lates renal tubulointerstitial fibrosis induced by AAI[J]. J Recept Signal Transduct Res, 2008, 28(4): 413-428.
[8] Jones L K, O'Sullivan K M, Semple T, *et al*. IL-1RI deficiency ameliorates early experimental renal interstitial fibrosis[J]. Nephrol Dial Transplant, 2009, 24(10): 3024-3032.
[9] Kim S I, Kwak J H, Na H J, *et al*. Transforming growth factor-beta (TGF-beta1) activates TAK1 *via* TAB1-mediated autophosphorylation, independent of TGF-beta receptor kinase activity in mesangial cells [J]. J Biol Chem, 2009, 284(33): 22285-22296.
[10] 于春秋. 福辛普利对糖尿病大鼠肾皮质 TGF-β_1 mRNA 表达的影响及意义[J]. 实用临床医药杂志, 2008, 12(1): 65-69.
[11] Kim S I, Kwak J H, Zachariah M, *et al*. TGF-beta-activated kinase 1 and TAK1-binding protein 1 cooperate to mediate TGF-beta1-induced MKK3-p38 MAPK activation and stimulation of type I collagen[J]. Am J Physiol Renal Physiol, 2007, 292(5): F1471-F1478.
[12] Jadrich J L, O'Connor M B, Coucouvanis E. The TGF beta activated kinase TAK1 regulates vascular development *in vivo*[J]. Development, 2006, 133(8): 1529-1541.
[13] Aoudjit L, Stanciu M, Li H, *et al*. p38 mitogen-activated protein kinase protects glomerular epithelial cells from complement-mediated cell injury[J]. Am J Physiol Renal Physiol, 2003, 285(4): F765-F774.
[14] Eddy A A. Progression in chronic kidney disease[J]. Adv Chronic Kidney Dis, 2005, 12(4): 353-365.
[15] Wang L, Lee J Y, Kwak J H, *et al*. Protective effects of low-dose carbon monoxide against renal fibrosis induced by unilateral ureteral obstruction[J]. Am J Physiol Renal Physiol, 2008, 294(3): F508-F517.

(**收稿**:2009-10-29;**修回**:2009-12-23)
(编辑 汪勤俭)

个案与短篇

文章编号:1000-5404(2010)09-0958-01

鼻腔鼻窦 Rosai-Dorfman 病 1 例

吕 丹,赵 宇,郑永波 (610041 成都,四川大学华西医院耳鼻咽喉头颈外科)

[关键词] Rosai-Dorfman 病;窦性组织细胞增生伴巨大淋巴增生症;鼻窦
[中图法分类号] R765.4 **[文献标志码]** B

Rosai-Dorfman 病(RDD),又称窦性组织细胞增生伴巨大淋巴增生症,是一种罕见的、自限性良性疾病,常累及淋巴结,结外病变较少见,由 Rosai 和 Dorfman[1] 于 1969 年首次详尽报道。但发生在耳鼻咽喉头颈部且伴有眼部病变的 RDD 还较少见,现将该病例报告如下。

1 临床资料

患者,女性,45 岁,7$^+$年前因左侧鼻腔反复鼻阻,伴左眼前凸、外移及视力下降,于 2002 年 5 月在外院行鼻腔新生物摘除术及鼻窦开放术。术后病检示:左上颌窦、左鼻腔、左蝶窦炎性增生性病变,纤维增生,局部泡沫细胞堆积。术后鼻部症状缓解。1$^+$年前上述症状加重,反复于外院医治,无明显好转,遂入我院耳鼻咽喉头颈外科就诊。专科查体:左眼突起外移伴内转受限,左侧下鼻甲缺失,左侧中鼻道、总鼻道为粉红色新生物占据,且中鼻道内可见少许脓性分泌物。CT 示:左侧上颌窦、筛窦内见软组织密度影,左侧筛窦壁及纸板,上颌窦前、后、外侧壁骨质增厚、硬化、密度不均匀,左侧肌锥较右侧增粗(图 1)。心电图、胸片等常规检查未见异常。于 2009 年 11 月行鼻内镜下鼻腔鼻窦肿瘤切除术+鼻窦开放术。术中见左侧中鼻道、总鼻道为新生物占据,达鼻后孔,脓性分泌物潴留,下鼻甲部分坏死,中鼻甲及钩突标志不清,筛窦骨质增生。

镜下见病变区域呈深染区与淡染区形成的不规则结节状。肿瘤细胞以大量多形性组织细胞、淋巴细胞及浆细胞为主,组织细胞较大,呈多边形、圆形或卵圆形,胞膜较薄,细胞质丰富,含丰富嗜酸性胞质的组织细胞,内含被吞噬的淋巴细胞。免疫组化检查示组织细胞为 CD68(+)(图 2A)、S-100(+)(图 2B)、CD1a(-)。诊断为 Rosai-Dorfman 病。

