

E w a r y s t B U C Z Y Ń S K I, B a r b a r a A D A M S K A

### Rzadki przypadek retikulohistiocytozy z towarzyszącymi wykwitami skóry

Редкий случай ретикулогистоцитоза, сопровождаемый расцветом кожи

A Rare Case of Reticulohistiocytosis with Accompanying Cutaneous Eruptions

Podano krótki opis przebiegu klinicznego i zmian patologicznych sekcyjnych oraz mikroskopowych retikulohistiocytozy 38-letniej kobiety, u której rozpoznanie ustalono pośmiertnie. Aschoff i Kiyono w r. 1913 wprowadzili miano „układ retikuloendotelialny” czyli siateczkowo-śródbłonkowy (s.ś.) dla komórek związanych w sieć i rozmieszczonych w tkance mezenchymalnej całego ustroju (cyt. za 8). Są to komórki o multipotencjalnych właściwościach m. in. fagocytozy, które w rozmaitych biologicznych stanach ustroju przybierają różne formy i czynności. Ponadto mogą rozrastać się nowotworowo niszcząc inwazyjną proliferacją inne tkanki ustroju.

Pierwsze doniesienie o retikuloendoteliozie (retikulohistiocytozie) dotyczy przypadku opisanego przez Otto Ewalda (1) w r. 1923. Ta grupa chorób układu limfatyczno-siateczkowego, charakteryzująca się gwałtowną i szeroko rozprzestrzenioną proliferacją komórek retikulohistiocytarnych przede wszystkim w narządach układu limfatycznego i innych tkankach, opisana została przez Bodley Scott (1939) i Robb-Smitha (1947) (5, 6) oraz nazwana *reticulosis histiocytica medullaris*, a przez Douglasa, Simmersa i Hitchensa *reticuloendotheliomatosis*. Israëls (cyt. za 5) w r. 1953 dla podobnych stanów chorobowych zaproponował nazwę giant cell reticulosis. Wright (9) do tych stanów zalicza również chorobę Letterer-Siwe. Istotą omawianego schorzenia jest uogólnione bujanie układu siateczkowo-śródbłonkowego w postaci jego składników komórkowych, przy czym rozplem nowotworowy obejmuje w poszczególnych przypadkach w zupełnie indywidualnym i nierównomiernym stopniu składowe tego układu (2, 3, 4, 7).

## OPIS PRZYPADKU

Chora lat 38, pracownik umysłowy, nr ks. gł. Gr./913/73 przebywała w Klinice Ftizjopulmonologicznej 2 miesiące. Choroba rozpoczęła się na 3 tygodnie przed przybyciem do kliniki silnymi bólami w klatce piersiowej i wysoką temperaturą ciała. Leczona ambulatoryjnie przyjmowała chlorocid, tetracykliny i biseptol. Wobec braku poprawy chorą skierowano do kliniki. W dalszym ciągu utrzymywały się dolegliwości bólowe w klatce piersiowej i okolicy kręgosłupa lędźwiowo-krzyżowego, kaszel z niewielkim odpluwaniem i temperaturą ciała do 39°C. W trakcie pobytu w klinice na całej skórze wystąpiły bardzo liczne wykwity grudkowo-krostowe, które między innymi interpretowano jako uczulenie na te leki. Stan chorej stale pogarszał się, temperatura ciała dochodziła do 40°C, dołączyły się silne bóle stawowo-mięśniowe. Zmiany skórne nasilały się, wystąpił znaczny polimorfizm wykwitów, obok starych grudkowo-krostowo-złuszczających się, pojawiły się nowe — krostowo-pęcherzowe.

Badania dodatkowe: Hb. 5,3 — 6,1 g., krw. czerw. 2080 tys., krw. białe 12300. Wielokrotne cytologiczne badania płwociny nie dały wyników diagnostycznych. Dwa razy również pobierano wycinki skórne i skórno-mięśniowe, w nich też nie stwierdzono zasadniczych zmian chorobowych.

Stan pacjentki szybko pogarszał się i nastąpił zgon wśród objawów niewydolności krążenia i oddychania. Rozpoznanie kliniczne: *Sepsis susp. Aspergillosis susp. Lymphogranulomatosis susp. Varicella susp. Dermatomyositis susp. Pneumonia ambilateralis*.

