

Rosai-Dorfman Disease of Waldeyer's Ring and Nasal Cavity by Radiotherapy: A Case Report

Nianfei Wang, Na Li, Zhendong Chen*

The Second Affiliated Hospital of Anhui Medical University, Hefei
Email: *chenzhendong@cscsco.org.cn

Received: Oct. 25th, 2013; revised: Nov. 5th, 2013; accepted: Nov. 8th, 2013

Copyright © 2013 Nianfei Wang et al. This is an open access article distributed under the Creative Commons Attribution License, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Abstract: Rosai-Dorfman disease is a rare unknown proliferative disease of the benign tissue cell, with a main symptom of painless bilateral cervical lymph node enlargement, and fewer occurrences may be diagnosed in peripheral lymph nodes. Since Rosai-Dorfman disease displays no characteristic clinical and imaging features, it is more liable to be misdiagnosed. There is not a unified treatment of the disease so far; however, the prognosis of most of the patients is good. This paper reports a case of Waldeyer's ring and nasal Rosai-Dorfman disease that has achieved good results by radiotherapy, aiming to emphasize the differential diagnosis of lymph node enlargement of Waldeyer's ring.

Keywords: Rosai-Dorfman Disease; Waldeyer's Ring; Nasal Cavity; Differential Diagnosis; Radiotherapy

韦氏环及鼻腔 Rosai-Dorfman 病放射治疗一例报告

王年飞, 李娜, 陈振东*

安徽医科大学第二附属医院肿瘤中心, 合肥
Email: *chenzhendong@cscsco.org.cn

收稿日期: 2013 年 10 月 25 日; 修回日期: 2013 年 11 月 5 日; 录用日期: 2013 年 11 月 8 日

摘要: Rosai-Dorfman 病(Rosai-Dorfman disease, RDD)是一种原因不明、少见的良性组织细胞增生性疾病, 主要表现为无痛性双侧颈部淋巴结肿大, 少数可发生在淋巴结外组织。由于 RDD 没有特征性临床及影像学表现, 因此容易被误诊。迄今, 该病尚无统一的治疗意见, 多数预后良好。本文报道一例韦氏环及鼻腔 RDD, 分享放疗治疗 RDD 的经验, 并借此讨论韦氏环淋巴结肿大的鉴别诊断。

关键词: Rosai-Dorfman 病; 韦氏环; 鼻腔; 鉴别诊断; 放疗

1. 引言

RDD 在 1969 年由 Rosai 和 Dorfman 首次报道, 又称“伴巨大淋巴结病窦组织细胞增生症”。好发年龄 10~20 岁, 临床表现为慢性的颈部淋巴结增大伴有发热、白细胞增多、血沉加快和高丙种球蛋白血症, 少数伴有纵隔、腋窝和腹股沟淋巴结受累^[1], 20%~43%有结外受累^[2]。

*通讯作者。

2. 病例摘要

患者, 女, 57 岁, 安徽巢湖人, 农民。2010 年 12 月因出现鼻塞入院, CT 提示双侧鼻腔新生物, 行鼻内镜下鼻腔鼻窦肿物切除术。术后病理: 考虑为 RDD, 鼻硬结病, 免疫组化: CD-68(+), S-100(+). 2012 年 1 月出现双侧颌下肿块及韦氏环肿块(图 1), 细针穿刺活检: 慢性颌下腺炎; 鼻咽镜: 鼻中隔前端穿孔, 鼻腔顶端新生物, 质脆, 易出血。鼻腔活检病

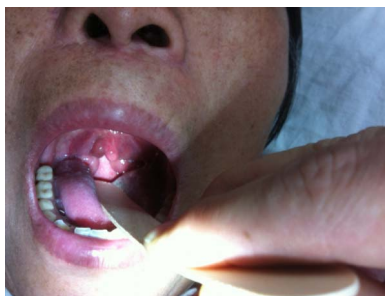


Figure 1. Bilateral submandibular bumps and Waldeyer's ring bumps
图 1. 双侧颌下肿块及韦氏环肿块

