

DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.202005021

· 临床报道 ·

鼻咽及口咽 Rosai-Dorfman 病 1 例

石韶峰, 周金慧, 魏宏权

(中国医科大学附属第一医院耳鼻咽喉科, 辽宁 沈阳 110001)

摘要: **目的** 通过 Rosai-Dorfman 病(RDD)患者 1 例报道,结合文献,分析其临床特征、病理学特点及诊疗方法,提高临床医师对该病的认识水平。**方法** 回顾性分析 2017 年 10 月中国医科大学附属第一医院收治的 RDD 患者 1 例,该患者在颅底导航指引下行内镜经鼻结合经口径路鼻咽部肿物切除术。术后辅以激素治疗 1 个月,2019 年 1 月再次发现舌根肿物,行舌根肿物切除术。**结果** 患者手术顺利,术后病理确诊为 RDD,局部伤口愈合良好,无出血及咽部狭窄等并发症,随访 1 年,未见复发。**结论** 确诊 RDD 病的金标准是病理学检查,临床表现及影像学检查均无特异性。对于呼吸道梗阻、重要部位受压迫的患者,应尽早手术治疗,可术后辅以激素。需要定期随诊。

关键词: Rosai-Dorfman 病; 窦组织细胞增生伴巨大淋巴结病; 鼻咽及口咽部; 3D 打印; 手术治疗
中图分类号: R766

Rosai-Dorfman disease of nasopharynx and oropharynx: a case report

SHI Shaofeng, ZHOU Jinhui, WEI Hongquan

(Department of Otorhinolaryngology, the First Affiliated Hospital of China Medical University, Shenyang 110001, China)

Abstract: **Objective** Through the report of a case of Rosai Dorfman disease (RDD), combined with review of literature, the clinical and pathological characteristics, and the diagnosis and treatment methods were analyzed to improve the recognition level of clinicians. **Methods** One patient with RDD admitted to the First Affiliated Hospital of China Medical University in October 2017. Under the guidance of skull base navigation, the patient underwent "Combined Endoscopic Transnasal and Transoral Excision of nasopharynx tumor". After one month of hormone treatment, in January 2019, the tumor of the tongue root was found again and "resection of the tumor of the tongue root" was performed. **Results** The operation of the patient was successful, and the pathological diagnosis confirmed the postoperative tumors for RDD. The local wound healed well, and no bleeding, pharyngeal stenosis and other complications. The patient was followed up for 1 year without recurrence. **Conclusions** Pathology is the gold standard for the diagnosis of RDD, and the clinical manifestations and imaging examination of RDD are not specific. For patients with airway obstruction and compression of important parts, surgical treatment should be carried out as early as possible, and hormone can be supplemented after operation. The patient's regular follow-up is needed.

Keywords: Rosai-Dorfman disease; Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy; Nasopharynx and oropharynx; 3D printing; Surgical treatment

Rosai-Dorfman 病(Rosai-Dorfman disease, RDD)又名窦组织细胞增生症伴淋巴结肿大(sinus iocytosis with massive lymphadenopathy, SHML)^[1],是一种少见的病因不明但具有明显病理特征的淋巴组织增生性病变^[2]。因该病缺乏特异性的临床表现^[3],临床易误诊,与头颈部特异性感染及肿瘤表现极其相

似,早期明确诊断对及时合理治疗及正确的预后判断具有重要意义^[4]。部分患者在发病过程中还可能接连出现鼻腔、鼻咽、咽、喉、甚至颅底的病变^[5]。该病虽然为良性,但有侵袭颈内动脉的趋势,手术风险大。本文报道 1 例侵及鼻咽、口咽的病例,以引起临床重视。

