

## 伴 IgG4 阳性浆细胞数量增多的原发性颅内 Rosai-Dorfman 病一例

王兵, 赵胜超

【关键词】 磁共振成像; 脑肿瘤; Rosai-Dorfman 病; 浆细胞, IgG4 阳性; 病理学

【中图分类号】 R445.2; R739.41 【文献标识码】 D 【文章编号】 1000-0313(2019)12-1398-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2019.12.024

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



**病例资料** 患者,女,54岁,因头痛、颈部疼痛入院,体格检查未发现异常。CT检查提示右侧顶部占位性病变。MRI示右侧顶骨内板下肿块以宽基底附于硬脑膜;T<sub>1</sub>WI上呈稍低信号(图1);T<sub>2</sub>-FLAIR图像上呈等或稍高信号,内部有片状低信号区(图2);DWI序列(b=1000s/mm<sup>2</sup>)显示肿块无明显扩散受限(图3);周边脑实质受压,可见“指状”水肿(图4);增强扫描显示肿块呈明显均匀强化,肿块邻近硬脑膜广泛增厚、强化(图5)。经手术完整切除肿瘤,术中所见:剪开硬脑膜,肿瘤大小约3.0 cm×2.5 cm×2.0 cm,色灰白,质硬,血供较丰富。术后病理检查:弥漫分布的泡沫样组织细胞,伴灶性或散在的淋巴细胞、浆细胞和嗜中性粒细胞浸润(图6)。免疫组化:组织细胞 S-100(+), CD68(+), CD163(+), Ki-67 较低增殖活性;梭形细胞 EMA(-), GFAP(-), CD30(-), ALK(-);浆细胞 CD38、MUM-1、κ 和 λ 多克隆表达;IgG4 阳性细胞 > 10 个/高倍镜视野, IgG4/IgG 约 30%。病理诊断:颅内 Rosai-Dorfman 病(RDD),并可能合并有 IgG4 相关硬化性脑膜病变。

**讨论** 根据 2016 年 WHO 中枢神经系统肿瘤分类方法, RDD 被归为组织细胞肿瘤,其病因不明,可能与免疫缺陷、病毒或者微生物感染有关。平均发病年龄为 20.6 岁,男女之比为 1.4 : 1。颅内罕见,出现或发展为颅内受累的患者在平均年龄 34.9 岁时出现症状,颅内病变通常以硬脑膜病变为主,类似于单发或多发的以硬脑膜为基础的脑膜瘤。

