

DOI:10.3724/SP.J.1008.2009.00464

• 病例报告 •

# 肺和鼻窦 Rosai-Dorfman 病的临床病理诊断和鉴别诊断

## Rosai-Dorfman disease of lung and paranasal sinus: pathological diagnosis and differential diagnosis

马小梅<sup>1</sup>, 田东<sup>2</sup>, 牟清海<sup>2</sup>

1. 第二军医大学长征医院病理科, 上海 200003

2. 滨州医学院附属医院病理科, 滨州 256603

[关键词] 肺; 鼻窦; Rosai-Dorfman 病; 诊断; 鉴别诊断

[中图分类号] R 730.269

[文献标志码] B

[文章编号] 0258-879X(2009)04-0464-02

Rosai-Dorfman 病是一种罕见的疾病, 又称窦组织细胞增生症伴巨淋巴结病, 于 1969 年由 Rosai 等<sup>[1]</sup>首先报告并命名。该病主要发生于淋巴结内, 发生于淋巴结外的患者少见, 发生于肺和鼻腔者更少。曾报道过鼻窦部的 Rosai-Dorfman 病<sup>[2-3]</sup>, 尚未见发生于肺脏的报道。我们于 2006、2007 年临床外检中分别发现发生于肺及双侧鼻腔的 Rosai-Dorfman 病, 现报告如下。

### 1 临床资料

病例 1: 男性患者, 41 岁, 因间断性发热 4 个月于 2006 年 6 月入院。体温 37~38℃, 无咳嗽、吐痰及喘憋症状, 全身无明显不适。胸透显示右肺下叶肿块阴影, 查体未见异常。全身检查颈部及纵膈等处未发现肿大淋巴结。病理学特点: 大体标本检查见右下叶肺组织, 体积 15 cm×10 cm×5 cm, 于一侧表面见一肿块, 长径 5 cm, 切面干酪样, 质软, 界限较清楚, 包膜不明显。显微镜下炎症反应性病变更明显, 可见少量类似于干酪样的坏死区(图 1A)和松散细胞区, 细胞成分主要有炎细胞、泡沫样细胞、梭形细胞和多边形大细胞(图 1B), 局部还可见到肺泡轮廓(图 1C)。多边形大细胞体积是淋巴细胞的几倍甚至几十倍, 似泡沫样细胞组织细胞体积大, 胞质丰富, 淡红染, 核大, 染色质少, 核膜清楚, 多边形大细胞胞质内可见吞噬的淋巴细胞和中性粒细胞; 梭形细胞体积较大, 胞质较丰富, 核椭圆或杆状, 深染, 可见红核仁周边可见大量的淋巴细胞及少量的中性粒细胞等炎细胞。免疫组化: 组织细胞 S-100(+), CD68(+), Vimentin(+), a-AT(+), CD1a(-), CK(-), EMA(-), LCK(-), HCK(-), CEA(-), CK7(-), CK20(-), TTF-1(-), SMA(-), myogenin(-), myoD1(-), desmin(-)。病理诊断: “右下肺”肺 Rosai-Dorfman 病。患者术后随访 29 个月, 未复发, 也未发现其他部位 Rosai-Dorfman 病。

病例 2: 女性患者, 29 岁, 因鼻塞伴脓涕 1 年余于 2007 年 12 月入院。患者 1 年半前因感冒后经常出现双侧鼻塞伴脓涕, 有时涕中带血, 偶伴头痛, 呈间断性, 感冒、受凉后加重, 经抗炎治疗, 上述症状可暂时缓解, 但仍反复发生, 特别是季节

转换时。患者于 1 年前行“鼻息肉摘除术”, 术后通气有所改善, 半年后又出现上述症状, 且逐渐加重。专科检查见双侧鼻腔内可见息肉样新生物, 左侧较多, 并见少量脓性分泌物, 各鼻窦无压痛。未发现肿大淋巴结。CT 示: 双侧筛窦、额窦、上颌窦密度增高, 以筛窦炎症特别明显。病理学特点: 大体标本检查见灰白色长条状、不整形碎组织, 总体积 1.5 cm×1.3 cm×1.0 cm。显微镜下纤维组织中可见黏膜下大量组织细胞及少量淋巴细胞、浆细胞及红细胞, 偶见中性粒细胞, 组织细胞体积大, 外形不整, 有丰富的嗜酸性空泡状胞质量, 其中有 1 个或几个核, 核大、圆形、染色质稀疏、核仁明显。细胞具有很强的吞噬能力, 被吞噬的细胞主要为淋巴细胞、浆细胞及红细胞及中性粒细胞。有时可见核碎片, 特别是淋巴细胞在胞质中往往呈集团或花冠样排列, 称之为淋巴细胞吞噬像(lymphocytophagoeytoais), 其有诊断价值(图 2A、2B)。免疫组化: S-100(+, 图 2C), CD68(+), Vimentin(+), a-AT(+), CD1a(-), CK(-), EMA(-), LCK(-), HCK(-), CEA(-), CK7(-), CK20(-), SMA(-), myogenin(-), myoD1(-), desmin(-), PSA(-), EBV(-), LCA(-), Actin(-)。病理诊断: “双侧鼻腔”Rosai-Dorfman 病。患者术后随访 6 个月, 未复发, 也未发现其他部位 Rosai-Dorfman 病。

