

脑膜 Rosai-Dorfman 病一例

曹璐, 沙琳

【关键词】 Rosai-Dorfman 病; 罗道病; 脑膜瘤; 磁共振成像; 病理学

【中图分类号】 R551.2; R445.2 【文献标识码】 D 【文章编号】 1000-0313(2020)09-1211-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2020.09.029

开放科学(资源服务)标识码(OSID):

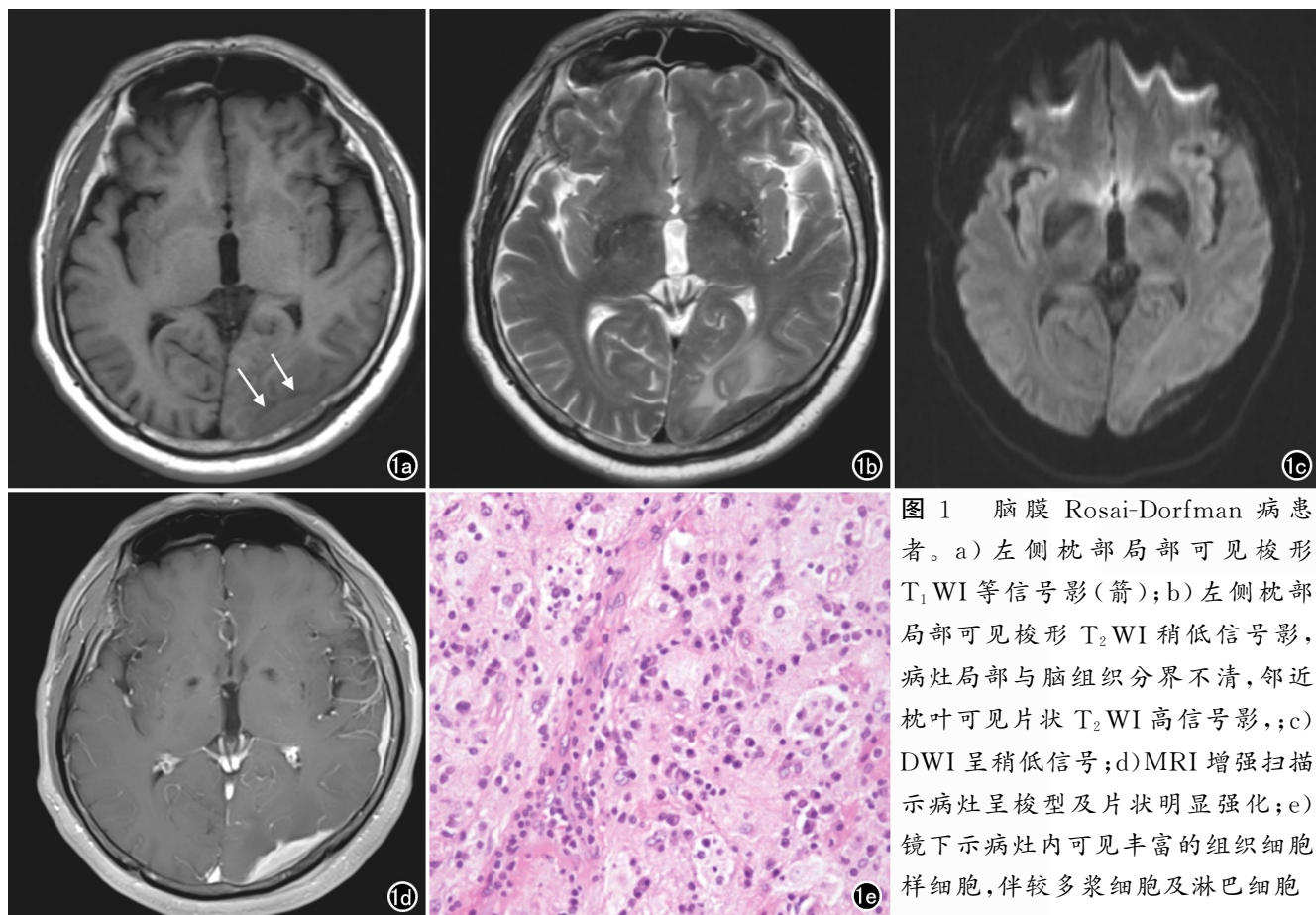


图 1 脑膜 Rosai-Dorfman 病患者。a) 左侧枕部局部可见梭形 T₁WI 等信号影(箭); b) 左侧枕部局部可见梭形 T₂WI 稍低信号影, 病灶局部与脑组织分界不清, 邻近枕叶可见片状 T₂WI 高信号影;; c) DWI 呈稍低信号; d) MRI 增强扫描示病灶呈梭型及片状明显强化; e) 镜下示病灶内可见丰富的组织细胞样细胞, 伴较多浆细胞及淋巴细胞

