

doi: 10.3978/j.issn.2095-6959.2019.11.039

View this article at: <http://dx.doi.org/10.3978/j.issn.2095-6959.2019.11.039>

罕见胸腺Rosai-Dorfman病1例

鲁康洋, 顾学文, 肖芹, 朱长仁, 王翠梅

(江苏省苏北人民医院病理科, 江苏 扬州 225001)

[摘要] 1例患者因体检时发现纵隔肿瘤就诊, 临床考虑胸腺瘤。术后病理检查可见组织细胞吞噬淋巴细胞、浆细胞、中性粒细胞等, 免疫组织化学示S-100及CD68阳性, CD1a阴性。最终诊断为胸腺Rosai-Dorfman病, 提示临床医师应注意避免漏诊与误诊。

[关键词] Rosai-Dorfman病; 胸腺; 诊断

One case report of Rosai-Dorfman disease in thymus

LU Kangyang, GU Xuewen, XIAO Qin, ZHU Changren, WANG Cuimei

(Department of Pathology, Northern Jiangsu People's Hospital of Jiangsu Province, Yangzhou Jiangsu 225001, China)

Abstract The patient was admitted to hospital with diagnosis of mediastinal tumor on physical examination which was clinically considered as thymoma. Postoperative pathological examination revealed that lymphocytes, plasma cells and neutrophil were phagocytized by histiocytes. Immunohistochemical analysis demonstrated that the tumor was positive for S-100 and CD68, but negative for CD1a. The finally diagnosis was Rosai-Dorfman disease, suggesting that we should pay attention to reduce misdiagnosis.

Keywords Rosai-Dorfman disease; thymus; diagnosis

Rosai-Dorfman病也称为巨淋巴结病性窦组织细胞增生症, 由Rosai及Dorfman于1969年首次提出并描述, 是一种具有特殊临床和病理特征, 但起源不明的特发性组织细胞增生性疾病^[1]。本病主要发生于淋巴结内, 典型临床特征表现为反复发热、白细胞升高、大块状颈淋巴结肿大, 临床进程一般呈自限性, 但如果伴有免疫功能异常则提示预后较差^[2]。原发于结外的孤立性Rosai-Dorfman病极其罕见, 常给诊断造成困难。

1 临床资料

患者, 男, 31岁, 因体检时发现纵隔肿瘤于2019年1月来苏北人民医院就诊, 门诊CT示: 前纵隔内见一软组织肿块影, 未见明显包膜, 增强后均匀强化, 胸腔内未见积液。考虑前纵隔内占位, 遂以“纵隔肿瘤”收住入院(图1A)。病程中, 无明显胸闷胸痛, 体重无明显变化。专科检查: 气管居中, 胸廓无畸形, 锁骨上淋巴结

收稿日期 (Date of reception): 2019-02-01

通信作者 (Corresponding author): 顾学文, Email: yzgxw65@163.com

未扪及肿大。临床考虑胸腺瘤, 行手术切除。术中见胸腺区质硬, 肿瘤约10.0 cm × 8.0 cm, 累及双侧胸膜及心包, 行胸腺扩大切除。术后患者恢复较好, 于10 d后出院, 目前仍在随访中。手术标本大体所见: 送检组织大小15.0 cm × 12.0 cm × 6.0 cm, 剖开见一肿块9.0 cm × 6.0 cm × 4.0 cm, 切面灰白灰红色、质中(图1B)。镜下所见: 肿块内见淡染区及深染区, 淡染区内见增生的大细胞, 细胞质丰富, 淡染, 部分细胞

质呈泡沫状, 部分细胞质内见吞噬淋巴细胞、浆细胞; 深染区内见较多的浆细胞、淋巴细胞浸润, 间质内纤维组织增生(图1C)。经广泛取材, 未见其他成分。免疫组织化学: CD20(B淋巴细胞+), S-100(增生的大细胞+, 图1D), CD68(增生的大细胞+, 图1E), CD163(增生的大细胞+), CD3(T淋巴细胞+), CD1a(-, 图1F), MUM-1(-)。病理诊断: (胸腺)Rosai-Dorfman病。

