

以呼吸困难为主要表现的 Rosai-Dorfman 病 1 例

陈伟峰¹ 廖书坤² 谢瑞昀¹ 游凌云¹ 彭韶平¹ 王睿卿¹

[关键词] Rosai-Dorfman 病;呼吸困难;仿真内镜

doi:10.13201/j.issn.2096-7993.2020.07.021

[中图分类号] R557.4 [文献标志码] D

A case report of Rosai-Dorfman disease with dyspnea

Summary Rosai-Dorfman disease, also known as sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy, is a kind of very rare idiopathic disease. The most common feature is the excessive accumulation of Langerhans cells in lymph nodes, but it may also occur in other areas and lead to related organ damage. We report a case of a 60-year-old man with Rosai-Dorfman disease, which led to dyspnea. Surgery is the best treatment to relieve the patient's dyspnea in a short time. Rosai-Dorfman disease has trend to self-healing, but in the case of special location, surgery should be selected. Some similar mass recurred in the operative area and bilateral nasal cavity in half a year after operation. Now we reviewed the relevant literatures and summarized the experience of diagnosis and treatment in Rosai-Dorfman disease.

Key words Rosai-Dorfman disease; dyspnea; virtual endoscopy

1 病例报告

患者,男,60岁,以呼吸困难9h为主诉。晨起后无明显诱因出现呼吸困难,活动后加重,伴咳嗽,无其他症状,发病前有声嘶病史。当地医院给予抗炎及激素雾化吸入治疗,症状较前好转,建议转上一级医院,遂就诊赣南医学院第一附属医院。急诊喉部CT示:右侧声带结节;电子喉镜检查:①声门下肿物待查,②慢性咽喉炎,急诊拟“喉部肿物”收入院。入院体检:T 37.0℃,P 82次/min,R 20次/min,BP 135/90 mmHg(1 mmHg = 0.133 kPa),律齐,心音正常。电子鼻咽喉镜检查(图1):双侧鼻腔通畅,双下鼻甲稍肥大,会厌无充血、水肿,梨状窝两侧对称,无新生物、积液,右侧声带充血、水肿,左侧声带无红肿、增厚,活动闭合良好,右侧声门下可见一肿物,表面光滑。入院后监测血氧饱和度,为91%~93%,半卧氧气吸入状态下呈二度喉梗阻表现,三凹征明显,急诊行气管切开术,待患者病情稳定后复查CT并使用仿真内镜重建图像(图2)后再予以电子喉镜取组织活检,病理未能明确诊断。采用全身麻醉插管后,经环甲膜径路鼻内镜下暴露肿物,见右侧声门下、平环状软骨上缘0.5cm处一直径1.5cm半球形肿物。用超声刀完整切除肿物,术中出血约20mL。术中冷冻快速病理诊断结果考虑炎症性病伴坏死。术后患者一般情况可,无呼吸困难、胸闷,无发热、咳嗽。术后常规病理结果(图3):右侧声门下肉芽肿性炎;免疫组织化学结果CK广谱(-);CD3(-);

CD20(-);CD56(-);CD68(+);CD1a(-);S-100(-)。由此确定该患者为窦组织细胞增生性巨大淋巴细胞病(Rosai-Dorfman病)。术后第3天,患者一般情况尚可,呼吸平稳,稍感呼吸费力,戴金属气切套管好转出院。半年后随诊喉镜发现术区出现肉芽肿性肿物(图1b),且双侧鼻腔出现术前声门下类似肿物(右侧中鼻道及双侧下鼻道),病理取活检后证实与声门下区肿物类型一致,为Rosai-Dorfman病的结外表现。嘱患者定期观察,术后1年再次复查未见肿物继续增大。

