

DOI: 10.3969/j.issn.1005-8982.2018.02.029
文章编号: 1005-8982 (2018) 02-0127-02

病例报告

胆囊 Rosai-Dorfman 病 1 例

张萌¹, 张玲玲², 王超¹, 贾聿明¹, 彭利¹

(河北医科大学第四医院 1. 肝胆外科, 2. 病理科, 河北 石家庄 050000)

关键词: Rosai-dorfman 病; 胆囊; 病理
中图分类号: R91

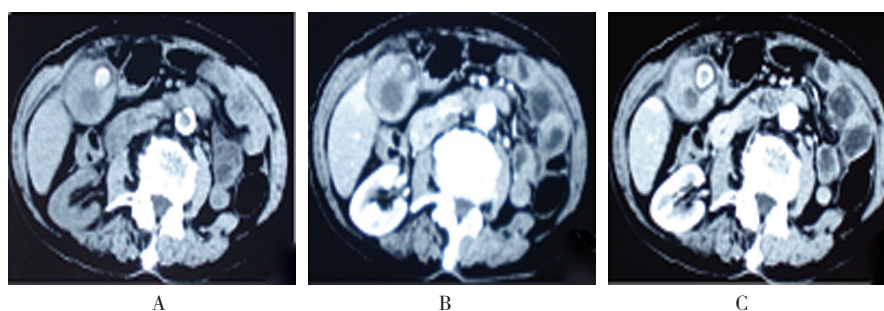
文献标识码: D

罗道病 (Rosai-dorfman, RDD) 是一种原因不明的罕见疾病, 表现为淋巴结内组织细胞增生, 多合并有淋巴结肿大。发生在淋巴结外者非常罕见, 现将本院肝胆外科收治的 1 例胆囊 RDD 病患者情况报道如下。

1 临床资料

女性患者, 73 岁, 主因查体发现胆囊肿物于 2015 年 10 月入本院。增强 CT: 胆囊区可见软组织肿块影, 内可见高密度结石影, 增强扫描病变呈持续强化, 腹腔及腹膜后未见肿大淋巴结。印象: 胆囊区占位伴胆囊结石, 考虑胆囊癌可能性大 (见图 1)。患者无不适。查体右中上腹可触及 1 肿块, 大小约 4.0 cm × 3.0 cm × 3.0 cm, 质硬, 活动度差, 表面不光滑, 有压痛。于 2015 年 11 月 2 日全

麻下行胆囊切除、肝部分切除术。标本大体所见: 胆囊 1 枚 9.0 cm × 5.0 cm × 4.5 cm, 其上附肝组织 8.0 cm × 4.0 cm × 2.5 cm, 胆囊壁弥漫性增厚, 壁厚 0.2 ~ 2.0 cm, 内含脓性胆汁, 内壁网格状结构消失, 切面灰白质韧, 可见结石 1 枚, 直径 2.5 cm, 未见息肉。低倍镜下: 胆囊壁增厚伴广泛纤维化, 黏膜消失, 囊壁全层及周围组织可见大量淋巴细胞、浆细胞和组织细胞呈多灶性浸润伴血管及纤维组织增生。高倍镜下细胞较疏松区可见组织细胞吞噬多个淋巴细胞现象 (见图 2)。免疫组织化学结果: CK (-)、CD3 (-)、CD21 (-)、CD163 (+)、CD38 (较多细胞+)、CD20 (滤泡+)、CD68 (+)、Ki67 (阳性细胞数 10% ~ 20%)、CD1a (-) 及 S100 (NS) (见图 3)。原位杂交结果: EBER (-)。病理诊断: RDD 病。患者术后恢复良好出院。



A: 平扫 CT 扫描; B: 增强 CT 扫描动脉期; C: 增强 CT 扫描静脉期

图 1 CT 显示胆囊实性占位

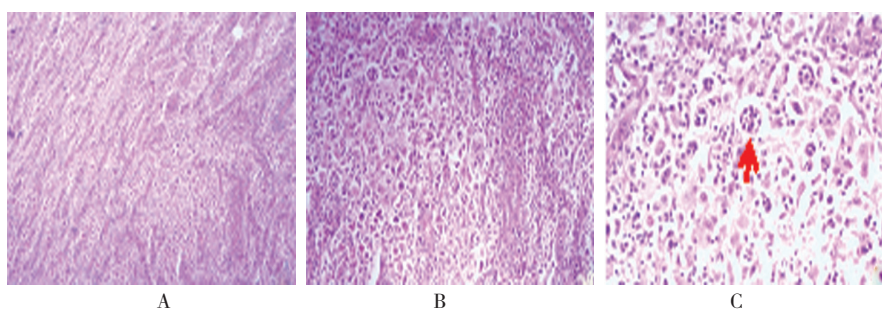


图 2 病理组织切片 (苏木精-伊红染色法)
A: 低镜下可见大量组织细胞及纤维组织增生伴淋巴、浆细胞浸润 ($\times 4$); B、C: 高倍镜下组织细胞胞浆透亮, 可见吞噬淋巴细胞现象 (\uparrow) ($\times 20$ 、 $\times 40$)