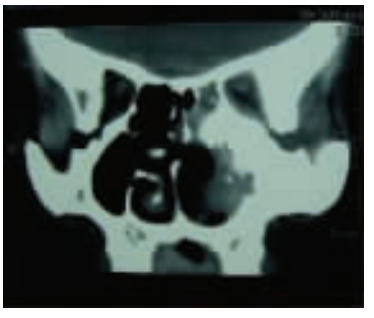
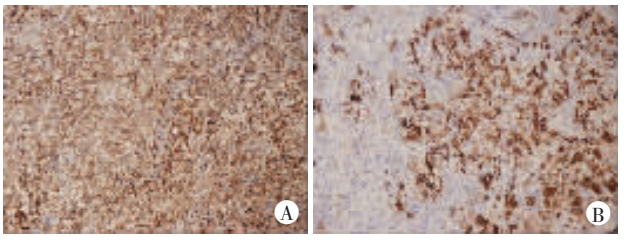


图 1 Rosai-Dorfman 病患者左侧上颌窦、筛窦 CT 表现



A:CD68 阳性;B:S-100 蛋白阳性

图 2 Rosai-Dorfman 病患者左侧上颌窦及筛窦组织免疫组化染色观察 (S-P ×180)

2 讨论

RDD 是一种少见的非遗传性疾病,可见于各年龄组,以儿童和青少年多见,且多发于男性。可分为淋巴结型、结外型和

(下转 962 页)

[通信作者] 赵 宇,电话:(028)85422433,E-mail:yutzhao@gmail.com

the treatment of post-traumatic urethral strictures in a war wound rabbit urethral model [J]. Biomed Mater, 2007, 2(4): 263 - 268.
[4] Kotsar A, Isotalo T, Juuti H, *et al*. Biodegradable braided poly(lactic-co-glycolic acid) urethral stent combined with dutasteride in the treatment of acute urinary retention due to benign prostatic enlargement: a pilot study [J]. BJU Int, 2009, 103(5): 626 - 629.
[5] Hadaschik B A, Paterson R F, Fazli L, *et al*. Investigation of a novel degradable ureteral stent in a porcine model [J]. J Urol, 2008, 180(3): 1161 - 1166.
[6] Beiko D T, Knudsen B E, Denstedt J D. Advances in ureteral stent design [J]. J Endourol, 2003, 17(4): 195 - 199.
[7] Lumiaho J, Heino A, Kauppinen T, *et al*. Drainage and antireflux characteristics of a biodegradable self-reinforced, self-expanding X-ray-positive poly-L, D-lactide spiral partial ureteral stent: an experimental study [J]. J Endourol, 2007, 21(12): 1559 - 1564.
[8] 王炜, 刘钰, 徐缓, 等. 消旋聚乳酸输尿管支架管体外降解: 时间及结构变化 [J]. 中国临床康复, 2005, 9(14): 36 - 37.
[9] 朱悦琦, 程英升, 李明华. 生物可降解支架在良性管腔狭窄成形术中应用的研究进展[J]. 介入放射学杂志, 2008, 17(9): 675 - 680.
[10] Olweny E O, Landman J, Andreoni C, *et al*. Evaluation of the use of a biodegradable ureteral stent after retrograde endopyelotomy in a porcine model [J]. J Urol, 2002, 167(5): 2198 - 2202.
[11] 王春喜, 侯宇川, 姜凤鸣, 等. 丙交酯乙交酯共聚材料输尿管支架的动物实验研究 [J]. 中华外科杂志, 2006, 44(18): 1261 - 1262.
[12] 刘斌, 张基昌, 陈宏勃, 等. 生物可降解冠状动脉支架涂层材料聚乙二醇-聚乳酸-聚谷氨酸共聚物的生物相容性研究[J]. 中国实验诊断学, 2006, 10(9): 975 - 978.
[13] 侯宇川, 王春喜, 郑佐柱, 等. 生物降解输尿管支架材料丙交酯/乙交酯共聚物的生物相容性及体内外降解特性[J]. 吉林大学学报: 医学版, 2005, 31(4): 526 - 529.
[14] 矫树生, 李兵仓, 陈建梅, 等. 嗅鞘细胞与聚乳酸-聚羟基乙酸共聚物材料的细胞相容性研究[J]. 第三军医大学学报, 2008, 30(5): 370 - 373.
[15] Marx M, Bettmann M A, Bridge S, *et al*. The effects of various indwelling ureteral catheter materials on the normal canine ureter [J]. J Urol, 1988, 139(1): 180 - 185.

