

罕见耳廓罗道病合并可疑 IgG4 相关疾病 1 例

孟德静¹, 张俊², 吴晓平¹, 李艮平¹, 陈继川¹

(1. 陆军军医大学大坪医院 耳鼻咽喉头颈外科, 重庆 400042; 2. 营山县人民医院 耳鼻咽喉头颈外科, 四川 南充 637706)

中图分类号: R764.1

罗道病是一种罕见的良性淋巴组织增生性疾病,其病因不明,易误诊、易复发。Rosai 和 Dorfman 在 1969 年首次提出该病,并将其命名为 Rosai-Dorfman 病^[1]。IgG4 相关疾病 (immunoglobulinG4 related disease, IgG4-RD) 是一种病因不明的可累及全身多个系统的慢性纤维炎性自身免疫性疾病,临床表现因受累器官不同而不同。可表现为弥漫性或局灶性器官肿大以及相应器官功能障碍。本文报道 1 例罕见耳廓罗道病合并可疑 IgG4-RD,以供临床参考。

1 临床资料

患者,女,40 岁,因发现右耳廓包块 1 年,于 2021 年 5 月 30 日入院。患者于入院前 1 年,无意中发现右耳廓包块,当时约花生米大小,无红肿、疼痛,无瘙痒,后包块渐增大。于 2021 年 1 月及 2 月先后就诊于当地医院,考虑右耳廓脂肪瘤,建议上级医院进一步诊治。2021 年 5 月就诊于我院门诊,门诊行右耳彩超检查示右侧耳廓皮下低回声影(淋巴结?),患者有手术意愿,于 5 月 30 日收治入院。2021 年 5 月 7 日因右下腹皮下脂肪瘤行手术治疗。查体:右耳廓背面近耳垂处可见一肿物(图 1),大小约 1.0 cm × 0.5 cm,耳甲腔见一肿物(图 2),大小约 1.5 cm × 1.0 cm,类圆形,两处肿物边界清楚,质硬,表面皮肤无红肿、破溃,轻度压痛,无波动感。入院后完善相关术前检查,耳部 CT 平扫示:右耳后下缘异常密度影(图 3)。入院诊断为耳廓包块(右),排除手术禁忌证后,于 2021 年 6 月 2 日在全麻下行右耳廓包块切除术。术中从耳后切口,完整分离并切除 2 个包块,包块边界清楚,耳甲腔软骨未受侵犯。术后病理免疫组化结果示:(右耳甲腔新生物、右耳

垂处新生物)纤维组织增生,伴大量浆细胞、淋巴细胞浸润,部分区域可见大片组织细胞聚集,符合罗道病,局部 IgG4 数目增多(热点区域 > 50 个/HPF, IgG4/IgG 约 40%)。CD138(灶+)、S-100(+)、CD1a(散在+)、CD38(部分+)、CD68(+)、IgG(+)、IgG4(热点区域 > 50 个/HPF),见图 4。术后完善抗核抗体、自身抗体谱、补体 2 项、免疫球蛋白 3 项、甲功 5 项、IgE、腹部 CT 平扫、盆腔 CT 平扫、甲状腺彩超检查,抗核抗体(ANA)阳性;腹部 CT 平扫示:肝脏低密度影(图 5),左侧肾上腺增粗,不排除肾上腺增生。根据检查结果考虑 IgG4-RD 可能性大,患者因费用原因,要求出院,未行血清 IgG4 检查。随访 4 个月,未见复发(图 6、7),患者未诉不适,仍在继续随访。

2 讨论

经典的罗道病常表现为伴有发烧、体重减轻和盗汗的双侧无痛性颈部淋巴结肿大^[1-2]。好发于儿童及青少年,男性发病率高于女性。40% 以上的病例可见结外病变,没有结节病的情况很少发生,通常发生在不同人口统计的老年患者中^[3]。常见的结外部位包括皮肤^[4]、眼眶组织^[5]、骨^[6]、鼻腔^[7]、中枢神经系统^[8]及肾脏^[9]等。喉部^[10]、鼻咽部及颈部罗道病^[11]也有报道。鼻部罗道病需与鼻咽癌、鼻硬结病、鼻咽纤维血管瘤、霍奇金病等鉴别。Kasper 等^[12]曾报道了 1 例罗道病与鼻硬结病同时存在的病例。在实验室研究中可发现白细胞增多、红细胞沉降率升高、自身免疫性贫血^[13],但本例患者未发现此异常。

