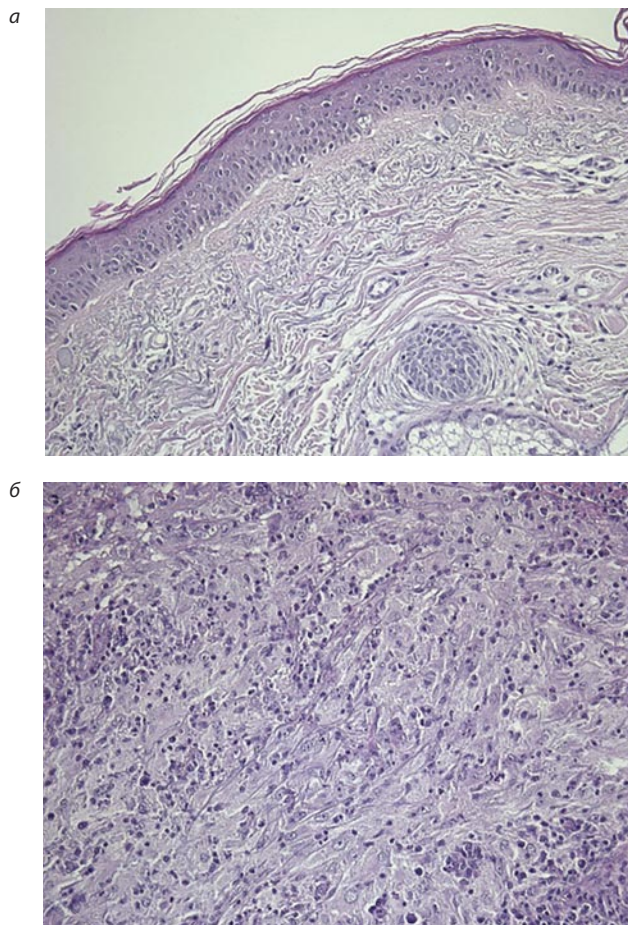
В плане дифференциальной диагностики рассматривались такие диагнозы, как «туберкулез кожи», «саркоидоз кожи», «актиномикоз», «эозинофильная гранулема» и «доброкачественная лимфоплазия кожи». На основании клинической картины был поставлен предварительный диагноз: «Лимфоплазия кожи?» и проведена биопсия кожи с последующим гистологическим исследованием.

Результаты гистологического исследования биоптата показали картину хронического дерматита в стадии выраженного обострения (рис. 2. а, б). Была назначена терапия: внутрь – Дезлоратадин по 5 мг, наружно – крем Метилпреднизолон ацепонат на 10 дней, с последующим переходом на мазь Такролимус.

Через месяц (октябрь 2023 г.) отмечено появление нового очага на левой щеке с субъективными ощущение

**Рис. 2. Первичное гистологическое исследование: а – участок нормальной эпидермиса с признаками базофильной дегенерации (первичная гистология), ув. 200; б – скопление ксантомных клеток с переваскулярными инфильтратами (первичная гистология), ув. 200.**

*Fig. 2. Initial histological examination: a – a normal epidermis section with basophilic degeneration signs. Magnification factor  $\times 200$ ; b – xanthoma cells accumulation with vascular infiltrates. Magnification factor  $\times 200$ .*



ниями распирания и «покалывания». Для исключения системного процесса было проведено расширенное обследование: рентгенологическое исследование легких – без видимых патологических изменений; компьютерная томография грудной полости – без патологии, со стороны костных структур – дегенеративно-дистрофические возрастные изменения позвоночника. Ультразвуковое исследование органов брюшной полости и почек: незначительные возрастные изменения. Ультразвуковое исследование щитовидной железы и шейных лимфатических узлов: щитовидная железа без патологии. Лимфатические шейные узлы: множественные справа – до 13 мм, слева – до 15 мм. Заключение: лимфаденопатия шейных лимфоузлов. Пациентка консультирована хирургом: хирургической патологии не выявлено. Осмотрена фтизиатром: диаскинтест – отрицательный, данных, подтверждающих туберкулез кожи, нет. По данным лабораторного исследования: лабораторные показатели – в нормальных референсных значениях.