### 2 讨论

Rosai-Dorfman 病趋向良性病变, 往往伴有淋巴结肿大, 以双侧颈部淋巴结肿大最常见, 淋巴结外 Rosai-Dorfman 病占发病总数的 28%~43%<sup>[1]</sup>, 最常见于软组织、皮肤等部位, 其他部位也有报道<sup>[4]</sup>。病例 1 仅有间断性发热, 无呼吸系统症状, 无淋巴结肿大, 无意中发现肺部肿块, 临床以肺癌行肺叶切除。初步病理诊断为肺巨细胞癌, 但免疫组化标记不支持, 进一步免疫组化标记, 结果显示 S-100、CD68 阳性表达, 结合 H-E 染色切片诊断为肺 Rosai-Dorfman 病。该病例要与以下病变鉴别: 巨细胞癌(肉瘤样癌)。结合光镜下见特征性多边形巨细胞内有吞噬淋巴细胞的伸入运动现象, 首先考虑巨细胞癌, 但免疫组化不支持; 炎性假瘤中也可有多核巨细胞、泡沫样细胞、梭形细胞及其他炎细胞浸润, 但巨细胞没

[收稿日期] 2008-08-29

[接受日期] 2008-12-01

[作者简介] 马小梅, 硕士, 主治医师。E-mail: maxiaomei2001@126.com

有炎细胞伸入运动,且可见慢性炎细胞和组织细胞等,多核巨细胞 S-100 阴性。

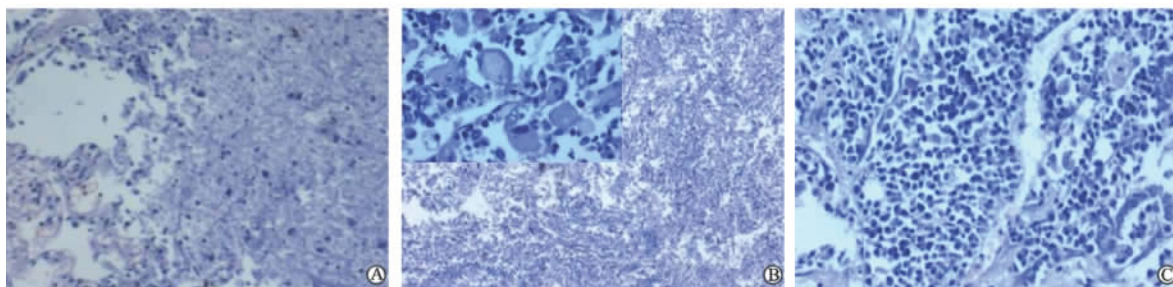


图 1 病例 1 病理学观察结果

A:左侧是正常肺组织,可见肺泡,右侧为干酪样坏死物;B:可见大量松散的炎症细胞,左上图为局部放大(Original magnification:  $\times 400$ ),可见多边形大细胞,胞质丰富,胞质内可见吞噬的淋巴细胞;C:局部可见充满炎性细胞成分的肺泡结构轮廓. Original magnification:  $\times 100$

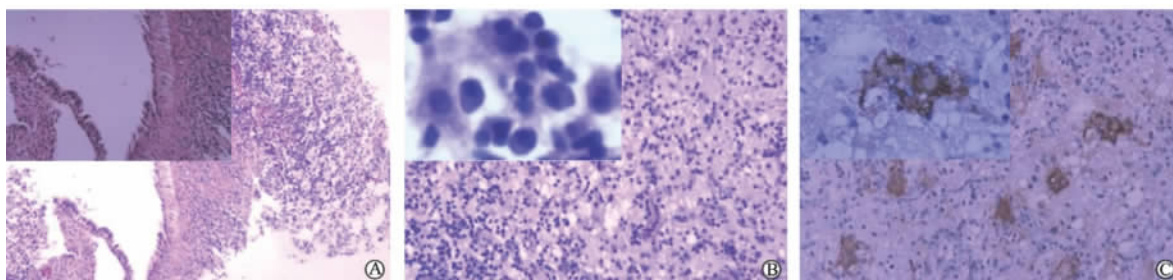


图 2 病例 2 病理学观察结果

A:鼻黏膜下可见大片胞质淡红染的组织细胞区,左上图为放大的鼻黏膜(Original magnification:  $\times 400$ ),可见纤毛;B:大量细胞质淡染的组织细胞伴有淋巴细胞浸润,左上图示吞噬淋巴细胞多边形大细胞(Original magnification:  $\times 400$ );C:免疫组化 S-100 蛋白显示多边形大细胞阳性,被吞噬的淋巴细胞由于染色阴性而更明显(Original magnification:  $\times 400$ ). Original magnification:  $\times 100$

