

Choroba Rosai i Dorfmana

Kod Orpha: 158014 Kod OMIM:

Opis choroby *

Definicja

A rare non-Langerhans cell histiocytosis characterized by infiltration of lymph nodes or extranodal tissues by non-malignant histiocytes displaying emperipolesis, a non-destructive phagocytosis of lymphocytes or erythrocytes. Most typical presentation is as a massive cervical lymphadenopathy in adolescents and young adults. Most frequent sites of extranodal disease are skin, soft tissue, bones, paranasal sinuses, orbit, salivary glands, and central nervous system. Symptoms are related to mass effect in the affected organs.

Dane

Klasyfikacja

Choroba

Synonimy

Destombes-Rosai-Dorfman disease
Choroba Destombesa, Rosai i Dorfmana
choroba Rosai, Dorfmana i Destombesa
Histiocytoza zatokowa z masywną
limfadenopatią
SHML
Rosai-Dorfman-Destombes disease
SHML
Sinus histiocytosis with massive
lymphadenopathy

Kod ORPHA

158014

Kod OMIM

-

Kod ICD10

D76.3

Kod ICD11

EK92

[*Źródło](#)

orphanet

Rozszerzony opis choroby

Brak opisu rozszerzonego dla tej choroby. Opracowanie w toku.

Orphanet - internetowa baza danych dotyczących rzadkich chorób i sierochych leków. ©INSERM 1999 -
Dostępna na stronie www.orphanet.pl