2 讨论

1969年,Rosai-Dorfman病首次被Rosai和Dorfman^[1]作为一类单独的疾病从窦组织细胞增生伴淋巴结肿大中归纳出来。其病因尚不明确^[2],既往研究提出了几种可能的解释,包括细胞介导的免疫紊乱、原发性病毒感染和自身免疫机制。目前得到公认的是特发性组织细胞增生症在Rosai-Dorfman病的发展中起到特殊作用^[3]。全身各部分都可能是发病部位,例如:肺^[4]、脊髓^[5]、肝脏^[6]、心脏^[7]、眼眶^[8]、气管内^[9]、肾脏^[10]等。根据受累部位不同而临床表现多样,通常以无痛性肿块起病,但全身症状常伴有发热和体重减轻。本例患者否认有全身症状。Rosai-Dorfman病的最终诊断依靠组织病理学,以复发的淋巴结炎和淋巴结病为主要特点^[11]。巨核细胞穿入现象表示自体淋巴细胞的吞噬作用,是Rosai-Dorfman病的特征性改变,但在结外病变中通常难以识别,因为通常70%的患者存在细胞纤维化而使组织细胞模糊不清^[3]。结外病变特征是组织细胞增生,增生的组织细胞核大,呈空泡状、圆形或卵圆形;染色质呈细颗粒状,分布均匀,核仁明显;胞质丰富、淡染或透明,可呈

¹赣南医学院第一附属医院耳鼻咽喉头颈外科(江西赣州,341000)