(**收稿**:2009-12-01;**修回**:2010-02-24)
(编辑 王 红)

(上接958页)

混合型,临床上以淋巴结型最为常见。其主要临床表现为:无痛性颈淋巴结增大、贫血、高γ球蛋白血症、血沉增快、体质量减轻等,肝脾一般不肿大。约43% RDD患者伴结外组织受累[2],23%的患者仅有结外组织受累,以皮肤和软组织发病率最高(16%),其次为鼻腔鼻窦、眼部、骨、腮腺、中枢神经系统、口腔、泌尿生殖系统、呼吸道、肝脏、扁桃体、胸部、食道和心脏[3]。本例患者伴有左眼病变,是否为眼部RDD,还需眼科确诊。

RDD可能由免疫缺陷、自体免疫性疾病或特殊感染引起,如佛里德兰德杆菌、布鲁菌、水痘-带状疱疹病毒、EB病毒、巨细胞病毒、HHV-6和HHV-8[4,5]。其组织病理学显著特点为:组织细胞内吞噬数量不一、形态完整的淋巴细胞(淋巴细胞吞噬作用或伸入运动)。免疫组化特点为:组织细胞S-100(+)、CD68(+), CD1a(-)、SMA(-)、CD34(-)。无结外淋巴结受累的RDD极易误诊,需病理和免疫组化确诊。该病例曾被误诊为慢性炎症,常见的鉴别诊断有:①单发性浆细胞瘤:见不成熟浆细胞,无泡沫样细胞,S-100(-),CD20(+)。②朗格汉斯组织细胞增生症:组织细胞体积较小,细胞核见明显纵行核沟,大量嗜酸性粒细胞和多核巨细胞, S-100(+),CD68(-),CD1a(+)。③鼻硬结病:无伸入运动,细胞中缺乏溶酶体,S-100(-)。吉姆萨染色下泡沫样细胞中可见鼻硬结杆菌。④纤维组织细胞瘤:肿瘤性纤维组织增生,呈漩涡状结构。可见卵圆形或长形胞核的成纤维细胞,伴有圆形或不规则胞核且细胞质丰富的组织细胞,S-100(-)。⑤霍奇金病:以中性粒细胞、嗜酸性粒细胞和嗜碱性粒细胞的背景下可见RS细胞。⑥库特纳瘤:表现为导管集群优势,缺乏腺泡腺体,腺体纤维化。

RDD大多表现为良性过程,少数可自行消退。但也有部分病例因全身免疫功能低下而出现局部浸润或复发,严重者甚至死亡,死亡率为7%[6]。目前尚无系统的治疗方法,各种治疗方法也无明显优势。当RDD病变较轻,无重要器官受损,伴有无感染发热>38 ℃,或淋巴结突然增大,可用类固醇药物治疗。当淋巴结或结外组织增大引起呼吸道阻塞或其他重要器官并发症时需行手术和放疗,手术后需长期随访。此患者仅行手术治疗,术后随访6个月,鼻内镜检查示双侧鼻腔通畅,未见新生物复发。化疗对RDD一般无较大疗效,如蒽环霉素、长春新碱、烷化剂[7]。大剂量干扰素(IFN)证实对RDD有一定疗效[8]。

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(1): 63 - 70.
[2] Naidu R K, Urken M L, Som P M, *et al*. Extranodal head and neck sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy [J]. Otolaryngol Head Neck Surg, 1990, 102(6): 764 - 767.
[3] Shi S S, Sun Y T, Guo L. Rosai-Dorfman disease of lung: a case report and review of the literatures[J]. Chin Med J (Engl), 2009, 122(7): 873 - 874.
[4] Ortonne N, Fillet A M, Kosuge H, *et al*. Cutaneous Destombes-Rosai-Dorfman disease: absence of detection of HHV-6 and HHV-8 in skin [J]. J Cutan Pathol, 2002, 29(2): 113 - 118.
[5] Lober M, Rawlings W, Newell G R, *et al*. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. Report of a case associated with elevated EBV antibody titers[J]. Cancer, 1973, 32(2): 421 - 425.
[6] Kattner K A, Stroink A R, Roth T C, *et al*. Rosai-Dorfman disease mimicking parasagittal meningioma: case presentation and review of literature[J]. Surg Neurol, 2000, 53(5): 452 - 457.
[7] Pulsoni A, Anghel G, Falcucci P, *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(1): 67 - 71.
[8] Lohr H F, Godderz W, Wolfe T, *et al*. Long-term survival in a patient with Rosai-Dorfman disease treated with interferon-alpha[J]. Eur J Cancer, 1995, 31A(13/14): 2427 - 2428.

(**收稿**:2010-01-20;**修回**:2010-02-20)
(编辑 栾 嘉)