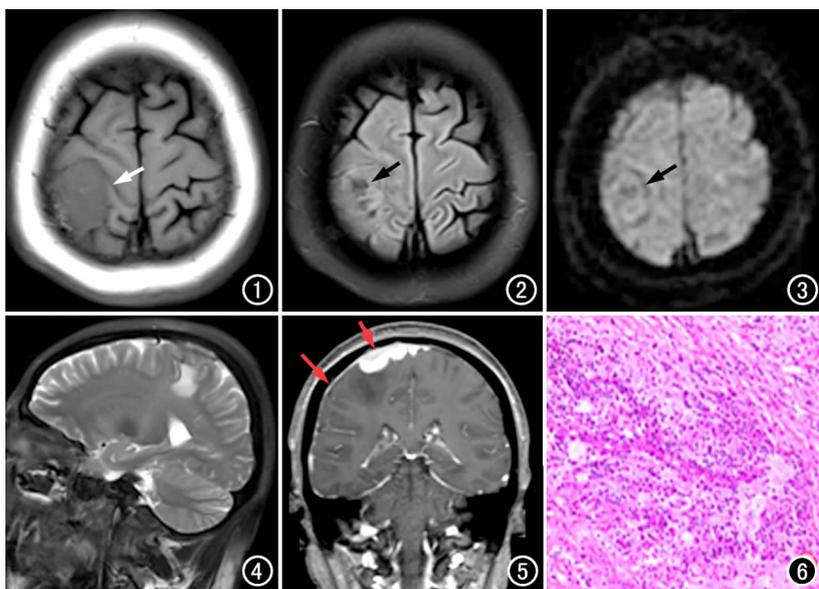


图 1 横轴面 T<sub>1</sub>WI 显示右顶部肿块(箭)。图 2 横轴面 T<sub>2</sub>-FLAIR 图像显示病灶内有片状低信号区(箭)。图 3 DWI 序列显示病灶无明显扩散受限(箭)。图 4 矢状面 T<sub>2</sub>WI 显示右顶部肿块压迫邻近脑实质,脑组织轻度水肿。图 5 对比增强冠状面 T<sub>1</sub>WI 显示右顶部肿块明显强化(短箭),邻近硬脑膜增厚、强化(长箭)。图 6 病理切片镜下示病变组织内可见弥漫分布的泡沫样组织细胞,伴灶性或散在分布的淋巴细胞、浆细胞和嗜中性粒细胞浸润(×100, HE),结合免疫组化诊断为颅内 RDD。

RDD 的确诊依赖组织病理学及免疫组化检查,结内型 RDD 具有特征性镜下表现:淋巴窦扩张,淋巴结构部分被破坏,淋巴窦内充满淋巴细胞、浆细胞、大量组织细胞,组织细胞吞噬完整的淋巴细胞(伸入现象)。当结外是唯一受累部位时,病理学表现与结内型相似,但纤维化更加明显,纤维化内可见显著的血管成分或沿着血管分布的浆细胞,“伸入现象”不明显。

目前已发现全身多个部位的 RDD 可以伴有 IgG4 阳性浆细胞增多,2012 年 IgG4 相关性疾病的病理共识中也提到 IgG4 可出现在 RDD 中<sup>[1]</sup>。有些学者发现 RDD 的部分病例符合 IgG4 相关性疾病 IgG4 阳性浆细胞标准,认为其可能是 IgG4 相关性疾病谱系疾病中的一员<sup>[2]</sup>。另有研究者认为 IgG4 阳性的这部分

作者单位:448000 湖北,荆门市第一人民医院放射科(王兵);430014 武汉,武汉市中心医院影像科(赵胜超)

作者简介:王兵(1988-),男,湖北钟祥人,硕士研究生,主治医师,主要从事中枢神经系统诊断和研究工作。

通讯作者:赵胜超, E-mail:390843337@qq.com

病例可能为 IgG4 相关性疾病的一种亚型<sup>[3]</sup>,同时部分 IgG4 阳性病例发现有软脑膜或硬脑膜的广泛强化<sup>[4,5]</sup>。本例患者 IgG4 阳性细胞 >10 个/HPF,达到 IgG4 相关性疾病阳性浆细胞标准,但 IgG4/IgG 约 30%,并未达到 IgG4 阳性浆细胞比例 >40% 的诊断标准。本例的影像学表现为硬脑膜肿块同时伴有右侧大脑半球硬脑膜广泛强化。我们推测虽然伴 IgG4 阳性浆细胞增高的颅内 RDD 并不能诊断为 IgG4 相关性疾病,但 IgG4 阳性浆细胞增多可能与病变周围硬脑膜广泛增厚密切相关。由于本例未做血清学 IgG4 检测,最后诊断为颅内 RDD 并可能合并有 IgG4 相关硬化性脑膜病变是比较恰当的。

本例的影像表现与脑膜瘤相似,但 DWI 未见扩散受限,FLAIR 图像上肿瘤内部可见片状低信号区,与常见脑膜瘤略有差异,这些低信号可能是巨噬细胞活跃的吞噬作用产生的自由基的显影。