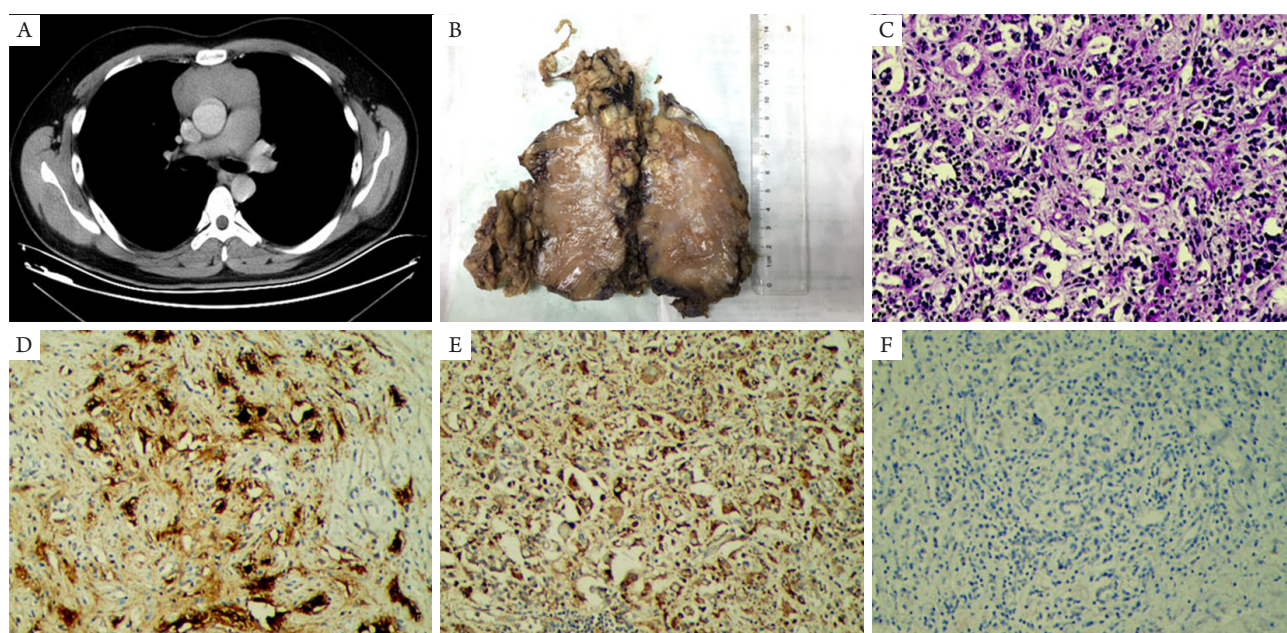


图1 胸腺Rosai-dorfman病的影像学资料、大体图像、组织学图像及免疫组织化学图像

Figure 1 Imaging data, general, histological and immunohistochemical images of Rosai-Dorfman disease in thymus

(A)胸部CT示前纵隔内占位性病变; (B)肿块大小9.0 cm × 6.0 cm × 4.0 cm, 切面灰白灰红色, 质中; (C) Rosai-Dorfman病组织学图像可见淋巴细胞吞噬作用(HE, × 200); (D)免疫组织化学示增生的大细胞S-100阳性(EnVision, × 200); (E)免疫组织化学示增生的大细胞CD68阳性(EnVision, × 200); (F)免疫组织化学CD1a阴性(EnVision, × 200)。

(A) Chest CT indicates: An occupying lesions in the anterior superior mediastinum; (B) The size of mass is 9.0 cm × 6.0 cm × 4.0 cm, gray and red, medium in texture; (C) Lymphocyte phagocytosis was found in tissue slides (HE, × 200); (D,E) Large cells were positive for S-100 (D) and CD68 (E) and negative for CD1a (F) on immunohistochemical assay (EnVision, × 200).

2 讨论

Rosai-Dorfman病根据病变累及范围分为3种亚型: 淋巴结型、结外型(不伴淋巴结肿大及相应的系统性功能异常)和混合型(同时累及淋巴结和结外器官)。淋巴结型最多见, 主要见于儿童和青少年, 临床常表现为双侧颈部淋巴结显著肿大, 相互融合成结节状肿块, 并可累及腋窝、腹股沟和纵隔淋巴结。结外型约占5%, 最为罕见, 常见发生部位包括皮肤、鼻腔、鼻窦、上呼吸

道、眼眶、骨、涎腺及中枢神经系统, 也可见于胃肠道、乳腺、泌尿生殖道等^[2], 发生于胸腺者极为罕见。本例患者属发生于胸腺的结外型Rosai-Dorfman病, 丰富了该疾病的临床资料, 对提高该疾病的认识具有一定的帮助。

伴有颈部或其他部位淋巴结肿大的Rosai-Dorfman病, 淋巴结病理检查明确诊断相对较容易, 但对于发生于淋巴结外者, 由于病变表现与伴有较多组织细胞反应的慢性炎症和肿瘤有相似之处, 临床表现多无特异性, 常造成临床诊断困

