

DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.201306006

· 论著 ·

鼻腔 Rosai-Dorfman 病 2 例报道并文献复习

陈伟¹, 郭睿¹, 杜维²

(常德市第一人民医院 1. 耳鼻咽喉头颈外科; 2. 病理科, 湖南 常德 415000)

摘要: **目的** 探讨鼻腔鼻窦结外 Rosai-Dorfman 病的病因、病理、临床表现、诊断及治疗。**方法** 报道 2 例鼻腔 Rosai-Dorfman 病的临床资料并结合相关文献复习。**结果** 鼻腔鼻窦结外 Rosai-Dorfman 病缺乏特异性的临床特征, 易导致误诊。病理显示不同形态的组织细胞增生, 其内见吞噬的淋巴细胞、浆细胞及中性粒细胞。免疫组化提示 CD68(++) , S-100 蛋白(+), Cdda(-)。**结论** 鼻腔鼻窦结外 Rosai-Dorfman 病是一种组织细胞增生性疾病, 诊断主要依靠病理学组织检查, 目前无系统规范的治疗方法, 局部手术切除及激素治疗效果尚佳, 但远期效果有待进一步观察。

关键词: Rosai-Dorfman 病; 鼻腔; 鼻窦; 治疗

中图分类号: R765.2 文献标识码: A 文章编号: 1007-1520(2013)06-0502-04

Rhinosinusal Rosai-Dorfman disease: A report of 2 cases and literature review

CHEN Wei, GUO Rui, DU wei

(Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, the First People's Hospital of Changde City, Changde 415000, China)

Abstract: **Objective** To evaluate the etiological factors, pathological features, clinical manifestations, diagnosis and treatment of Rosai-Dorfman disease (RDD) in nasal cavity and paranasal sinus. **Methods** Clinical and pathological data of 2 cases with rhinosinusal RDD were analyzed retrospectively, and the pertinent literature was reviewed. **Results** Without specific clinical features, rhinosinusal RDD could be misdiagnosed easily. Pathology revealed different morphologies of cell proliferation with engulfed lymphocytes, plasma cells and neutrophils. Immunohistochemical staining showed CD68(++), S-100(+), Cdda(-). **Conclusion** Rhinosinusal RDD is a (kind of) proliferative histiocytic disorder. Its diagnosis depends mainly on biopsy. As for the treatment of this disease, the strategies are not systemic and standard. The therapeutic effects of local resection and hormonotherapy are fairish. However, the long-term effect need to be further observed.

Key words: Rosai-Dorfman disease; Nasal cavity; Nasal sinus; Treatment

Rosai-Dorfman 病即鼻窦组织细胞增生症伴巨淋巴结病, 是一种较少见的、病因不明的疾病, 常发生在淋巴结内, 结外少见, 发生于鼻腔鼻窦者罕见。由于鼻腔鼻窦 Rosai-Dorfman 病缺乏特异性的临床特征, 易导致误诊。现将我科近年收治的 2 例鼻腔 Rosai-Dorfman 病并结合文献复习, 报道如下。

1 病例报告

病例 1: 患者, 男, 28 岁。因右侧鼻塞 2 年余就诊我院。患者 2 年前无明显诱因出现右侧鼻塞、流脓性涕症状, 鼻塞呈间断性, 无头痛、头昏不适, 自行给予滴鼻药及口服药物治疗(具体药物不详), 但症状反复, 近半年来间有涕中带血, 无嗅觉障碍, 无头痛、头晕, 无发热等不适。门诊以右鼻腔新生物于 2011 年 9 月 20 日收入院。入院体查生命体征平稳, 全身未触及明显淋巴结肿大, 专科检查见右侧中

作者简介: 陈伟, 男, 副主任医师。
通讯作者: 陈伟, Email: vicoent2000@163.com

鼻道暗红色新生物,表面粗糙,质地稍脆,易出血。血常规未见明显异常。鼻窦 CT 提示:右侧中鼻道新生物、右侧上颌窦炎、右侧前组筛窦炎。入院诊断为右鼻腔内翻性乳头状瘤,入院第 3 天在全麻下行经鼻内镜右侧鼻腔新生物切除+右侧上颌窦及前组筛窦开放术,术后予以抗炎、止血及鼻内镜下清理术腔等对症处理。术后病理显示胞质中吞噬有淋巴细胞、浆细胞及中性粒细胞。免疫组化提示 CD68(++) , S-100 蛋白(+), Cdla(-), 诊断为 Rosai-Dorfman 病;见图 1,2。术后 1 周出院,并予以口服泼尼松。术后随访 1 年至今未见复发征象,术腔上皮化良好,嘱患者长期随诊,定期复查。

