

《请您诊断》病例 142 答案:肺内 Rosai-Dorfman 病

朱启慧, 陈莲花, 王波

【关键词】 Rosai-Dorfman 病;肺;体层摄影术,X 线计算机;病理学

【中图分类号】 R563.9;R814.42 【文献标识码】 D 【文章编号】 1000-0313(2020)01-0123-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2020.01.027

开放科学(资源服务)标识码(OSID):

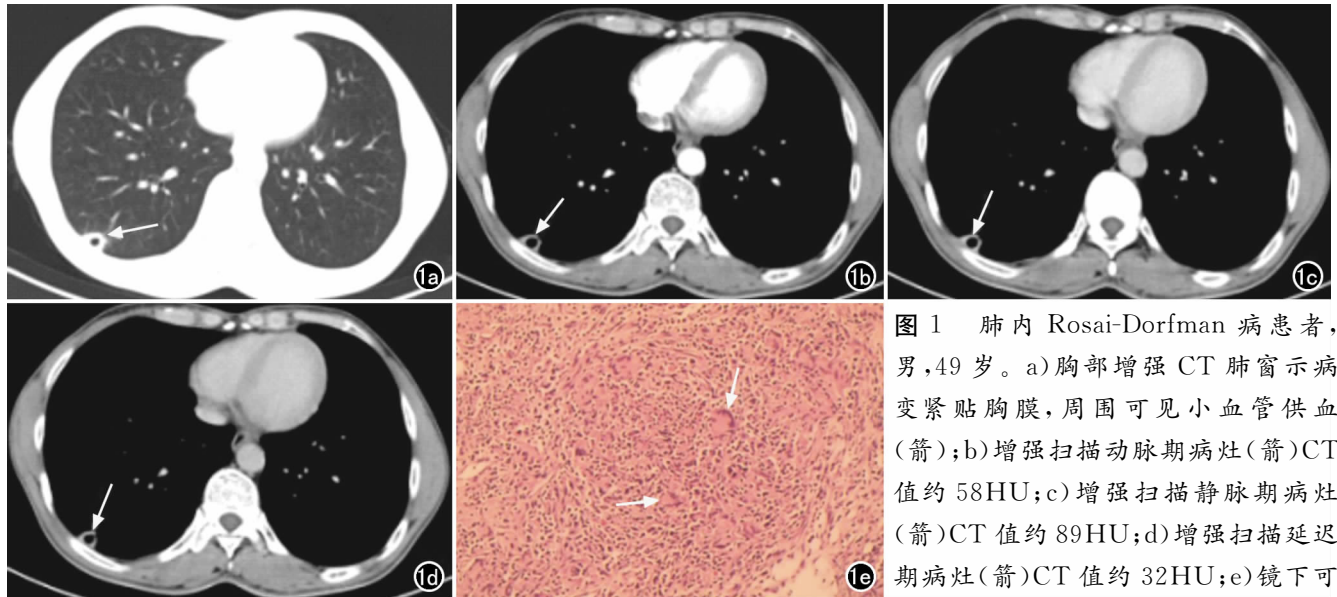


图 1 肺内 Rosai-Dorfman 病患者,男,49 岁。a)胸部增强 CT 肺窗示病变紧贴胸膜,周围可见小血管供血(箭);b)增强扫描动脉期病灶(箭)CT 值约 58HU;c)增强扫描静脉期病灶(箭)CT 值约 89HU;d)增强扫描延迟期病灶(箭)CT 值约 32HU;e)镜下可

见淋巴细胞浸润,巨噬细胞(箭)内见大小不一的小淋巴细胞($\times 200$, HE)。

病例资料 患者,男,49 岁,因“后背部疼痛伴胸闷气促超过 10 天”入院,入院前 10 天患者无明显诱因突发后背疼痛,吸气时较明显,伴胸闷、气促,无咳嗽、咳痰,自患病来患者精神、饮食、睡眠较差,体重下降约 2 kg,查体全身各浅表淋巴结未扪及明显肿大,既往吸烟史超过 30 年,10 支/天,已戒烟超过 15 年;饮酒史超过 10 年,0.10~0.15 kg/d,目前偶有饮酒,余无明显特殊异常。影像学表现:胸部增强 CT 示右肺下叶外侧基底段结节状密度增高影,边界不清,结节内见空洞形成,大小约 13 mm $\times$ 18 mm,边缘似见分叶及少许毛刺,空洞内缘光滑,其内未见明显气液平面(图 1a~1d),CT 诊断提示右肺下叶空洞,考虑结核可能,肿瘤性病变不排除。

手术及病理:进胸后探查见右肺下叶与壁层胸膜有条索状粘连,探查发现病灶位于右肺下叶外基底段,被覆脓苔,大小约 2 cm $\times$ 2 cm $\times$ 1 cm,质硬,不活动,纵隔、叶间淋巴结稍肿大。病理:送检肺组织内见多个肉

芽肿样结构及多核巨细胞反应,肺泡上皮增生,肺泡壁增宽伴慢性炎性细胞浸润(图 1e);免疫组化结果:CD138(+),CD3(+),CD38(+),CD5(+),CK(-),CD20(+),CD79 α (+),CD68(+),S100(+),kappa(+),Lambda(+)(两者无优势比),Ki-67(+,3%)。原位杂交结果:EBER(-),阳性对照(+).