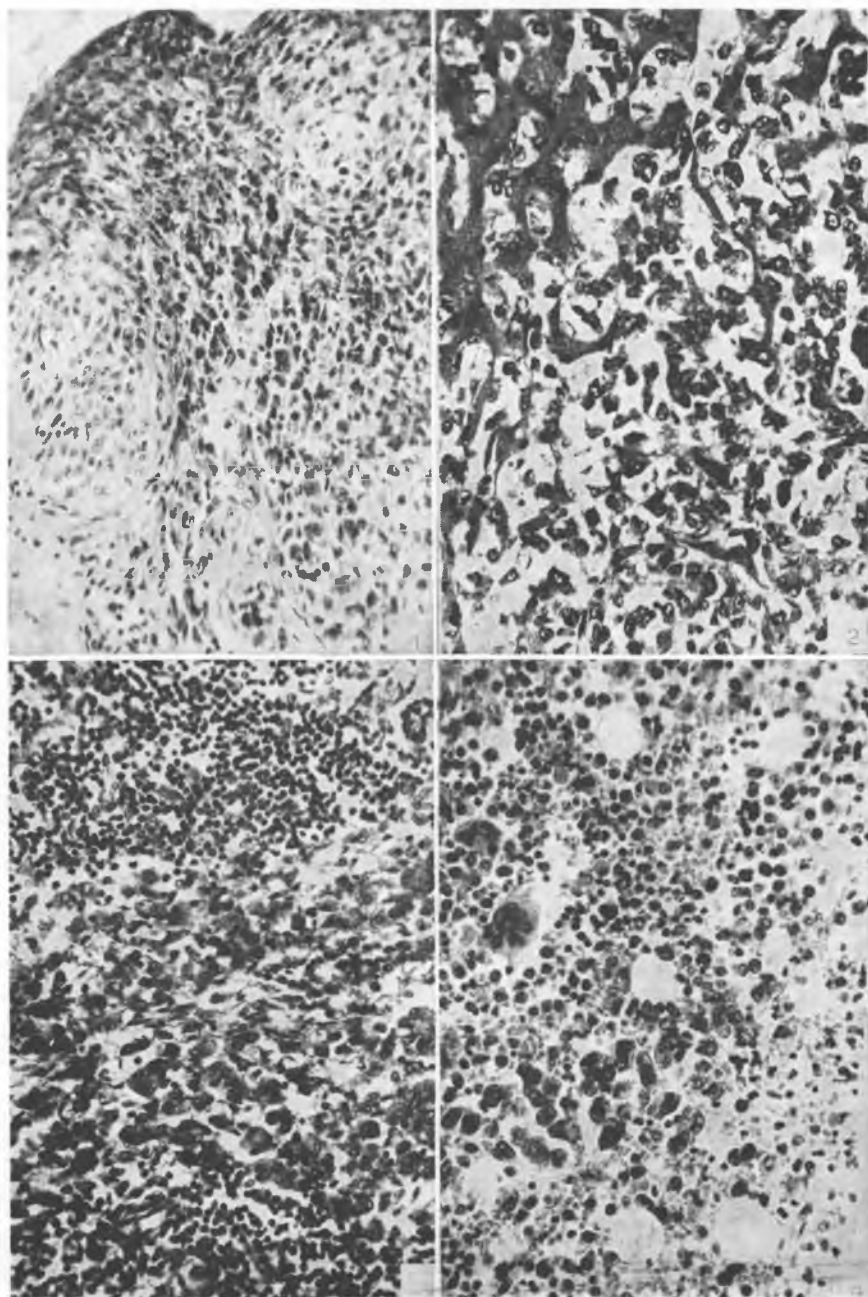
Sekcję wykonano w 18 godzin po zgonie, nr prot. sekc. 787/73. Z istotniejszych zmian stwierdzono: na całej powierzchni skóry liczne wykwity grudkowo-krostowo-pęcherzowe, miejscami złuszczające się. Znaczne powiększenie wątroby i śledziony (ciężar 2300 g i 320 g) oraz nieznaczne powiększenie wszystkich węzłów chłonnych. Wątroba na przekroju barwy szarżółtozielonkawej o zatartym rysunku zrazikowym z licznymi ogniskami barwy szarżółtymi lub szarociemnoczerwonymi wielkości od ziarna prosa do ziarna fasoli. Śledziona o napiętej torebce, na przekroju wśród miążgi ciemnoczerwonej rysują się powiększone grudki miążgi białej. Na śluzówce krtani powierzchowne ubytki pokryte włóknikiem oraz wybroczynki. Nasierdzie pokryte grubą warstwą włóknika, w worku osierdziowym 100 ml słomkowego płynu. Jama otrzewnowa zawierała również 1000 ml tego płynu.

Badaniem histologicznym stwierdzono: w wątrobie, śledzionie, węzłach chłonnych, szpiku kostnym, płucach, nadnerczach, przysadce mózgowej, krtani, mięśniach i skórze ogniskową i rozlaną proliferację mniej lub bardziej dojrzałych komórek układu siateczkowo-śródbłonkowego o charakterze *reticulohistiocytosis* (ryc. 1—4).