第一作者简介:孟德静,女,硕士,主治医师。
通信作者:陈继川,Email:chenjcnd@sina.com



图 1 右耳廓背面近耳垂处可见一肿物 图 2 右耳甲腔见一肿物
图 3 术前颞骨 CT 图 4 术后免疫组化结果 (免疫组化 $\times 100$)
图 5 术后腹部 CT 平扫 图 6 术后 4 个月右耳甲腔未见新生物, 无复发
图 7 术后 4 个月耳后见手术瘢痕, 耳后未见新生物, 无复发

当皮肤受累时,被称为皮肤罗道病,一般表现为丘疹、斑块、结节或病变的结合。迄今为止,仅报道了少数累及耳朵的皮肤罗道病病例,均表现为丘疹、斑块状^[14-15]。在耳廓表现为结节状的病例未见报道。本病例在耳廓表现为两处结节状隆起,无皮肤红肿、皮温升高等症状。由于临床表现及影像学检查无明显特异性,诊断比较困难,容易误诊。本例患者术前我们考虑为耳廓的良性结节。罗道病诊断主要需依靠病理学检查,免疫组化中 S-100 阳性、CD-68 阳性和 CD-1a 阴性是重要的诊断指标,其中 S-100 阳性是更为特征性和准确的指标^[16]。本例患者 S-100、CD-68 均为阳性,符合罗道病的诊断。罗道病的不良预后因素包括肺、肾脏或是肝脏的受累,免疫功能异常以及更广泛的结节受累。治疗可选择切除、全身或局部应用类固醇药物、冷冻治疗和放射治疗等。本病例腹部 CT 显示肝脏低密度影,不排除肝脏受累,因患者因费用问题要求出院,未行进一步治疗。随访 4 个月,未见复发。

IgG4-RD 诊断比较困难,需结合临床症状、病理检查及实验室检查才能明确。目前临床常用的为 2011 年日本研究小组提出了 IgG4-RD 的综合诊断标准^[17]:①一个或多个器官出现弥漫性肿块;②血清 IgG4 $\geq 1350\text{mg/L}$;③病理学显示显著的淋巴细胞浸润伴纤维化,IgG4/IgG(+)浆细胞 $> 40\%$,IgG4(+)浆细胞 > 50 个/HPF。符合以上 3 条可确诊,符合①和③为拟诊,符合①或②为疑诊。本病例符合①和③为拟诊,因患者要求出院,血清 IgG4 未检查。糖皮质激素是治疗 IgG4-RD 的一线用药,对于

有症状、处于活动期的患者应考虑治疗,当胰腺、胆道、肾脏、纵隔、腹膜后及肠系膜受累时应积极治疗^[18]。因复发或难治性病例比较常见,因此要对病例进行随访。本病例正在密切随访中。

参考文献:

- [1] Rosai J, Dorfman RF. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. A newly recognized benign clinicopathological entity [J]. Arch Pathol, 1969, 87(1):63-70.
- [2] Destombes P, Destombes M, Martin L. Pseudotumoral lymph node lipidic histiocytosis. Further case in a young Martinique woman [J]. Bull Soc Pathol Exot Filiales, 1972, 65(3):481-488.
- [3] Emile JF, Abba O, Fraitaig S, et al. Revised classification of histiocytoses and neoplasms of the macrophage-dendritic cell lineages [J]. Blood, 2016, 127(22):2672-2681.
- [4] Abba O, Jacobsen E, Picarsic J, et al. Consensus recommendations for the diagnosis and clinical management of Rosai-Dorfman Destombes disease[J]. Blood, 2018, 131(26):2877-2890.
- [5] Foucar E, Rosai J, Dorfman R. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease): review of the entity [J]. Semin Diagn Pathol, 1990, 7(1):19-73.
- [6] Patel MH, Jambhekar KR, Pandey T, et al. A rare case of extra nodal Rosai-Dorfman disease with isolated multifocal osseous manifestation [J]. Indian J Radiol Imaging, 2015, 25(3):284-287.
- [7] 王嘉妮,刘宇宏. 鼻腔罗道病 1 例报告[J]. 解放军医学院学报, 2018, 39(11):995-997.
- [8] Taufiq M, Khair A, Begum F, et al. Isolated intracranial Rosai-Dorfman disease [J]. Case Rep Neurol Med, 2016, 2016:1-4.
- [9] 马寅锐,孙洵. 肾脏罗道病误诊为肾盂恶性肿瘤 1 例[J]. 现代泌尿外科杂志, 2020, 25(7):655-656.

(下转第 106 页)