病例 2 仅有类似鼻窦炎症的症状,不伴有淋巴结肿大,这给正确诊断带来很大困难,所以第一次以“鼻息肉”实施手术,外院病理诊断为:鼻窦黏膜慢性炎性伴息肉形成。对我院的第二次手术标本仔细观察分析就会找到具有淋巴细胞吞噬现象的多边形大细胞,免疫组化 S-100 和 CD68 阳性,这有助于该病的诊断并与其他病变鉴别。其最常见的需要鉴别的病变包括:鼻硬结病、嗜酸性肉芽肿、淋巴瘤、良性和恶性的纤维组织细胞瘤等。与鼻硬结病的鉴别诊断主要依靠病理改变,在显微镜下两者的组织细胞中都可出现空泡样细胞、中性粒细胞和浆细胞。但后者常散在有 Russell 小体,S-100 表达呈阴性,且吉姆萨染色下泡沫样细胞中可见鼻硬结杆菌;Langerhans 组织细胞增生症虽然也表达 CD1a 和 S-100 蛋白,但组织细胞体积较小,细胞核有明显的核沟,伴有大量的嗜酸粒细胞浸润,CD68 为阴性;浆细胞瘤则在显微镜下可见不成熟的浆细胞,没有泡沫样细胞,免疫组化 S-100 阴性,浆细胞瘤标记阳性;纤维组织细胞瘤常发生在肢体远端,肿瘤性纤维组织增生,呈漩涡状,散在泡沫细胞、巨噬细胞、梭形细胞、巨细胞和少量炎性细胞,免疫组化表现 S-100 阴性;鼻窦部 Rosai-Dorfman 病也要与脊索瘤鉴别,两者 S-100 均呈阳性表达,但后者可有黏液,常伴有颅底骨组织破坏,且 CK 和 Vimentin 也呈阳性;幼年性黄色肉芽肿和黄色瘤也可见泡沫样组织细胞及 Touton 细胞及异物巨细胞等,S-100 阴性<sup>[5]</sup>。

Rosai-Dorfman 病一般呈良性经过,但容易局部复发,甚至发生转移<sup>[6]</sup>。治疗方法包括应用抗生素、类固醇激素、外科

手术切除、放疗和化疗等,尚无系统的治疗方法。Pulsoni 等<sup>[7]</sup>对 80 例 Rosai-Dorfman 进行对比研究,结果未接受治疗或只接受激素治疗反而比接受手术、放疗或化疗的痊愈率高,故认为对于未形成巨大肿块或未威胁到重要器官的 Rosai-Dorfman 患者无需治疗。

#### [参考文献]

- [1] Rosai J, Dorfman R F. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. A newly recognized benign clinicopathological entity[J]. Arch Pathol,1969,87:63-70.
- [2] 雷 磊,钟定荣,王荣光,李向红.鼻窦部结外 Rosai-Dorfman 病的诊治[J].解放军医学杂志,2003,28:1017-1019.
- [3] 于建渤,刘卫平,左 卓,唐 源,廖殿英,纪 洪,等. Rosai-Dorfman 病的临床病理、免疫表型和病原学观察[J].中华病理学杂志,2007,36:33-38.
- [4] Perera A S,Keleher A J,Nath M. Rosai-Dorfman disease presenting as a male breast mass[J]. Am Surg,2007, 73: 294-295.
- [5] Miettinen M,Fetsch J F. Reticulohistiocytoma (solitary epithelioid histiocytoma): a clinicopathologic and immunohistochemical study of 44 cases[J]. Am J Surg Pathol,2006,30:521-528.
- [6] Ben Ghorbel I, Naffati H, Khanfir M, Kchir M N, Mrad K, Ben Romdhane K, et al. Disseminated form of Rosai-Dorfman disease. A case report[J]. Rev Med Interne,2005,26:415-419.
- [7] Pulsoni A,Anghel G,Falcucci P,Matera R,Pescarmona E,Ribbersani M,et al. Treatment of sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease): report of a case and literature review[J]. Am J Hematol, 2002,69:67-71.

[本文编辑] 贾泽军