К ноябрю 2023 г. процесс прогрессировал: появился новый очаг на правой щеке в виде плотных папул с яркой эритемой (рис. 3), а существующие очаги на левой

**Рис. 3. Болезнь Розаи–Дорфмана у пациентки М., очаг поражения на коже правой щеки, ноябрь 2023 г.**

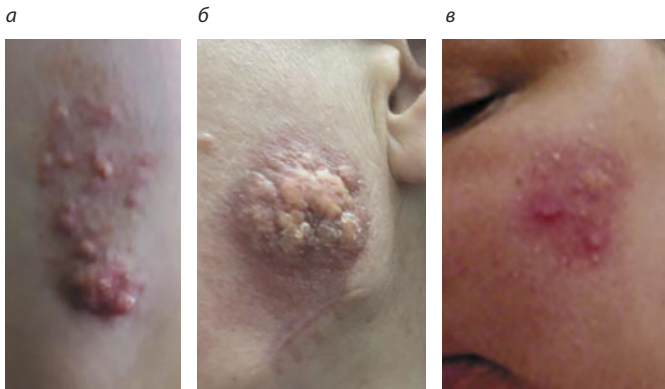
*Fig. 3. Rosai–Dorfman disease in patient M., right cheek skin lesion, November 2023.*



**Рис. 4. Болезнь Розаи–Дорфмана у пациентки М., декабрь 2023 г.:**

**а** – очаг поражения в виде мелких папул на коже внутренней поверхности правого плеча; **б** – плотные папулы в очаге поражения на коже левой щеки; **в** – очаг поражения с рассеянными милиумоподобными папулами на коже правой щеки.

*Fig. 4. Rosai–Dorfman disease in patient M., December 2023: а – is a small lesion in the form of papules on the right shoulder inner surface skin; б – dense papules on the left cheek skin lesion; в – is a lesion with scattered milium-like papules on the right cheek skin.*

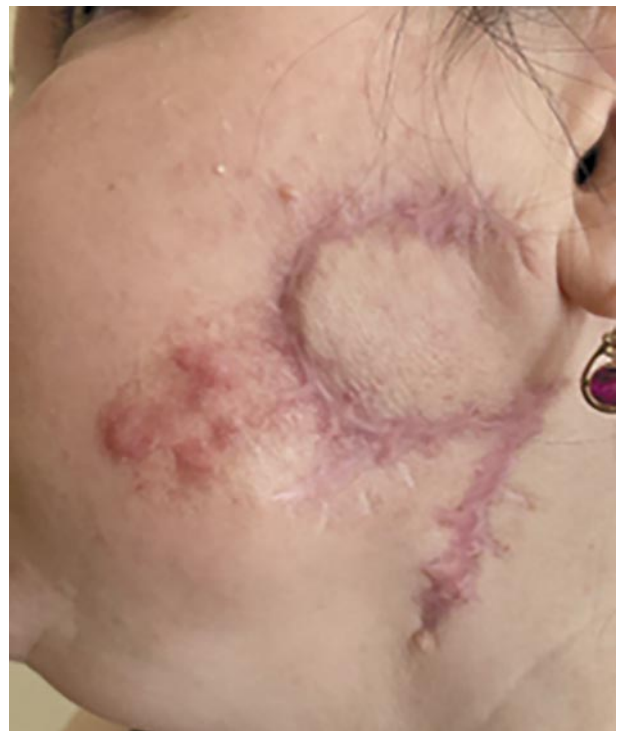


щеке увеличились в размерах (до 3 см) с усилением инфильтрации. На поверхности очагов располагались мелкие узелки до 3–4 мм беловато-желтоватого цвета. В связи с неэффективностью терапии пациентка была проконсультирована онкологом, выполнена биопсия кожи. Заключение гистологического исследования кожи из очага поражения (09.11.2023): морфологические признаки ксантомы. Установлен предварительный диагноз: «Ксантома. Доброкачественная лимфоплазия кожи. Саркоидоз кожи?».

В декабре 2023 г. отмечено дальнейшее распространение процесса с появлением нового очага на внутренней поверхности правого плеча. При осмотре кожи внутренней поверхности правого плеча отмечался отеч-

**Рис. 5. Болезнь Розаи–Дорфмана у пациентки М., состояние очагов на коже левой щеки после радикального иссечения, январь 2024 г.**

*Fig. 5. Rosai–Dorfman disease in patient M., the left cheek skin lesion condition after radical excision, January 2024.*



ный продолговатый очаг розового цвета с бугристой поверхностью и нечеткими границами. В центре очага – мелкие, плотные папулы беловато-желтоватого цвета размером до 3–4 мм, при пальпации безболезненные (рис. 4, а). Также сохранялись очаги на коже щек (рис. 4, б, в).