基金项目:2017 年辽宁省自然科学基金计划项目资金(20170540985)。

第一作者简介:石韶峰,男,在读硕士研究生。

通信作者:魏宏权,Email:hongquanwei.@163.com

1 临床资料

患者,男,31岁,因“双鼻塞2年”于2017年10月23日入院。患者自述2年来鼻塞,睡眠打鼾,张口呼吸,近半年加重,伴嗅觉及听力下降,自觉午后低热,无脓涕及头痛。4个月前于外院治疗并检查发现双侧扁桃体及腮腺、鼻咽部有肿物,行双侧扁桃体及腮腺肿物切除术,术后病理为RDD。鼻咽部肿物未行处理转至我院。追问病史,患者2010年于外院行颈部双侧淋巴结清扫术,术后送病检为RDD。查体:颈前胸骨上窝一横指处可见一长约2cm横行瘢痕,两侧胸锁乳突肌前缘见长约1.5cm斜形瘢痕;双侧腹股沟可触及多个鸡蛋大小淋巴结。张口可见双侧扁桃体缺如,软腭与咽侧壁部分粘连呈术后瘢痕样变。咽峡可见来自鼻咽部的白色肿物堵塞,软腭及悬雍垂受压向前下方隆起。肿物表面光滑,质韧(图1)。完善术前检查,2017年11月6日在内镜下经鼻结合经口径路行鼻咽部肿物切除术。术中分别经口腔、鼻腔进入鼻咽部,切除鼻咽巨大肿物。见肿物表面血管迂曲走行,血运丰富,根蒂来自鼻咽顶后壁,并向两侧咽隐窝侵入,最外侧压迫至颈内动脉表面。术中在影像导航指引下,完全切除病灶。术后病理如图2所示:符合RDD;免疫组化:CD20(散在+),Pax-5(散在+),S-100(+),CD30(-),Ki-67(20%+),CD1a(-)。术后2d出院,并开始晨起顿服美卓乐6片,连用2周。2018年5月患者复查头部增强MRI,未见肿瘤复发或残留(图3)。患者自述:服用激素期间腹股沟淋巴结有缩小,停药后恢复原来大小。1个月内有饮水鼻腔返流现象;2019年1月发现会厌处肿物增大,引起明显异物感,喉镜结果如图4a、b。遂行“支撑喉镜下舌根肿物切除术”,术中显微镜下见一个肿物主体位于左侧舌根,4cm×5cm大小,光滑,边界清,气道狭窄。沿肿物边界完整切除肿物,术后送检。病理结果为RDD;免疫组化:CK(-),Ki-67(30%+),CD1a(-),S-100(+),Pax-5(-),Bcl-2(+)。至今仍在随访,未见复发,见图4c、d。

2 讨论

RDD曾认为与其自身免疫缺陷有关或者跟病毒、细菌感染有关。目前认为该病的主要病理机制可能是通过单核细胞-巨噬细胞集落刺激因子(M-CSF)刺激单核细胞-巨噬细胞,导致巨噬细胞产生