难。本例影像学发现前纵隔内占位, 临床误诊为胸腺瘤; 镜下由成熟浆细胞和淋巴细胞形成相间的淡染区与深染区, 其内可见有诊断意义的Rosai-Dorfman细胞, 细胞体积巨大, 可达淋巴细胞的10~30倍, 其内吞噬数量不等的淋巴细胞, 即淋巴细胞吞噬作用(或伸入运动)。免疫组织化学检查示组织细胞S-100, CD68阳性, CD1a阴性, 排除胸腺瘤。由于结外Rosai-Dorfman病发病率低, 且大多发生于皮肤、鼻腔、上呼吸道等处, 发生于胸腺的Rosai-Dorfman病极为罕见, 因此临床术前检查易漏诊、误诊。本病需与以下疾病相鉴别: 1) 纤维组织细胞瘤, 肿瘤内常含有黄色瘤细胞、杜顿巨细胞、含铁血黄素性吞噬细胞等成分, 免疫组织化学标记S-100蛋白为阴性; 2) 朗格汉斯细胞组织细胞增生症, 由单核的朗格汉斯细胞组成, 有时核可呈咖啡豆样, 多数病例内可见较多嗜酸性粒细胞, 免疫组织化学CD1a蛋白为阳性; 3) 炎症性恶性纤维组织细胞瘤, 瘤细胞具有明显异型性, 可见吞噬红细胞和淋巴细胞的瘤巨细胞, 免疫组织化学标记S-100蛋白为阴性。

Rosai-Dorfman病的病因尚不明确, 有报道^[3]称该病的发生与Parvovirus B19, EBV和HPV-6等病毒感染有关, 且与免疫缺陷有关, 因患者多伴有发热、白细胞升高、血沉加快和高 γ 球蛋白血症。Rosai-Dorfman病可累及多部位, 症状随累及部位不同而异。该病大多数表现为非侵袭性、自限性的过程, 可自行消退, 但容易局部复发, 当免疫功能低下或全身多器官受累时常提示预后不良, 病死率为7%~10%^[4]。手术切除是有效的治疗手段, 对于无法行外科手术或术后复发的病例, 治疗方案包括放射治疗及化学治疗等。研究^[5]显示: 抗肿瘤制剂伊马替尼、克拉屈滨及氟达拉滨治疗

有一定疗效^[6], 环磷酰胺、沙利度胺及氨苯砜等也可用于辅助治疗。

本例诊断胸腺部位Rosai-Dorfman病, 提示当CT扫描发现纵隔占位时应想到Rosai-Dorfman病的可能。当组织病理学低倍镜下见到深、浅相间的结节状结构, 高倍镜下见到特征性的Rosai-Dorfman细胞, 免疫组织化学S-100, CD68阳性, CD1a阴性时即可确诊。

参考文献

1. 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.
2. Mebazaa A, Trabelsi S, Denguezli M, et al. Extensive purely cutaneous Rosai-Dorfman disease responsive to acitretin[J]. *Int J Dermatol*, 2007, 46(11): 1208-1210.
3. Deodhare SS, Ang LC, Bilbao JM. Isolated intracranial involvement in Rosai-Dorfman disease: a report of two cases and review of the literature[J]. *Arch Pathol Lab Med*, 1998, 122(2): 161-165.
4. Pulsoni A, Anghel G, Falcucci P, et al. Treatment of sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease): Report of a case and literature review[J]. *Am J Hematol*, 2002, 69(1): 67-71.
5. Maia RC, de Meis E, Romano S, et al. Rosai-Dorfman disease: a report of eight cases in a tertiary care center and a review of the literature[J]. *Braz J Med Biol Res*, 2015, 48(1): 6-12.
6. Simko SJ, Tran HD, Jones J, et al. Clofarabine salvage therapy in refractory multifocal histiocytic disorders, including Langerhans cell histiocytosis, juvenile xanthogranuloma and Rosai-Dorfman disease[J]. *Pediatr Blood Cancer*, 2014, 61(3): 479-487.

本文引用: 鲁康洋, 顾学文, 肖芹, 朱长仁, 王翠梅. 罕见胸腺Rosai-Dorfman病1例[J]. 临床与病理杂志, 2019, 39(11): 2576-2578. doi: 10.3978/j.issn.2095-6959.2019.11.039

Cite this article as: LU Kangyang, GU Xuwen, XIAO Qin, ZHU Changren, WANG Cuimei. One case report of Rosai-Dorfman disease in thymus[J]. *Journal of Clinical and Pathological Research*, 2019, 39(11): 2576-2578. doi: 10.3978/j.issn.2095-6959.2019.11.039