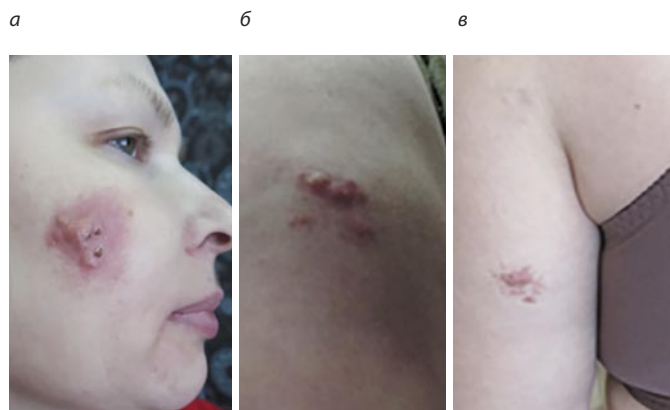
После консилиума и телемедицинской консультации с Нижегородским филиалом ГНЦДК пациентка была направлена на дообследование. Иммуногистохимическое исследование биоптата (17.12.2023) интерпретировано как признак ксантоматоза, и был установлен диагноз: «Истинная псевдолимфома с признаками ксантоматоза кожи». Продолженная терапия топическими кортикостероидами и ингибиторами кальциневрина оставалась без эффекта.

В январе 2024 г. в связи с появлением новых элементов сыпи пациентка проконсультирована онкологом в АУ «РКОД», где было проведено радикальное иссечение образования на левой щеке с пластикой дефекта (рис. 5) и взятием материала для морфологического исследования, выписана с клиническим улучшением.

При контрольном осмотре через месяц (февраль 2024 г.) зафиксирован рецидив в виде трех новых элементов на коже левого плеча, а также сохранение и прогрессирование старых очагов на обеих щеках и правом плече. На коже правой щеки (рис. 6, а) – очаг округлой формы до 3,5 см в диаметре с четкими границами, розово-красного цвета с неровной, бугристой поверхностью, в центре представлен узелками до 3–4 мм беловато-желтого цвета, по периферии – эритема до 3 мм. На коже правого плеча – гиперемированная бляшка размерами 7,5×3,0 см, умеренной плотности, ярко-

**Рис. 6. Болезнь Розаи–Дорфмана у пациентки М., февраль 2024 г.: а – плотные узелки в центре очага на коже правой щеки; б – гиперемированная бляшка на коже задней поверхности правого плеча; в – очаги поражения на коже левого плеча.**

*Fig. 6. Rosai–Dorfman disease in patients M., February 2024: a – dense nodules in the center of the right cheek skin lesion; b – hyperemic plaque on the right shoulder posterior skin surface; c – skin lesions on the left shoulder.*



красного цвета, с четкими границами (рис. 6, б). На коже левого плеча отмечаются два отечных пятна розового цвета с нечеткими границами, каждое до 3 см в диаметре (рис. 6, в). Лимфатические узлы (шейные и подчелюстные) не пальпируются. Проведено обследование: ультразвуковое исследование шейных лимфатических узлов в динамике – без патологии. Повторное гистологическое исследование кожи (20.01.2024) соответствует хроническому продуктивному дерматозу. В связи с рефрактерностью процесса к терапии и неудовлетворительностью существующих диагнозов было принято решение о пересмотре всего комплекса гистологического материала.

Гистологическое исследование показало присутствие эпидермальной атрофии (рис. 7). В дерме наблюдалась диффузная инфильтрация крупными клетками, обладающими обильной светлой цитоплазмой, с примесью эозинофильных областей. Цитоплазма содержала мелкие округлые ядра. В некоторых клетках в цитоплазме обнаружены единичные гранулоциты, которые могли быть идентифицированы как эмпериполез. Также отмечено наличие густой плазмоцитарной инфильтрации и несколько малочисленных нейтрофильных лейкоцитов. В пределах поля зрения наблюдалась неравномерная толщина коллагеновых волокон.