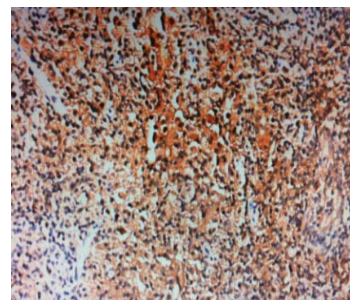


Figure 2. The pathological outcome was sent to Fudan University of Shanghai for a group consultation and the conclusion was that the case was typically characterized by a Rosai-Dorfman's disease, with a immunohistochemistry of S-100+
图 2. 病理送上海复旦大学会诊：考虑可符合 RDD，免疫组化 S-100+

理：倾向 RDD，但组织细胞肉瘤不能排除，病理送上海复旦大学会诊：考虑可符合 RDD，免疫组化 S-100+，KPI+，PGM1+，fascin+(图 2)。

2012 年 3 月 MRI：右侧后鼻腔及右侧上颌窦内侧壁异常，右侧上颌窦腔变小，双侧杓会厌皱襞，咽淋巴环，颌下及双侧颈动脉鞘多发肿大淋巴结。2012 年 3 月 14 日起予甲强龙 120 mg × 5 天冲击治疗 5 天，患者颈部及颌下肿大淋巴结无变化。2012 年 4 月 MRI：右侧后鼻腔及右侧上颌窦内侧壁异常信号。双侧杓会厌皱襞，咽淋巴环，颌下及双侧颈动脉鞘及双侧胸锁乳突肌多发肿大淋巴结，病灶较 3 月份无明显变化(图 3)。2012 年 4 月 19 日开始行三维适形放疗，GTV：影像学可见肿块及肿大淋巴结，CTV 在 GTV 基础上外扩 5 mm，同时包受累淋巴结区(包括鼻咽部，部分舌根，扁桃体，下咽，部分喉，颈部)总量 30 Gy。放疗后一月所见肿块均明显缩小，随访进行中。随访 17 个月患者所有病灶消失，生活正常。

3. 讨论

本例鼻腔占位和韦氏环淋巴结肿大为主要体征入院，因此需要和慢性淋巴结炎、颈淋巴结核、恶性淋巴瘤、转移癌、结节病、黑色素瘤、幼年性黄色肉芽肿、纤维组织细胞瘤、网状组织细胞瘤、纤维组织细胞瘤、朗格汉斯组织细胞增生等鉴别。三家三甲医院病理科会诊意见基本一致，考虑 RDD，因此诊断 RDD 应该成立。但病理诊断措辞多为“考虑”、“倾向于”、“不排除”、“符合”等，并非肯定的诊断，因此淋巴瘤并不能完全除外，但从病程和病理描述来看可排除淋巴结炎、结核和转移癌、黑色素瘤和纤维组织细胞瘤。

RDD 是一种原因不明、少见的良性组织细胞增生

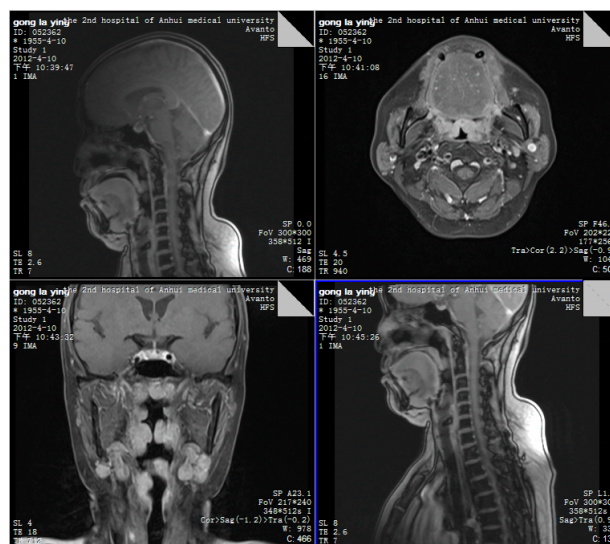


Figure 3. In April 4, 2012, the MRI conclusion confirmed the appearance of abnormal signs in the patient's right side of the nasal cavity and the right medial wall of the maxillary sinus. The bilateral aryepiglottic fold, the pharyngeal lymphoid ring, the submandibular and bilateral carotid sheath and bilateral sternocleidomastoid muscle of the patient could be seen multiple enlarged lymph nodes
图 3. 2012 年 4 月 4 日 MRI：右侧后鼻腔及右侧上颌窦内侧壁异常，右侧上颌窦腔变小，双侧杓会厌皱襞，咽淋巴环，颌下及双侧颈动脉鞘多发肿大淋巴结