免疫抑制^[6]。而经典学说认为窦组织细胞增多症是一种慢性淋巴结样增生,是一种淋巴结炎症反应由急性淋巴结炎和恶性肿瘤等抗原反复刺激引起的^[7]。RDD的诊断主要依靠组织病理学检查,其病理特征为淋巴结结构破坏,淋巴窦内充盈淋巴细胞、浆细胞,尤其是大量组织细胞;组织细胞胞质内可见大量完整的淋巴细胞,称为伸入运动,该现象为本病特征性的组织病理学表现^[8]。单独的伸入运动高度提示该疾病,但并不能就此诊断为RDD。免疫组织化学特征性表现为S-100蛋白、CD68抗原阳性和CD1a抗原阴性。本病免疫组织化学表现S-100(+),CD68(+),符合RDD诊断标准^[9]。本病可发生于任何年龄,但好发于10~20岁的儿童及少年,男女发病1.81:1,非洲人多见^[10]。该病根据病变累及范围分为淋巴结型、结外型 and 混合型(同时累及淋巴结和结外器官)。淋巴结型最多见,结外型次之^[11]。结外型:以头颈部为主(包括皮肤、鼻腔鼻窦、咽,眼眶、涎腺及颌下),其次为皮肤、躯干及四肢^[12]。最显著临床特征为无痛性淋巴结肿大,肿大的淋巴结可因周围组织纤维化而粘连成团,相互融合成大块状,可伴发热、白细胞升高、贫血、红细胞沉降率增快和克隆性高 γ 球蛋白血症^[13]。本例是首发于颈部淋巴结、而后发生于鼻咽及口咽部的淋巴结型RDD,以鼻塞、咽异物感来就诊,相对少见。RDD有自限性,约20%的患者能自行恢复^[14],有学者认为对于未形成巨大肿块或未威胁到重要器官的患者可以建议观察随访^[15]。鼻咽、口咽是人的主要呼吸通道,即使肿物没有完全堵塞,也会严重影响患者生活质量,并且鼻咽两旁还有重要的血管神经,越晚手术,风险越大。考虑患者肿物位置关系,本例选用了经口鼻联合入路手术方案治疗,并在影像导航指引下进行操作,降低手术风险。对于出现呼吸道梗阻、重要部位受压迫的患者,应首选手术治疗^[16]。但不能根治,还需要长期随访,以便早期发现危害区域病变。现有文献报道手术结合类固醇治疗可能会产生良好的长期效果^[17]。对于不能手术的患者治疗方法有激素、抗生素以及局部小剂量放疗和化疗^[18]。有文献报道最好的化疗方案是烷基化长春新碱与糖皮质激素联合应用,有效率约50%以上^[19];放射疗法有效率大约30%,放射剂量多控制在30Gy或略高^[20]。有的病例3年后仍有复发^[21],故随访时间不应少于3年。本病少见,鼻咽及口咽部发病更为少见。需要积累更多对该疾病的治疗经验。