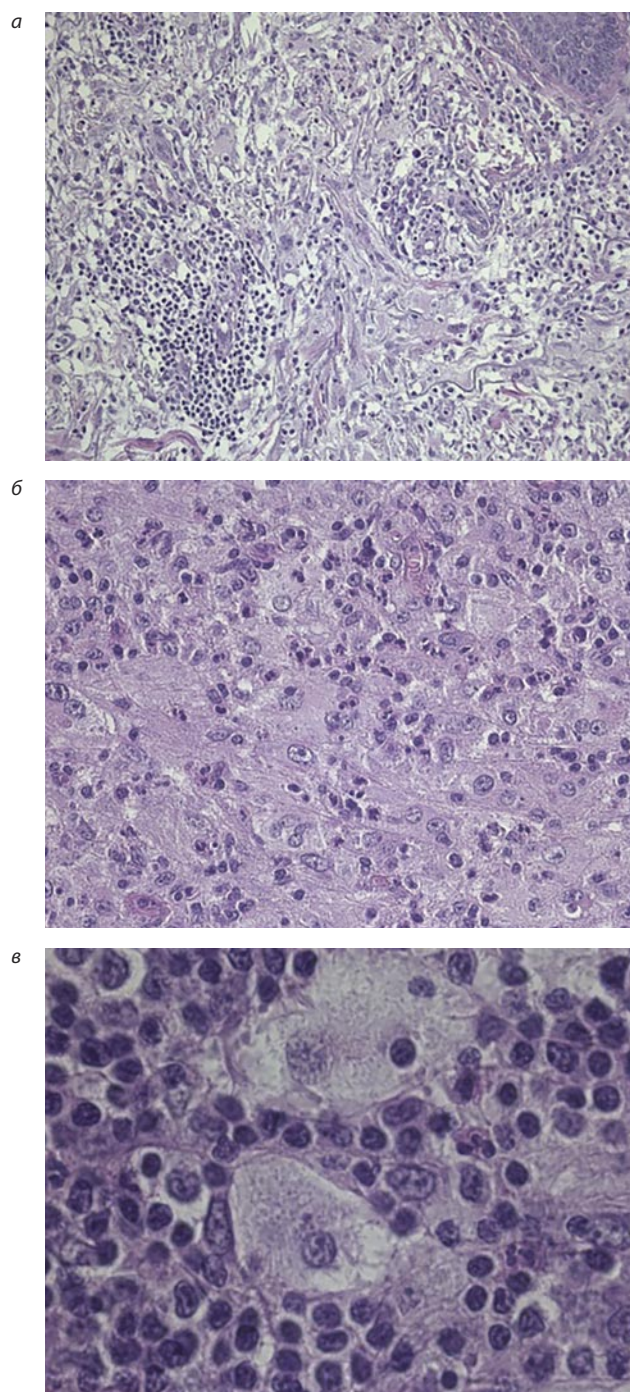
Для уточнения диагноза проведено иммуногистохимическое исследование (ИГХ) с антигенами CD68, S100 и CD1a, которые встречаются при болезни Розаи–Дорфмана. Результаты ИГХ-исследования свидетельствуют о следующих выявленных маркерах: реакция на антитела CD68 и S100 привела к позитивной реакции с пенистыми гистиоцитами, что указывает на накопление в ткани нелангергансоклеточных гистиоцитов. Экспрессия CD1a в гистиоцитарных клетках отсутствовала.

В результате проведенного обследования, в том числе ИГХ-исследований биоптатов кожи, установлено, что морфологическая картина соответствует болезни Розаи–Дорфмана.

Принимая во внимание возможность развития системного процесса при болезни Розаи–Дорфмана, пациентка направлена на консультацию к врачу-гемато-

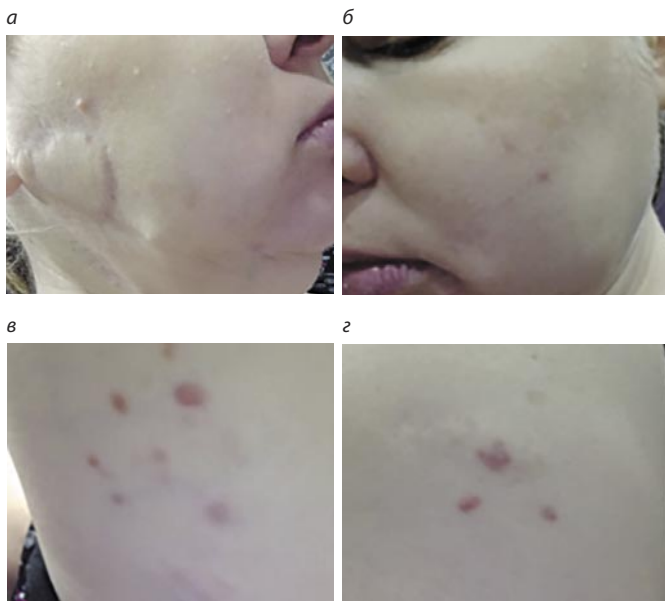
**Рис. 7. Пересмотр гистологического препарата: а – расслоение «светлыми» клетками коллагеновых волокон, наличие плотных лимфоцитарных инфильтратов вокруг сосудов из полиморфных клеток: эозинофильные гранулоциты, плазматические клетки, ув. 200; б – скопление светлых «пенистых» клеток при большом увеличении и эффект проникновения гранулоцитарных лейкоцитов внутрь цитоплазмы, ув. 200; в – светлая «пенистая» клетка при большом увеличении с округлым ядром, светлой цитоплазмой и выраженной зернистостью, ув. 1000.**