Na podstawie badania sekcyjnego i histopatologicznego ustalono następujące rozpoznanie (w skrócie): *Reticulosis histiocytica apparatus lymphatici; reticulosis histiocytica hepatis, lienis (hepato-splenomegalia), medullae ossium, pulmonis utriusque, glandularum suprarenalium, glandulae hypophysis, integumenti communis, laryngis. Myositis interstitialis chronica. Bronchopneumonia bilateralis et pericarditis fibrinosa diffusa (cor villosum) et myocarditis interstitialis chronica. Ascites, subicterus*.

## OMÓWIENIE PRZYPADKU

Opisany przypadek nastroczał klinice znaczne trudności diagnostyczne i mimo licznych badań pomocniczych oraz konsultacji specjalistycznych rozpoznanie za życia nie zostało właściwie ustalone. Nawet dwukrotne ba-





dania skóry nie dały żadnych wyników diagnostycznych, gdyż wycinki pobrane przyżyciowo nie były reprezentatywne. Dopiero w skrawkach pobranych pośmiertnie stwierdzono w skórze właściwej i naskórku liczne ogniska proliferacji atypowych komórek układu siateczkowo-histiocytnego, które powodowały powyżej opisane zmiany morfologiczne i kliniczne. Za ostatecznym rozpoznaniem przemawia również gwałtowny przebieg choroby (bez remisji), znaczna anemia spowodowana destrukcją krwinek czerwonych (5) przez hiperaktywny system retikulohistiocytny, zmiany występujące głównie w wątrobie i śledzionie i w mniejszym stopniu w węzłach chłonnych w postaci rozplemu komórek układu siateczkowo-histiocytnego oraz wielogniskowa proliferacja atypowych komórek USS w innych narządach i tkankach, jak: szpik, skóra, płuca, przysadka, nadnercza i krtań. Przypadek nasz odpowiada kryteriom klinicznym i morfologicznym ustalonym przez Robb-Smith w r. 1947 dla tego schorzenia.

#### PIŚMIENNICTWO

1. Ewald O.: Deutsches Archiv für Klin. Med. 142, 222—228, 1923.
2. Knight A. G., Jones E. W.: Proceedings of the Royal Society of Medicine 69, 233—234, 1976.
3. Leiber B.: Der menschliche Lymphknoten, Ed. Urban-Schwarzenberg, München—Berlin 1961.
4. Majewski C., Kroll J., Przybył L.: Pat. Pol. 15, 553—560, 1964.
5. Marshall A. H. E.: An outline of the cytology and pathology of the reticular tissue. Oliver and Boyd, Edinburgh 1956.
6. Robb-Smith A. H. T.: Recent Advances in Clinical Pathology, London Churchill, 1947.
7. Rozynek M., Łabędziński Fr., Majewski Cz.: Pat. Pol. 6, 237—252, 1955.
8. Szczeklik E.: Choroby wewnętrzne II, PZWL, Warszawa 1965.
9. Wright P., Simmers C.: Systematic Pathology vol. I. Longmans, s. 272, 1966.

Otrzymano 16 IX 1976.

#### OBJAŚNIENIA RYCIŃ

Ryc. 1. Skóra. Proliferacja atypowych komórek USS w skórze właściwej i w naskórku powodująca jego uszkodzenie. Barwienie H+E. Pow. 360×.

Ryc. 2. Wątroba. Proliferacja atypowych komórek USS ze znacznym uszkodzeniem miąższu. Barw. H+E. Pow. 360×.

Ryc. 3. Zatarcie struktury węzła chłonnego z obecnością atypowych komórek USS. Barw. H+E. Pow. 360×.

Ryc. 4. Szpik kostny z ogniskiem atypowych komórek USS. Barw. H+E. Pow. 360×.

## РЕЗЮМЕ

Представлено краткое описание клинического течения и патологически-секционных и микроскопических изменений ретикулогистиоцитоза, который был определен посмертно у 38-летней женщины.

## SUMMARY

A short description of the course of the disease and of the pathological changes discovered during the autopsy and a microscopy study of reticulohistiocytosis of a 38 year old woman is presented in the paper. The diagnosis was established posthumously.

## EXPLANATION OF FIGURES

Fig. 1. Skin. Proliferation of atypic RES cells in dermis and in epidermis causing its damage. Stain H+E. Magn. 360×.

Fig. 2. Liver. Proliferation of atypic RES cells with the considerable damage of parenchyma. Stain H+E. Magn. 360×.

Fig. 3. Blurring of the structure of lymphatic node having atypic RES cells.

Fig. 4. Bone-marrow with a focus of atypic RES cells. Stain H+E. Magn. 360×.

•