讨论 Rosai-Dorfman 病(Rosai-Dorfman disease, RDD)又称窦性组织细胞增生症伴巨大淋巴结病,是一种比较罕见的疾病,于 1969 年由 Rosai 等^[1]首先报告并命名。该病多发生于淋巴结内,少数发生于淋巴结外,约 90% 的患者为淋巴结受累,28%~43% 的患者有淋巴结外器官受累,5% 的患者单纯累及淋巴结外器官^[2]。RDD 几乎可发生于身体的每个器官^[3],但原发于肺内者比较罕见,国内仅报道 3 例^[4,5],RDD 的临床表现多变,难以诊断,低热和体重减轻是偶尔的表现^[6]。RDD 的影像学表现缺乏特异性,国外文献报道该病在 CT 上表现为肺内多发或单发结节伴相关肺淋巴结病^[6-8],与肺部其他疾病鉴别较困难。本例主要表现为右肺下叶外侧基底段空洞性病变,需与肺部其他常见的空洞性病变相鉴别:①肺结核性空洞。空洞病灶周围有较多的索条状致密影,可见钙化,周围

作者单位:550001 贵阳,贵州医科大学附属医院放射科
作者简介:朱启慧(1995-),女,贵阳人,硕士研究生,主要从事头颈部五官影像诊断工作。
通讯作者:王波, E-mail: gymedical@163.com

常伴有卫星灶,同侧或对侧可伴有结核灶,近空洞处胸膜增厚^[9];②癌性空洞。空洞壁厚薄不均,内壁呈结节状凹凸不平,外缘呈分叶状,常见毛刺征、胸膜凹陷征。空洞常呈偏心性,增强可见明显强化^[9];③肺脓肿。空洞内可见气-液平面或液-液平面,新形成的空洞壁内壁不规则,慢性肺脓肿壁厚,内壁清楚,周围可见炎性反应;④肺曲霉菌病。壁薄,且空洞内常见孤立曲霉球灶,通常可见空气半月征;⑤肺部韦格纳氏肉芽肿。表现为肺部多发结节伴空洞,空洞多为壁厚不规则小空洞,薄壁大空洞少见^[10]。RDD 是一种自限性疾病,20%~50%的患者可以完全自发地改善病情,但是累及肝脏、肾脏和下呼吸道的患者,总体预后相对较差^[11]。本病常见治疗方法包括手术、激素、干扰素、放化疗等,手术切除目前是本病的主要治疗方法。本例患者于术后 4 个月复查胸部 CT,未见复发征象。

参考文献:

- [1] Rosai J, Dorfman RF. Sinus histiocytosis with massively lymphadenopathy. A newly recognized benign clinicopathological entity[J]. Arch Pathol, 1969, 87(1): 63-70.
- [2] 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.
- [3] Mantilla JG, Goldberg-Stein S, Wang Y. Extranodal Rosai-Dorfman

disease; clinico-pathologic series of thirteen ten cases patients with radiologic correlation and review of the literature[J]. Am J Clin Pathol, 2016, 145(2): 211-221.

- [4] 马小梅, 田东, 牟清海. 肺和鼻窦 Rosai-Dorfman 病的临床病理诊断和鉴别诊断[J]. 第二军医大学学报, 2009, 30(4): 464-465.
- [5] 张固琴, 潘华勤, 焦琳, 等. 累及肺部的窦组织细胞增生症伴巨大淋巴结病 1 例并文献复习[J]. 临床肺科杂志, 2017, 22(7): 1348-1356.
- [6] Mantilla JG, Shmukler A, Wang YH. Rosai-Dorfman disease of the lung with features of obliterative arteritis[J]. J Hematopathol, 2016, 9(1): 135-138.
- [7] Ali A, Mackay D. Rosai-Dorfman disease of the lung[J]. Thorax, 2009, 64(10): 908-909.
- [8] 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.
- [9] 王宗明, 王静. 肺部空洞病变在螺旋 CT 中的影像学特点及诊断价值[J]. 实用临床医学, 2016, 17(10): 65-68.
- [10] 官立新, 梁恩海, 陈秉刚, 等. 韦格纳氏肉芽肿病的临床及肺部影像学表现[J]. 放射学实践, 2009, 24(11): 1207-1209.
- [11] 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.

(收稿日期: 2019-05-20 修回日期: 2019-06-05)