*Fig. 7. Review of the histological specimen: a – the stratification of collagen fibers by "light" cells, the presence of dense lymphocytic infiltrates around vessels from polymorphic cells: eosinophilic granulocytes, plasma cells. Magnification factor  $\times 200$ ; b – accumulation of light "foamy" cells high magnification and the penetration effect of granulocytic leukocytes into the cytoplasm. Magnification factor  $\times 200$ ; c – a light "foamy" cell at high magnification with a rounded nucleus, light cytoplasm, and significant granularity. Magnification factor  $\times 1000$ .*



**Рис. 8.** Болезнь Розаи–Дорфмана у пациентки М. в процессе терапии: **а** – регресс очагов на коже левой щеки на фоне лечения; **б** – поствоспалительная пигментация на коже правой щеки на фоне лечения; **в** – очаг поражения с единичными папулами на коже внутренней поверхности правого плеча; **г** – единичные папулы на коже левого плеча на фоне лечения.

*Fig. 8. Rosai–Dorfman disease in patient M. during therapy: a – lesion regression on the left cheek skin against the treatment background; b – post-inflammatory pigmentation on the right cheek skin treatment background; c – lesion with single papules on the right shoulder skin inner surface; d – single papules on the skin of the left shoulder during treatment.*



логу. Была выполнена миелограмма костного мозга. Согласно заключению данных о поражении костного мозга нет.

Патогенетического лечения кожной формы Розаи–Дорфмана в настоящее время не имеется. Ввиду распространенности кожного процесса и длительности заболевания назначен преднизолон в дозе 40 мг/сут ежедневно с последующим динамическим наблюдением (март 2024 г.). Через 6 мес отмечена незначительная положительная динамика в виде уплощения высыпаний. В связи с этим осуществлен переход на ступенчатую терапию: доза преднизолона была снижена до 20 мг/сут с последующей отменой, назначен метотрексат в дозе 15 мг/нед внутримышечно на фоне приема фолиевой кислоты.

На фоне терапии метотрексатом в течение 11 мес достигнута значительная положительная динамика: в виде отсутствия новых очагов и начала регресса старых (рис. 8, а–г). В настоящее время доза метотрексата снижена до 5 мг/нед, в течение 4 мес, пациентка продолжает находиться под динамическим наблюдением.

## Обсуждение

Патогенез кожной формы болезни Розаи–Дорфмана до конца неясен и остается предметом исследований. Однако существуют некоторые гипотезы относительно механизмов возникновения этого заболевания [9]. Одна из гипотез состоит в том, что болезнь Розаи–Дорфмана является следствием гиперактивной иммунной реакции типа IV. Эта реакция характеризуется ак-

тивацией и специфическим накоплением клеток иммунной системы, в частности гистиоцитов, в определенных тканях организма.

Согласно исследованиям ряда авторов, у пациентов с данной болезнью были обнаружены дефекты в системе иммунного ответа, такие как повышенные уровни цитокинов, включая интерлейкин-6, интерферон- $\gamma$  и фактор некроза опухоли  $\alpha$  [9, 10]. Другие авторы отмечают, что у пациентов с болезнью Розаи–Дорфмана может быть повышенная продукция макрофаг-колониестимулирующего фактора (M-CSF), который играет важную роль в дифференцировке и активации макрофагов и способствует аккумуляции гистиоцитов в лимфатических узлах [11]. Еще одна из гипотез говорит о том, что у больных наблюдается увеличение экспрессии S100-белков и CD68, которые являются маркерами для лангергансовых клеток и макрофагов соответственно [12]. Все описанные гипотезы могут свидетельствовать о пролиферации и активации гистиоцитов в заболевании [9–12].