²赣南医学院第一附属医院影像科

通信作者:王睿卿,E-mail:286630894@qq.com

泡沫状,并且在增生的组织细胞内吞噬有数量不一、形态完整的淋巴细胞、浆细胞及中性粒细胞;淋巴细胞较多时常沿胞质周边分布,形成所谓伸入运

动^[2]。免疫组织化学特点为 S-100 蛋白、CD68、 α -AT 等标记阳性,CD1a 阴性^[5]。

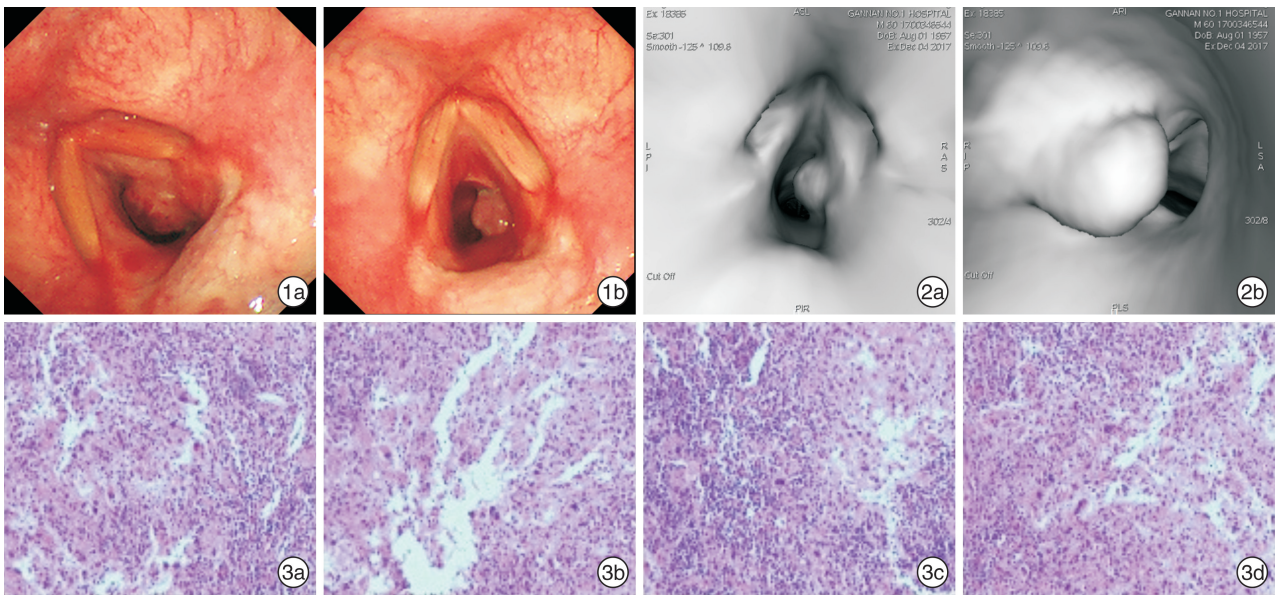


图1 电子鼻咽喉镜检查 1a:患者发病时声门下区肿物;1b:术后半年术区出现的肉芽肿性肿物; **图2 CT仿真内镜检查** 2a:从头端入路,于右侧声门下可见一结节;2b:从足端入路反观病灶,可显示喉镜无法显示的盲区,明确病灶与声带的关系; **图3 术后肿物病理组织检查** 3a~3d:光镜下可见组织细胞增生,周围伴有较多淋巴细胞浸润,增生的组织细胞核大、呈空泡状,圆形或卵圆形,胞质丰富、淡染,出现共生现象,即许多组织细胞胞质内出现淋巴细胞、红细胞和少数浆细胞(苏木精-伊红染色 $\times 200$)。

仿真内镜是利用计算机后处理软件对人体内空腔脏器表面具有相同像素的部分进行表面再现和容积再现,重建管道器官的内表面三维立体图像,再利用计算机的模拟导航技术进行管腔内透视。其在确定喉部肿物结构的精确位置方面具有重要的优势,并能从不同的角度观察其高度仿真的形象,重建出的图像与喉镜所见具有良好的一致性,并能实现从气道下方观察肿物^[12]。本例患者术前评估采用了此项技术,为术中明确肿物范围提供了帮助。因为仿真内镜不仅能如同喉镜从头端入路,更能从足端入路反观喉镜不能显示的盲区,特别是声门下区病变。由于病灶引起气道狭窄,纤维喉镜无法深入窥视,仿真内镜则很好地弥补了喉镜的不足,且无需额外的辐射或成本^[13]。虽然CT影像学检查可以提供静态图像,但是相关部位的最真实情况还是需要内镜检查予以明确。仿真内镜也无法取代纤维喉镜在观察气道黏膜病变和获取组织学标本方面的作用。

Rosai-Dorfman 病有着良性病程,若无引起重要脏器的功能衰竭以及致命的并发症,可以不予处理。治疗目的在于控制肿物局部增大及其引发的相应症状,所以当 Rosai-Dorfman 病并不涉及重要脏器时只需要密切随诊,无需特殊治疗^[14]。有文献报道艾拉光动力治疗仪具有治疗作用^[15],也可

使用抗生素、糖皮质激素^[16]、蓓萨罗丁^[17]等药物控制肿物继续增大,如有复发情况,可予以放疗^[18]。最有效的解除压迫的方法还是手术,但术后易复发,本例患者术后半年术区再次出现肿物,且在双侧鼻腔出现类似肿物。

Rosai-Dorfman 病临床罕见且表现不典型,因此很容易误诊。喉作为发病部位并不常见。本例患者的肿物位于声门下,并且引起急性呼吸困难,已危及生命。虽然非重要位置的 Rosai-Dorfman 病可以保守治疗,但手术是减轻重要结构压迫、通畅气道的有效手段。如果只依靠临床表现以及喉镜图像^[15],难以确定肿物性质。组织病理学和免疫组织化学可以帮助区分其他恶性疾病与 Rosai-Dorfman 病。

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] 赵建东, 刘良发, 王湛博, 等. 头颈部 Rosai-Dorfman 病的诊治[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志, 2009, 15(5): 346-348.
- [3] Ma YL, Liang ZP, Xu SE, et al. Rosai-Dorfman disease(RDD) in the paraglottic space: report of a case and review of literature[J]. Int J Clin Exp Pathol,