病例 2:患者,男,19 岁。因左鼻出血 2 个月就诊我院。患者 2 个月前无明显诱因反复出现左侧鼻腔出血,每次约 10 ml,可自行止住。在当地医院诊断为“鼻腔血管瘤”,行“激光切除术”。术后 1 个月仍有左鼻出血,但出血量稍减少。为求进一步诊治遂来我院,门诊以左鼻腔新生物待查及恶性淋巴瘤收住院。入院体查生命体征平稳,双侧颈部、颌下、颏下可触及多个肿大淋巴结,最大者直径约 2 cm,质中,活动度稍差,无压痛。全身其他部位未触及肿大淋巴结。专科检查见左侧鼻中隔一暗红色肿物,边界不清,表面粗糙,质脆易出血。血常规检查提示白细胞 $15.4 \times 10^9/L$, CT 扫描示:左侧鼻腔占位,双侧颈部多发软组织影,最大者直径约 3 cm,入院后第 2 天行颈部淋巴结细针穿刺细胞学检查,考虑转移性恶性肿瘤可能性大,建议组织病理学确诊。入院第 3 天在全麻下行颈部淋巴结切除活检术+鼻腔新生物活检术,术中切取左侧二、三区淋巴结 $2 \text{ cm} \times 2 \text{ cm}$ 和 $1.5 \text{ cm} \times 1.5 \text{ cm}$ 两处,并取鼻腔新生物 2 小块,标本送组织病理学检查。病检回报:淋巴结被膜增厚,呈明区与暗区相间排列,明区可见扩张的淋巴窦,并有胞质丰富的组织细胞,其内见吞噬的淋巴细胞、浆细胞及中性粒细胞。免疫组化提示 CD68(+), S-100 蛋白(++), Cdla(-), 符合 Rosai-Dorfman 病,即窦组织细胞增生伴巨大淋巴结病。左侧鼻腔新生物标本符合 Rosai-Dorfman 病。查血沉,回报:42 mm/H。我科病例讨论并请肿瘤科会诊后建议行鼻腔内病灶扩大切除术,

颈部病灶可转肿瘤科行放化疗。但患者自觉颈部无症状,考虑经济原因拒绝放化疗。遂于 2009 年 5 月 12 日在全麻鼻内镜下行左侧鼻中隔新生物扩大切除术,术中沿肉眼可见肿物边界向外延伸 0.5 cm,切除肿物、左侧鼻中隔黏膜及邻近鼻中隔软骨,保留对侧鼻中隔黏膜及软骨膜。术后予以抗炎、止血等对症治疗,并予以口服激素,强的松 30 mg,晨服,每日 1 次,以后每周减 5 mg,减至 5 mg 维持 1 个月,并嘱其定期复查,不适随诊。随访半年鼻腔未见复发,颈部淋巴结未见明显变化,半年后失访。

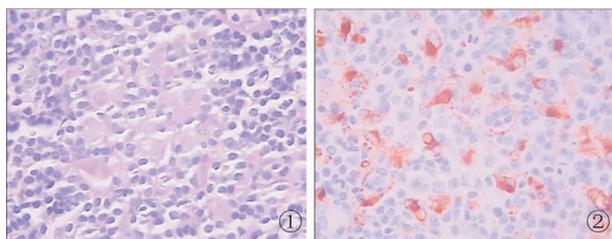


图 1 淡染区为明显增生的组织细胞,其胞质丰富淡染(HE $\times 400$); 图 2 胞质丰富的组织细胞内见吞噬的淋巴细胞,浆细胞及中性粒细胞(SP $\times 400$)

2 讨论及文献复习

2.1 病理特点

Rosai-Dorfman 病又称窦组织细胞增生伴巨大淋巴结病,1966 年 Azoury 和 Reccd 首先报道,1969 年 Rosai 和 Dorfman 正式命名。是一种少见的、病因不明的组织细胞增生性疾病,病理学上主要表现不同形态的组织细胞增生,大量成熟的浆细胞和淋巴细胞浸润,典型的细胞质内有吞噬的淋巴细胞。在低倍镜下可见淡染区及暗区相互交错。淡染区显示形态特别的组织细胞增生,细胞很大,大圆核,核仁明显,胞质丰富,淡嗜酸性,细胞边界常难辨别。有些组织细胞即在胞质中吞噬有淋巴细胞浆细胞或中性粒细胞。暗区包含大量的浆细胞和小淋巴细胞。免疫组化染色,这些大组织细胞同时表达 S100 呈强阳性蛋白和组织细胞标记 CD68 阳性,而对 CDla 阴性。以上 2 例病例的病理结果均与上述特点相符,诊断为鼻腔结外 Rosai-Dorfman 病明确。

2.2 病因

Rosai-Dorfman 病的病因不清,可能与病毒

感染及免疫功能缺陷有关^[1-2]。有研究显示 Rosai-Dorfman 病的增生的组织细胞及浸润的炎性细胞均是多克隆性,由此推测可能是对某病原体感染的强烈的免疫反应,并有部分患者血清或组织细胞中检测到人类疱疹病毒 6 型抗体,提示人疱疹病毒与此病有一定的关系^[3]。而经典学说认为窦组织细胞增多征是一种慢性淋巴结样增生,由急性淋巴结炎和恶性肿瘤等抗原反复刺激引起的淋巴结炎症反应^[4-5]。