В одном из исследований обращают внимание на возможную роль мутаций гена NRAS в патогенезе кожной формы болезни Розаи–Дорфмана [13]. Ген NRAS кодирует белок Ras, который играет важную роль в регуляции многих клеточных процессов, включая пролиферацию, рост и выживаемость клеток. Авторы получали образцы тканей для секвенирования генома у пациентов с подтвержденным диагнозом «болезнь Розаи–Дорфмана» с целью выявления мутаций в гене NRAS и изучения их влияния на клеточный уровень активности сигнального пути Ras–MAPK [13].

Результаты показали, что у некоторых пациентов с болезнью Розаи–Дорфмана были обнаружены мутации в гене NRAS. Возможно, данный ген приводит к активации Ras–MAPK и изменениям в клеточной пролиферации, а именно к активации и пролиферации гистиоцитов, характерных для болезни Розаи–Дорфмана.

Однако следует отметить, что это пилотное исследование и требуется дальнейшее изучение патогенеза болезни Розаи–Дорфмана для подтверждения и уточнения его результатов.

Болезнь Розаи–Дорфмана – редкое заболевание, обусловленное пролиферацией гистиоцитов, чаще всего проявляющееся увеличением лимфатических узлов [14]. В основном болезнь воздействует на лимфатическую систему, но существуют также формы заболевания, вовлекающие кожу [15].

Клинические признаки кожной формы болезни Розаи–Дорфмана варьируют и включают симметричное увеличение лимфатических узлов в области шеи, пятнисто-папулезную сыпь, узлы на коже лица и шеи [4–7, 9]. Они могут быть желтоватого или красноватого цвета и иметь неровную поверхность [14, 15]. Эти данные подтверждает клинический случай 47-летней пациентки с кожной формой болезни Розаи–Дорфмана, где высыпания представлены гроздевидными желтоватыми папулами с четкой границей [16]. Интересно, что в течение нескольких месяцев образования на коже пациентки стали постепенно регрессировать, что, возможно, свидетельствует о самоизлечении. Встречается и атипичная локализация высыпаний кожной формы

<b>Дифференциальная диагностика кожной формы болезни Розаи–Дорфмана</b> <i>Differential diagnosis of the cutaneous Rosai–Dorfman disease form</i>		
<b>Заболевание</b>	<b>Клиническая картина</b>	<b>Гистологические признаки</b>
Болезнь Розаи–Дорфман, кожная форма	Желто-коричневые или розовые папулы до 3–4 мм, узлы. Увеличение лимфатических узлов симметрично	Эмпиеостомальная гранулема с лимфоидной инфильтрацией и характерными гигантскими многоядерными клетками. Ткань обычно содержит плазматические клетки и лейкоциты, но без некроза. Наблюдается значительная фиброзная реакция окружающих тканей. Реакция на антигены S100, Mac-287, CD14, CD68 положительная
Люпоидный туберкулез кожи	Элементы в виде красных, желтовато-коричневых бугорков («люпом»), с образованием язв после распада и гиперпигментацией кожи вокруг поражения. Эпителизация с образованием белых рубцов. Чаще одиночные воспалительные высыпания, безболезненные при пальпации. При дерматоскопии – желтовато-оранжевые бесструктурные области в виде «песчинок» с линейными сосудами. Диаскопия: положительный симптом «яблочного желе». Характерна локализация на лице и конечностях. Симптом «зонда» положительный	Туберкулезные гранулемы с эпителиоидными, гигантскими клетками Пирогова–Лангханса, клетками инородных тел и периферической зоной, состоящей из лимфоцитов. В центре гранулемы развивается казеозный некроз. Гранулемы плотно прилегают к эпидермису, окружены зоной мононуклеарных клеток с последующим разрушением коллагеновых и эластиновых волокон и придатков кожи. В местах разрешения – выраженный фиброз
Саркоидоз кожи	Множественные красно-коричневые или желтовато-коричневые узелки плотноэластической консистенции с гладкой поверхностью и участками расширенных капилляров. Возможно углубление в центре очага в виде «кратера». В развитой стадии саркоидоза при диаскопии – отчетливые мелкие бесструктурные желтоватые или желто-бурые точки («феномен пылинки»). Редко локализируются на лице. Субъективные ощущения отсутствуют	Ограниченные эпителиоидноклеточные бугорки – гранулемы, без казеозного некроза. Центр гранулем состоит из эпителиоидных клеток, могут встречаться гигантские клетки инородных тел и Пирогова–Лангханса. В периферической зоне гранулем имеется незначительное количество мононуклеарных клеток («обнаженная гранулема»). Разрешение за счет фиброза
Актиномикоз	Узлы синюшно-багрового цвета с тенденцией к сливанию в инфильтрат, границы нечеткие. При вскрытии инфильтративные узлы образуют множественные тонкие свищевые ходы с гнойным отделяемым без запаха в виде мелких гранул желтовато-белого цвета. Узлы имеют «деревянную», «каменистую» плотность. Часто встречается на лице и шее. Субъективные ощущения незначительные	Обширные зоны грануляций с микроабсцессами. В центральной зоне микроабсцесса – друзы актиномицет в виде круглых, овальных или подковообразных базофильных масс с расходящейся каймой эозинофильной булавой с радиальными «лучистыми», «звездными» или «астероидными» образованиями на концах мицелия (феномен Спендора–Хеппли)
Эозинофильная гранулема	Мелкие полушаровидные папулы и/или инфильтративные бляшки коричневатого-красного или буроватого цвета с четкими границами, гладкой поверхностью и расширенным устьем волосяного фолликула. Единичные высыпания с локализацией на носу, щеках. Субъективные ощущения отсутствуют	Плотный гранулематозный инфильтрат с лимфоцитами, плазматическими клетками, гистиоцитами, многочисленными тучными клетками, гранулоцитами, отделен от эпидермиса и придатков кожи «пограничной зоной»
Доброкачественная лимфоплазия кожи	Пастозные синюшно-красные, синюшно-розовые с буроватым оттенком гладкие плотные узелки или бляшки и инфильтративные образования тестоватой консистенции с резкими границами. Болезненные при пальпации. Часто встречается на лице, мочке уха, соске молочной железы	Наличие резко отграниченного инфильтрата в дерме или подкожно-жировой клетчатке. Клеточный состав инфильтрата с увеличенным количеством лимфоцитов, centrocytes, плазмочитов и гистиоцитов, а также ядерные обломки макрофагов в цитоплазме, образующих картину «звездного неба», – полихромные тельца