- 2015,8(10):13532-13538.
- [4] Hasegawa M, Sakai F, Okabayashi A, et al. Rosai-Dorfman Disease of the Lung Overlapping with IgG4-related Disease: The Difficulty in Its Differential Diagnosis[J]. Intern Med, 2017, 56(8): 937-941.
- [5] Xu H, Zhang F, Lu F, et al. Spinal Rosai-Dorfman disease: case report and literature review[J]. Eur Spine J, 2017, 26(Suppl 1): 117-127.
- [6] Smith DJ, Sekhar A, Memis B, et al. Rosai-Dorfman Disease Manifesting as a Pancreatic Head Mass Diagnosed Nonoperatively[J]. J Oncol Pract, 2017, 13(1): 61-62.
- [7] Basavaraju KP, Chandrika D, Mallikarjunappa AM, et al. A Rare Case of "Rosai-Dorfman Disease"[J]. Indian J Otolaryngol Head Neck Surg, 2013, 65(4): 319-321.
- [8] Tan JJ, Narang S, Purewal B, et al. Extranodal Rosai-Dorfman Disease of the Orbit: Clinical Features of 8 Cases[J]. Ophthal Plast Reconstr Surg, 2016, 32(6): 458-461.
- [9] Boissière L, Patey M, Toubas O, et al. Tracheobronchial Involvement of Rosai-Dorfman disease: case report and review of the literature[J]. Medicine (Baltimore), 2016, 95(7): e2821.
- [10] Wang F, Xu J, Chen J, et al. A case report of Rosai-Dorfman disease with kidney involvement[J]. J Xray Sci Technol, 2018, 26(1): 141-146.
- [11] Burke AJ, Vining DJ, Mcguirt WF, et al. Evaluation of airway obstruction using virtual endoscopy[J]. Laryngoscope, 2010, 110(1): 23-29.
- [12] 李宝玖. 多层螺旋 CT 仿真内窥镜技术及临床应用[J]. 继续医学教育, 2006, 20(36): 62-65.
- [13] Thomas BP, Strother MK, Donnelly EF, et al. CT Virtual endoscopy in the evaluation of large airway disease: review[J]. AJR Am J Roentgenol, 2009, 192(3 Suppl): S20-30.
- [14] Kumar V, Bhandari JS, Awasthi S, et al. Rosai-Dorfman disease presenting with recurrent, unilateral submandibular lymph adenitis: a case report[J]. Indian J Surg, 2016, 78(6): 496-498.
- [15] Sun L, Shi J, Su Z, et al. Successful treatment of Rosai-Dorfman disease using ALA-PDT[J]. Photodiagnosis Photodyn Ther, 2018, 21: 128-129.
- [16] Shaikh F, Awan O, Mohiuddin S, et al. 18F-FDG PET/CT imaging of extranodal Rosai-Dorfman disease with hepatopancreatic involvement—a pictorial and literature review[J]. Cureus, 2015, 7(12): e392.
- [17] Geller S, Busam K, Hamlin PA, et al. Treatment of Rosai-Dorfman disease with oral bexarotene: a case series[J]. J Dermatolog Treat, 2019, 30(5): 503-505.
- [18] Saboo SS, Jagannathan JP, Krajewski KM, et al. Symptomatic extranodal Rosai-Dorfman disease treated with steroids, radiation, and surgery[J]. J Clin Oncol, 2011, 29(31): e772-775.

(收稿日期: 2019-04-11)

读者 · 作者 · 编者

本刊关键词著录规范

关键词是科技论文文献检索标志,是表达文献主题概念的词或词组。关键词应准确并充分揭示论文主题内容,重要的可检索内容不应遗漏。根据学术论文研究的深度和广度,宜选择 3~8 个关键词,和研究主题没有必然的联系,不宜标引。按照反映主题的重要性排序,表达核心主题因素的关键词排在前面,表达非核心主题因素的关键词排在后面,各词之间用分号“;”隔开。关键词应尽量从美国国立医学图书馆编印的“Medical Subject Headings (MeSH)”中选取,其中文译名可参照中国医学科学院信息研究所编印《医学主题词注释字顺表》。不得使用缩略语作关键词。中、英文关键词应在数目、概念、排序上保持一致。