图 2 病理组织切片 (苏木精-伊红染色法)

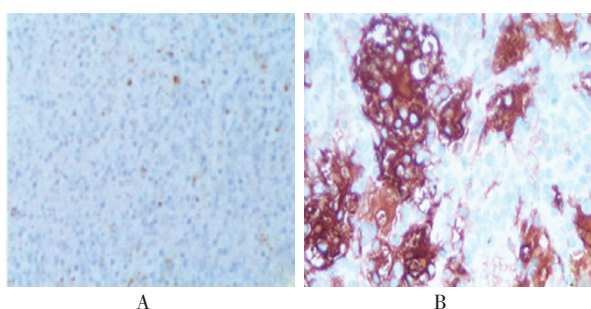


图 3 免疫组织化学染色结果
A: CD1a 阴性表达; B: CD68 阳性表达 (IHC20x)

图 3 免疫组织化学染色结果

2 小结

RDD 病在 1966 年由 AZOURY 和 REED 首先报道, 1969 年 ROSAI 和 DORFMAN 对其做了详细研究^[1]。它表现为淋巴结内组织细胞增生, 多合并有淋巴结肿大。RDD 主要发生在淋巴结内, 仅发生在淋巴结外者更加罕见。RDD 发生于胃肠道, 尤其是肝脏和胰腺者非常罕见, 肝脏受累常常是 RDD 系统性受累的一部分^[2]。检索国内外文献未见仅发生于胆囊的 RDD 病。此病临床上一般只能通过病灶切除后病理分析来明确诊断。本例患者 CT 表现同胆囊癌相似, 但根据典型的镜下表现及免疫组化结果, 确诊为胆囊 RDD 病。此病在镜下很容易和胆囊癌相鉴别。RDD 病的免疫组化特征性表现为 CD163 (+)、CD1a (-) 及 S100 (+), 本例患者虽然 S100 (NS), 但根据典型的镜下表现仍可做出诊断。

有的学者认为 RDD 可能与病毒感染有关, 如人类疱疹病毒 (human herpes virus, HHV), 细小病毒

B19、EB 病毒等^[3-4]。

RDD 多数可在数月甚至数年内自行消退, 少数病例病程持久, 个别病例由于累及多器官导致死亡^[5]。治疗可采用外科治疗、抗生素、类固醇激素、放疗及化疗等。只有那些有症状的或者重要器官受累的患者才推荐治疗^[6]。建议手术切除为主要治疗手段, 既可明确诊断, 也可到达治疗的目的, 该例患者即是通过手术切除病灶, 病理明确诊断。本例患者术后未行任何辅助治疗, 目前随访 4 个月余, 未见肿瘤复发, 但仍需长期随访。

参考文献:

- [1] MICELI A, CLEAVER N, SPIZUOCO A. Rosai-Dorfman disease[J]. *Cutis*, 2015, 96(1): 39-40.
- [2] ARABADZHIEVA E, YONKOV A, BONEV S, et al. Rosai-dorfman disease involving gallbladder and liver-report of a case[J]. *Int J Surg Case Rep*, 2015, 12: 140-142.
- [3] DALIA S, SAGATYS E, SOKOL E, et al. Rosai-Dorfman disease: tumor biology, clinical features, pathology, and treatment[J]. *Cancer Control*, 2014, 21(4): 322-327.
- [4] ZHAO M, LI C, ZHENG J, et al., Extranodal rosai-dorfman disease involving appendix and mesenteric nodes with a protracted course: report of a rare case lacking relationship to IgG4-related disease and review of the literature[J]. *Int J Clin Exp Patho*, 2013, 6(11): 2569-2577.
- [5] MAIA R C, 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] DALIA S, SAGATYS E, SOKOL L, et al. Rosai-dorfman disease: tumor biology, clinical features, pathology, and treatment[J]. *Cancer Control*, 2014, 21(4): 322-327.

(李科 编辑)