болезни Розаи–Дорфмана, например с расположением очага поражения на ягодице [17]. В нашем же случае у пациентки появились очаги еще и на верхних конечностях, что говорит о дальнейшем распространении процесса и затрудняет диагностику. Интересен тот факт, что при первом инструментальном исследовании у пациентки выявлена лимфаденопатия шейных узлов, при втором – результаты были без патологии. Безусловно, нельзя исключить, что в данном случае поражения лимфоузлов не было, но возможность поражения лимфатических узлов при болезни Розаи–Дорфмана следует уточнять с помощью гистологического исследования их ткани [7, 8]. У нас выявить это не было возмож-

ности, так как пациентка отказалась от проведения биопсии лимфатических узлов.

Кожные проявления могут сопровождаться общими симптомами, такими как лихорадка, повышенная утомляемость и потеря массы тела [12, 13]. Исходя из анамнеза и результатов обследования эти симптомы у пациентки не наблюдались.

В диагностике кожной формы болезни Розаи–Дорфмана крайне важное значение имеет гистологическое исследование кожи с выявлением признаков пролиферации гистиоцитов и такого феномена, как эмпериполез, а также ИГХ-исследование с выявлением маркеров CD68 и S100 при отсутствии маркеров клеток Лангер-

ганса, например CD201a. Поскольку CD201a является маркером клеток Лангерганса, отсутствие его экспрессии указывает, что клетки Лангерганса отсутствуют и выявленный гистиоцитоз нелангергансоподобный [14, 15]. Феномен эмпериполоза – это явление, при котором происходит внедрение интактной (жизнеспособной) клетки в другую без их повреждения.

При гистиоцитозах обычно наблюдается проникновение интактных лейкоцитов в гистиоциты [18]. Согласно гистологическому исследованию пациентки, такие признаки, как эмпериполоз и пролиферация гистиоцитов, были выявлены с маркерами CD68 и S100 и отсутствием CD201a, что указывает на болезнь Розаи–Дорфмана.

В нашем случае дифференциальную диагностику кожной формы болезни Розаи–Дорфмана проводили среди таких заболеваний, как люпоидный туберкулез кожи, саркоидоз кожи, актиномикоз, эозинофильная гранулема и доброкачественная лимфоплазия кожи, учитывая анализ клинических проявлений, гистологическое изучение образцов ткани и молекулярные маркеры. Дифференциальная диагностика представлена в таблице.