性疾病，主要特征是窦组织细胞增生伴淋巴结肿大，以及组织细胞质内有完整淋巴细胞的现象，故又称伴巨大淋巴结病窦组织细胞增生症。该病多发生于淋巴结，约 25%~43% 的病例发生于淋巴结外组织，如眼、乳腺、大气道、消化道、皮肤、骨骼甚至中枢神经系统。其组织学特征为淋巴结窦内组织细胞增生，S-100 蛋白染色阳性及吞噬细胞、淋巴细胞、浆细胞潜入^[3]。尽管细针穿刺活确诊 RDD 的报道^[4]，但本例患者未取得实质性诊断，活检病理诊断更为可靠。PET-CT 对

RDD 诊断价值有限^[5]。由于 RDD 没有特征性临床表现以及影像学特征，以前该病容易被误诊，但随着病理名词的提出，RDD 诊断病例也在不断增多，这会导致另一个极端的出现，即“过度”诊断，正如间质瘤和淋巴瘤在正式命名后一些所谓“间质瘤”和“淋巴瘤”实质上并非间质瘤和淋巴瘤一样。

至今对 RDD 尚无系统的治疗方法。由于 RDD 部分有自限性，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。笔者认为自限性疾病毕竟少数，故而建议早期治疗，对于单发病例，手术切除病变既是明确诊断的手段又是治疗方案；对于不能手术的患者治疗方法有激素、抗菌素、以及局部小剂量放疗和化疗^[6,7]。然而，有关激素的剂量和疗程、化疗方案、放疗设野和剂量众说纷纭。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；放射疗法有效率大约 30%，放射剂量多控制在 30Gy 或略高^[8]。由于患者可能长期生存，放疗后可能诱发肿瘤应当告知。RDD 总体预后较好，但一些患者可能病情发展出现恶性倾向。

4. 结论

RDD 是一种良性组织细胞增生性疾病；确诊很大

程度上依赖病理；手术切除病变既是明确诊断的手段又是治疗方案；对于不能手术的患者治疗方法包括放疗、激素、抗菌素以及化疗，但治疗剂量尚无统一意见。

参考文献 (References)

- [1] S. Sharma, S. Bhardwaj and D. Hans. Rosai-Dorfman disease. *JK Science*, 2010, 12(4): 194-196.
- [2] G. Ottaviano, D. Doro, G. Marioni, et al. Extranodal Rosai-Dorfman disease: Involvement of eye, nose and trachea. *Acta oto-Laryngologica*, 2006, 126(6): 657-660.
- [3] E. Foucar, J. Rosai and R. Dorfman. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease): Review of the entity. *Seminars in Diagnostic Pathology*, 1990, 7(1): 19-73.
- [4] M. Aziz, P. S. Ray, N. Haider, et al. Diagnosis of Rosai-Dorfman disease in elderly female on fine needle aspiration cytology: A case report. *Case Reports in Pathology*, 2012.
- [5] J. S. Tsang, M.-P. Anthony, M. P. Wong, et al. The use of FDG-PET/CT in extranodal Rosai-Dorfman disease of bone. *Skeletal Radiology*, 2012, 41(6): 715-717.
- [6] S. Dogra, O. Gupta, S. Uma, et al. Cytomorphology of sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease): A report of two cases. 2013.
- [7] A. Pulsoni, G. Anghel, P. Faluccci, et al. Treatment of sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease): Report of a case and literature review. *American Journal of Hematology*, 2002, 69(1): 67-71.
- [8] D. Komp. The treatment of sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease). *Seminars in Diagnostic Pathology*, 1990, 7(1): 83-86.