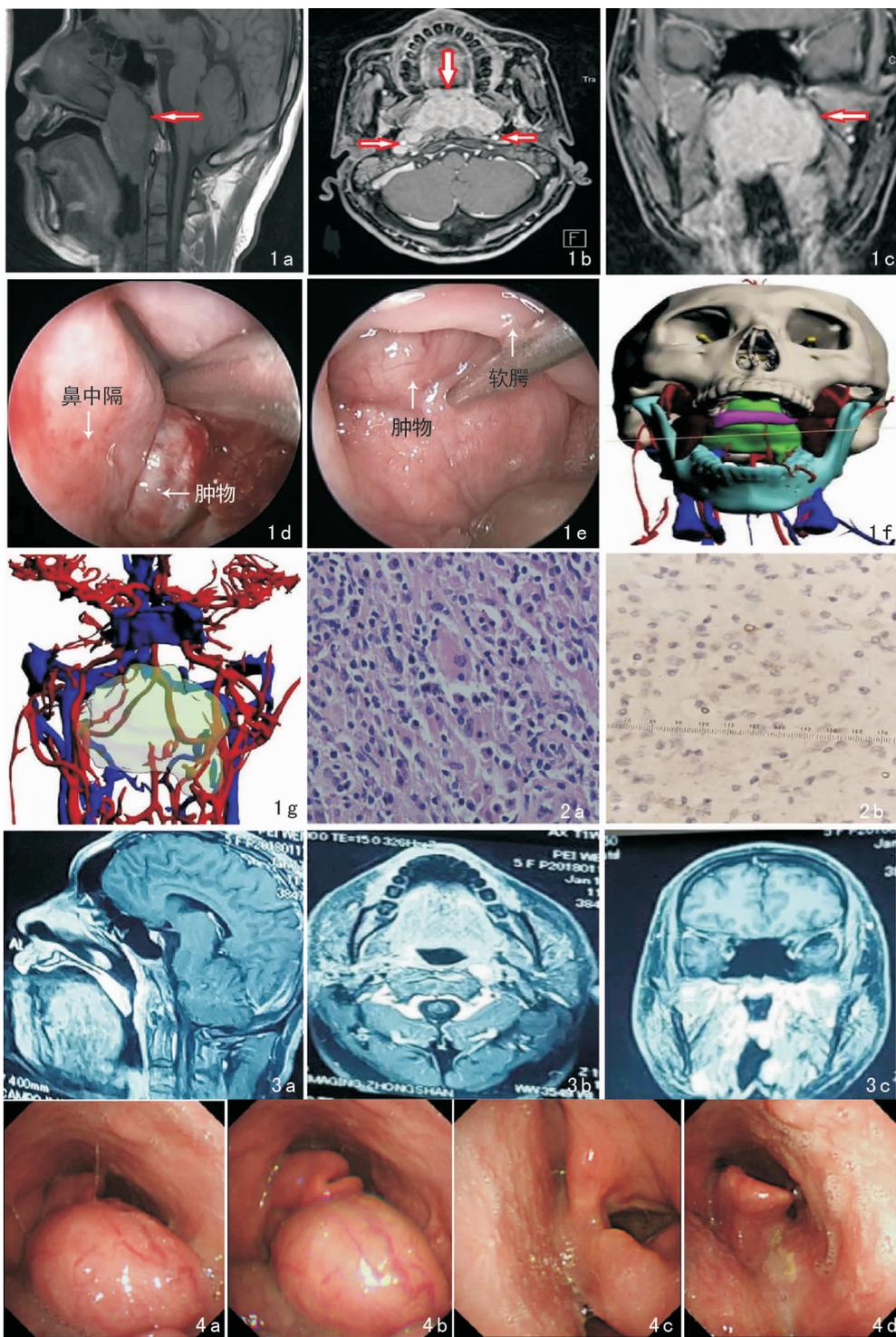


图 1 2017 年 11 月患者术前图片资料 1a~c:分别为头部增强 MRI 矢状位、水平位(中间箭头表示肿物,两侧箭头为颈内动脉)及冠状位,示肿物上至鼻咽腔顶壁,下至舌根水平,向两侧压迫至颈内动脉表面,完全堵塞鼻咽部; 1d:鼻内镜经鼻腔所见肿物; 1e:鼻内镜经口腔所见肿物; 1f、g 为 3D 打印图片,绿色代表肿物,红色为动脉,蓝色为静脉,紫色为腭帆张肌 **图 2** 患者病理图 2a:组织细胞增生,核大,核分裂象少见,胞体较大可见吞噬现象 (HE ×400); 2b:免疫组化显示组织细胞表达 S-100 阳性 (免疫组化 ×400) **图 3** 2018 年 5 月患者术后头部增强 MRI 未见肿物残留或复发 3a:矢状位; 3b:水平位; 3c:冠状位 **图 4** 2019 年患者手术前后喉镜图片 4a、b:术前示新生物位于左侧舌根(过中线)压迫会厌,向下达会厌谷,尚光滑; 4c、d:术后复查示舌根呈术后改变,压迫的会厌恢复原状

参考文献:

- [1] Tison V, Cerasoli S, Morigi F, et al. Intracranial desmoplastic small-cell tumor. Report of a case[J]. *Am J Surg Pathol*, 1996, 20(1):112-117.
- [2] Miniello TG, Araujo JP, Sugaya NN, et al. Rosai-Dorfman disease affecting the maxilla[J]. *Autops Case Rep*, 2016, 6(4):49-55.
- [3] 沈暘, 洪苏玲, 柯霞, 等. 累及鼻中隔的 Rosai-Dorfman 病 2 例[J]. *临床耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2017, 31(9):718-720.
- [4] 朴颖实, 王成硕, 张罗. 鼻腔鼻窦 Rosai-Dorfman 病与鼻硬结病临床病理对比分析[J]. *中国耳鼻咽喉头颈外科*, 2017, 24(5):249-252.
- [5] Niu YY, Li YJ, Wang J, et al. Laryngeal Rosai-Dorfman disease (Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy): A retrospective study of 5 cases[J]. *Biomed Res Int*, 2017: 8521818.
- [6] 赵玲, 杨堤, 崔全才. 上呼吸道窦组织细胞增生伴巨大淋巴结病临床病理观察[J]. *诊断病理学杂志*, 2008, 15(1):27-29, 33.
- [7] Noguchi S, Yatera K, Shimajiri S, et al. Intrathoracic Rosai-Dorfman disease with spontaneous remission: a clinical report and a review of the literature[J]. *Tohoku J Exp Med*, 2012, 227(3):231-235.
- [8] 李勤祥, 查云飞, 赵海, 等. Rosai-Dorfman 病的影像学表现与病理学特点分析[J]. *临床放射学杂志*, 2018, 37(9):1547-1551.
- [9] Young PM, Kransdorf MJ, Temple HT, et al. Rosai-Dorfman disease presenting as multiple soft tissue masses [J]. *Skeletal Radiol*, 2005, 34(10):665-669.
- [10] Gebhardt C, Averbeck M, Paasch U, et al. A case of cutaneous Rosai-Dorfman disease refractory to imatinib therapy[J]. *Arch Dermatol*, 2009, 145(5):571-574.
- [11] Huang HY, Yang CL, Chen WJ. Rosai-Dorfman disease with primary cutaneous manifestations-a case report[J]. *Ann Acad Med Singapore*, 1998, 27(4):589-593.
- [12] 甘梅富, 周涛, 余心如, 等. 淋巴结外 Rosai-Dorfman 病 [J]. *中华病理学杂志*, 2005, 34(3):137-139.
- [13] 陈伟, 郭睿, 杜维. 鼻腔 Rosai-Dorfman 病 2 例报道并文献复习[J]. *中国耳鼻咽喉颅底外科杂志*, 2013, 19(6):502-504, 508.
- [14] Lima FB, Barcelos PS, Constancio AP, et al. Rosai-Dorfman disease with spontaneous resolution; case report of a child[J]. *Rev Bras Hematol Hemoter*, 2011, 33(4):312-314.
- [15] 王年飞, 李娜, 陈振东. 韦氏环及鼻腔 Rosai-Dorfman 病放射治疗一例报告[J]. *亚洲肿瘤科病例研究*, 2013, 2:23-25.
- [16] 牛燕燕, 王剑, 亓放, 等. 首发于头颈部的 Rosai-Dorfman 病临床分析[J]. *中国耳鼻咽喉颅底外科杂志*, 2018, 24(2):123-127.
- [17] Das S, Biswas A, Roy S, et al. Recurrent intracranial Rosai-Dorfman disease: Management of a challenging case[J]. *Asian J Neurosurg*, 2017, 12(3):537-540.
- [18] 徐夏, 邓文婷, 黄志成, 等. 喉部 Rosai-Dorfman 病例报道及文献复习(英文)[J]. *南方医科大学学报*, 2018, 38(2):125-129.
- [19] Toguri D, Louie AV, Rizkalla K, et al. Radiotherapy for steroid-resistant laryngeal Rosai-Dorfman disease[J]. *Curr Oncol*, 2011, 18(3):e158-162.
- [20] Komp DM. The treatment of sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease) [J]. *Semin Diagn Pathol*, 1990, 7(1):83-86.
- [21] Gebhardt C, Averbeck M, Paasch U, et al. A case of cutaneous Rosai-Dorfman disease refractory to imatinib therapy[J]. *Arch Dermatol*, 2009, 145(5):571-574.

(收稿日期:2019-11-13)

本文引用格式:石韶峰, 周金慧, 魏宏权. 鼻咽及口咽 Rosai-Dorfman 病 1 例[J]. *中国耳鼻咽喉颅底外科杂志*, 2020, 26(5):577-580. DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.202005021

Cite this article as: SHI Shaofeng, ZHOU Jinhui, WEI Hongquan. Rosai-Dorfman disease of nasopharynx and oropharynx; a case report [J]. *Chin J Otorhinolaryngol Skull Base Surg*, 2020, 26(5):577-580. DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.202005021