Единого подхода к лечению кожной формы болезни Розаи–Дорфмана не существует. Около 20–50% пациентов с кожными формами могут испытывать спонтанную ремиссию в течение нескольких месяцев или лет от начала заболевания. Наблюдение целесообразно для неосложненных или бессимптомных случаев [19–21]. Хирургическое лечение является одним из доступных вариантов лечения для единичных очагов поражений кожи [20, 21]. Однако это не гарантирует выздоровления, так как могут продолжаться появляться новые очаги

поражения, как у нашей пациентки. Имеются данные о применении системных кортикостероидов в качестве 1-й линии лечения. Преднизолон (50 мг/сут) может быть хорошим методом лечения [21]. Низкие дозы метотрексата еженедельно могут быть эффективны в лечении кожной формы болезни Розаи–Дорфмана как монотерапии или в сочетании со стероидами [22–24]. Об этом говорят и положительные результаты еженедельного применения метотрексата по 15 мг в течение 11 мес с достижением полной ремиссии, что побудило нас к использованию этого метода терапии [23, 24]. Наблюдение положительного эффекта при применении метотрексата важно, так как оптимальная схема лечения этого редкого заболевания до сих пор не установлена. Другие методы лечения включают применение талидомида, ритуксимаба и лучевой терапии, что может привести к различным исходам [20].

Представленный нами клинический случай демонстрирует быстроту развития заболевания в течение 8 мес после появления первых симптомов и 20 мес от момента начала лечения заболевания. Решение по лечению пациентов принимается исходя из индивидуальных клинических обстоятельств.

## Заключение

Кожная форма болезни Розаи–Дорфмана встречается крайне редко, представленный клинический случай интересен практикующим врачам для определения тактики диагностики и лечения этой редкой патологии кожи.

Список литературы доступен на сайте журнала <https://klin-razbor.ru/>

The list of references is available on the journal's website <https://klin-razbor.ru/>

## ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ

**Краснова Надежда Васильевна** – глав. врач, БУ «Республиканский кожно-венерологический диспансер». E-mail: rkvd@med.cap.ru; ORCID: 0000-0002-4021-5116; SPIN-код: 5852-2210

**Гималиева Гелия Гарифетдиновна** – зав. консультативно-диагностическим отделением, БУ «Республиканский кожно-венерологический диспансер»; ассистент каф. поликлинической терапии, ФГБОУ ВО «ЧГУ им. И.Н. Ульянова». E-mail: gelia@mail.ru; ORCID: 0000-0002-4861-447X; SPIN-код: 5867-2990

**Кольцова Ирина Владимировна** – врач-дерматовенеролог; ст. преподаватель каф. поликлинической терапии, ФГБОУ ВО «ЧГУ им. И.Н. Ульянова»; БУ «Республиканский кожно-венерологический диспансер». E-mail: irina\_renins@mail.ru; ORCID: 0000-0003-2853-9000; SPIN-код: 3851-2131

**Николаева Снежана Юрьевна** – врач-дерматовенеролог, БУ «Республиканский кожно-венерологический диспансер». E-mail: serj\_ru\_petrova@rambler.ru

**Синицина Лариса Геннадьевна** – врач-дерматовенеролог, БУ «Республиканский кожно-венерологический диспансер». E-mail: laricasiniczyzna@yandex.ru

Поступила в редакцию: 20.10.2025

Поступила после рецензирования: 28.10.2025

Принята к публикации: 06.11.2025

## INFORMATION ABOUT THE AUTHORS

**Nadezhda V. Krasnova** – Chief physician, Republican Skin and Venereological Dispensary. E-mail: rkvd@med.cap.ru; ORCID: 0000-0002-4021-5116; SPIN-код: 5852-2210

**Gelia G. Gimalieva** – Head of the consulting and diagnostic department, Republican Skin and Venereological Dispensary; Assistant, Ulianov Chuvash State University. E-mail: gelia@mail.ru; ORCID: 0000-0002-4861-447X; SPIN-код: 5867-2990

**Irina V. Koltsova** – Dermatovenerologist, Senior lecturer of the Outpatient Treatment department, Ulianov Chuvash State University; Republican Skin and Venereological Dispensary. E-mail: irina\_renins@mail.ru; ORCID: 0000-0003-2853-9000; SPIN-код: 3851-2131

**Snezhana Yu. Nikolaeva** – Dermatovenerologist, Republican Skin and Venereological Dispensary. E-mail: serj\_ru\_petrova@rambler.ru

**Larisa G. Sinitsina** – Dermatovenerologist, Republican Skin and Venereological Dispensary. E-mail: laricasiniczyzna@yandex.ru

Received: 20.10.2025

Revised: 28.10.2025

Accepted: 06.11.2025