综上所述,颅内 RDD 属于罕见病,术前诊断较困难,确诊依赖于病理学检查,部分病例伴有 IgG4 阳性

浆细胞增多,当临床中遇到颅内硬脑膜肿块伴周边硬脑膜广泛增厚的病例,应考虑到颅内 RDD 的可能,并完善相应检查除外 IgG4 相关性疾病。

#### 参考文献:

- [1] Deshpande V, Zen Y, Chan JK, et al. Consensus statement on the pathology of IgG4-related disease[J]. Mod Pathol, 2012, 25(9): 1181-1192.
- [2] 王秋鹏,甘梅富,翁寿向,等. IgG4 在 Rosai-Dorfman 病组织中的表达及意义[J]. 中华病理学杂志, 2015, 44(10): 729-733.
- [3] Menon MP, Evbuomwan MO, Rosai J, et al. A subset of Rosai-Dorfman disease cases exhibit increased IgG4 positive plasma cells; another red herring or a true association with IgG4 related disease[J]. Histopathology, 2014, 64(3): 455-459.
- [4] Taziede-Espariat A, Polivka M, Chabriat H, et al. A case report of meningeal Rosai-Dorfman disease associated with IgG4-related disease[J]. Clin Neuropathol, 2015, 34(6): 343-349.
- [5] 时畅,关宏伟,张秋萍,等. 伴 IgG4 阳性浆细胞增多的脑膜 Rosai-Dorfman 病一例[J]. 中华病理学杂志, 2016, 45(11): 795-796.

(收稿日期:2019-05-22 修回日期:2019-07-10)

## · 病例报道 ·

# 胸椎硬膜内原发性孤立性纤维性瘤/血管周细胞瘤一例

张烁,程敬亮,张勇,王潇

【关键词】 纤维性瘤;血管周细胞瘤;胸椎;磁共振成像

【中图分类号】R445.2;R739.41 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2019)12-1399-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2019.12.025

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



**病例资料** 患者,女,31岁,因“双下肢渐进性无力伴疼痛、麻木8月余”收入院。8个月前无明显诱因患者出现双下肢无力伴疼痛麻木,逐渐加重,走路不能,7个月前在当地医院行MRI检查示:约Th<sub>2</sub>~Th<sub>3</sub>水平椎管内髓外肿块,考虑为神经源性肿瘤(神经鞘瘤可能)。在本院门诊以“胸椎椎管内神经鞘瘤”收入院,入院查体各系统无明显异常体征。MRI检查:于Th<sub>2</sub>~Th<sub>3</sub>椎体水平椎管内可见一肿块灶,呈稍短T<sub>1</sub>、混杂长或短T<sub>2</sub>信号,压脂像上呈混杂稍高信号,边界清,邻近脊髓稍增粗并受压向左侧移位(图1~3);增强扫描示:Th<sub>2</sub>~Th<sub>3</sub>水平椎管内病灶呈明显均匀强化,大小约0.8cm×1.0cm×2.2cm(图4~6);DWI

显示病灶扩散轻度受限(图7)。诊断结果:Th<sub>2</sub>~Th<sub>3</sub>椎体水平椎管内髓外硬膜下占位,考虑神经源性肿瘤或脊膜瘤。术中见Th<sub>2</sub>~Th<sub>3</sub>水平椎管内硬膜外脂肪消失,硬膜囊膨隆,脊髓搏动差,剪开硬脊膜,可见右侧髓外硬膜下有一大小约2.0cm×1.5cm×1.5cm的褐色肿瘤,脊髓明显受压向左侧移位,肿瘤质韧,边界清楚,包膜完整,血供丰富,肿瘤基底起源于Th<sub>2</sub>~Th<sub>3</sub>水平处的硬脊膜。大体标本肉眼观:灰白、灰红组织,质软。镜下显示肿瘤细胞呈短梭形,细胞数量增多,大小较一致,胞质红染(嗜酸性),内见核分裂象,染色质细腻,细胞间质见“裂隙状”结构(图8)。免疫组化检查:S-100(-),SOX-10(-),EMA(-),PR(-),CD34(+),STAT6(+),Ki-67(5%~10%)。病理诊断:Th<sub>2</sub>~Th<sub>3</sub>水平椎管内占位为血管周细胞瘤(WHO II级)。

作者单位:450052 郑州,郑州大学第一附属医院磁共振科

作者简介:张烁(1991-),女,河南平顶山人,硕士研究生,住院医师,主要从事影像医学与核医学诊断和研究工作。

通讯作者:程敬亮, E-mail: cjr. chengjingliang@vip.163.com

**讨论** 孤立性纤维性肿瘤/血管外皮瘤(solitary fibrous tumor/hemangiopericytoma, SFT/HPC)是起