2.3 临床表现

Rosai-Dorfman 病临床上罕见,好发于儿童和青少年,男性稍多,临床上主要表现为无痛性颈淋巴结肿大,可伴有发热,白细胞增多,血沉加快等。数十年来国内外共报道几百例^[6-7],约有不到半数的病例伴有结外受侵。最常见的结外受侵部位包括皮肤、眼睑、眼眶、上呼吸道、腮腺、甲状腺及骨组织等,少数病例累及重要内脏器官如肝、肾、肺等,则提示预后不良^[8]。鼻腔结外 Rosai-Dorfman 在国外少有报道,且多合并其他器官共同受累^[9-10],原发于鼻腔鼻窦的极少见,Hagemann 等^[11]曾报道了 2 例原发于鼻腔鼻窦的 Rosai-Dorfman 病。国内也有几例报道^[8,12-13],症状多为鼻塞、流涕及鼻出血等,起初多被误诊为鼻息肉、鼻腔乳头状瘤及鼻硬结病^[14]等。本研究报道 2 例病例均为年轻男性,病例 1 未发现有淋巴结肿大及其他器官受侵,因此诊断为原发于鼻腔的 Rosai-Dorfman 病。而病例 2 有多发颈部淋巴结无痛性肿大,因此诊断为 Rosai-Dorfman 病侵犯鼻腔,病理确诊后查血沉明显加快,这也符合 Rosai-Dorfman 病的临床特点。

2.4 诊断

Rosai-Dorfman 病临床少见,常发生在淋巴结内,结外更为少见,发生于鼻腔鼻窦者罕见。由于鼻腔鼻窦 Rosai-Dorfman 病缺乏特异性的临床特征,而基层临床医生缺乏对此病的了解,临床上常易误诊。病理支持为诊断该病的最重要依据:组织细胞增生,形态特别,常见淋巴细胞伸入运动。在低倍镜下可见淡染区及暗区相互交错。有些组织细胞有包入现象,即在胞质中吞噬有淋巴细胞浆细胞或中性粒细胞。免疫组化染色,这些大组织细胞同时表达 S-100 蛋白和组织细胞标记 CD68,而对 CD1a 阴性。符合以上病理特点即可诊断。

2.5 治疗

Rosai-Dorfman 病暂无系统规范的治疗方法,治疗上可予以激素、外科治疗、放疗和化疗等。Mebazaa 等^[15]曾用阿维 A 治疗 1 例 Rosai-Dorfman 病皮肤受累患者,效果良好。鼻腔鼻窦等局部病变可采用手术切除,术后口服激素治疗^[13]或放化疗^[14]。本研究病例 1 采用手术局部切除,术后口服激素治疗,随访半年无复发,远期效果有待继续密切观察随访,而病例 2 患者病变累及双侧颈部淋巴结,非单纯鼻腔鼻窦 Rosai-Dorfman 病,建议患者行放化疗,但患者拒绝,仅行鼻腔局部根治手术及口服激素治疗,随访半年间无复发征象,半年后失访,远期情况不详。

参考文献:

- [1] Levine PH, Jahan N, Murari P, et al. Detection of human herpesvirus 6 in tissues involved by sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease) [J]. *J Infect Dis*, 1992, 166(3): 291 - 295.
- [2] 徐缓,张文燕,李甘地,等. 窦组织细胞增生伴巨大淋巴结病四例并文献复习 [J]. *中华病理学杂志*, 2004, 33(6): 585 - 586.
- [3] 诸葛璐,金玲湘,林洁,等. 结外 Rosai-Dorfman 病 [J]. *中国中西医结合外科杂志*, 2006, 12(4): 353 - 355.
- [4] Mohan H. The lymphoid System In Mohan H, ed. [A]. // *Textbook of Pathology* [M]. 5th ed. New Delhi: JP Brothers, 2005: 444.
- [5] Guido M, Isabelle J. Tumor Aggression in Cells, tissues and disease-Principles of General Pathology [M]. 2nd ed. New York: Oxford, 2004: 807 - 808.
- [6] Foucar E, Rosai J, Dorfman R. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease): Review of the entity [J]. *Semin Diagn Pathol*, 1990, 7(5): 19 - 73.
- [7] Rosai J, Dorfman RF. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy: A pseudolymphomatous benign disorder: Analysis of 34 cases [J]. *Cancer*, 1972, 30(7): 1174 - 1188.
- [8] 雷磊,钟定荣,王荣光,等. 鼻窦部结外 Rosai-Dorfman 病的诊治 [J]. *解放军医学杂志*, 2003, 28(11): 1017 - 1019.
- [9] Kaminsky J, Koerbel A, Mittelbronn M, et al. Rosai-Dorfman disease involving the cranial base, paranasal sinuses and spinal cord [J]. *Clin Neuropathol*, 2005, 24(4): 194 - 200.
- [10] Ottaviano G, Doro D, Marioni G, et al. Extranodal Rosai-

(下转第 508 页)