浸润, 并可见淋巴细胞伸入现象(×400, HE)。

病例资料 患者, 男, 58 岁, 突发意识丧失伴四肢抽搐 3 小时入我院就诊, 高血压病史 10 年, 最高 200/120 mmHg。影像学检查: MRI 示左侧枕部局部可见梭形 T₁WI 等信号影(图 1a)、T₂WI 低信号影(图 1b), DWI 呈稍低信号(图 1c), 邻近枕叶可见片状 T₂WI 高信号影; MRI 增强扫描示病变处脑膜呈梭型明显强化(图 1d)。MRI 诊断: 左侧颞枕部脑膜增厚强化, 考虑肿瘤性病变, 脑膜瘤不排除。术中所见: 病变位于硬膜

下, 质韧, 黄褐色, 血运差, 与脑组织界限不清楚, 脑组织受压被推挤向周围。大体检查: 送检不整形组织多块, 大小约 8.5 cm×6.5 cm×0.7 cm, 其中可见脑膜组织 5 cm×3 cm, 余为肿物, 部分与脑膜相连, 切面灰白, 灰黄, 质中。

病理: 脑膜组织中可见组织细胞样细胞呈片状分布(图 1e), 伴较多浆细胞和淋巴细胞浸润、淋巴滤泡形成; 组织细胞样细胞体积大, 胞质丰富、淡染, 胞核圆形, 可见淋巴细胞伸入现象; 淋巴细胞和浆细胞形态较成熟。免疫组化结果: 组织细胞样细胞 S-100(+), CD68(+), EMA(-), GFAP(-), NeuN(-), Ki-67 散在(+); 淋巴细胞/浆细胞 CD20(部分+), CD3(部

作者单位: 116027 辽宁, 大连医科大学附属第二医院放射科

作者简介: 曹璐(1994—), 女, 山西稷山人, 硕士研究生, 主要从事中枢神经系统影像诊断工作。

通讯作者: 沙琳, E-mail: drshalin@163.com

分+),IgG4(-)。病理诊断:脑膜 Rosai-Dorfman 病。

讨论 Rosai-Dorfman 病(Rosai-Dorfman disease, RRD)是一种良性特发性的淋巴细胞增生性疾病,又称窦组织细胞增生伴巨大淋巴结病(Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy, SHML),于 1969 年由 Rosai 和 Dorfman 详细阐述^[1]。RRD 通常累及双侧颈部淋巴结,发生于结外组织少见,其中发生于中枢神经系统的 RRD 更是罕见^[2],占 3%,男:女约为 1.8:1,患者年龄平均 39 岁^[3]。RRD 的发病机制不明,有报道称其可能与免疫缺陷、人类疱疹病毒、微小病毒 B19 及 EB 病毒等有关^[4]。颅内 RRD 多表现为双侧颅内肿块^[5],累及硬膜多呈结节状表现。脑膜 RRD 的影像学表现没有特征性,T₁WI 多呈等信号,T₂WI 多呈等低信号,增强扫描明显强化,因其多数生长靠近硬膜,增强时会出现硬膜强化表现,易误诊为脑膜瘤。本例 MRI 表现与文献报道一致,但病灶位于硬膜区,表现为大片条状硬膜强化,这在既往报道中较为少见。

影像学检查可明确病灶的位置及范围,但确诊仍需依靠病理及免疫组织化学检查。RRD 的病理表现较具特征性,镜下可见病灶内充满淋巴细胞、浆细胞及大量组织细胞形成“明暗相间”结构,并可见组织细胞吞噬完整的淋巴细胞^[6],本例可见大量细胞样组织分布,并且可见“伸入现象”。

脑膜 RRD 病灶呈结节状表现时需与脑膜瘤鉴别^[7],病灶呈弥漫片状表现时需与肥厚性硬脑膜炎及低颅压综合征鉴别:①肥厚性硬脑膜炎可累及大脑镰

及小脑幕,MRI 增强扫描呈“奔驰征”(大脑镰及小脑幕均强化)及“轨道征”(中心线样无强化区,两侧硬脑膜可见强化);②低颅压综合征多见于年轻女性,影像学表现为硬脑膜强化,另硬膜下积液(积血)、脑下垂及垂体增大在低颅压综合征患者中较为常见,可作为其与脑膜 RRD 的鉴别点之一。

脑膜 RRD 的治疗目前仍以手术全切为主要治疗手段,因本病较易复发,对于行部分切除的患者,术后可结合放化疗等治疗方法。

参考文献:

- [1] Miceli A, Cleaver N, Spizuoco A. Rosai-Dorfman disease[J]. *Cutis*, 2015, 96(1):39-40.
- [2] Warrier R, Chauhan A, Jewan Y, et al. Rosai-Dorfman disease with central nervous system involvement[J]. *Clin Adv Hematol Oncol*, 2012, 10(3):196-198.
- [3] Qin G, Ye J, Lan S, et al. Rosai-Dorfman disease with spinal and multiple intracranial involvement: a case report and literature review[J]. *Br J Neurosurg*, 2019, 18(1):1-5.
- [4] Dahrouj M, Jakobiec FA, Wolkow N, et al. Atypical case of Rosai-Dorfman disease of the lacrimal gland with adjacent bone erosion[J]. *Ocul Oncol Pathol*, 2019, 5(2):128-134.
- [5] 赵海清,肖伏龙,高培毅. 中枢神经系统 Rosai-Dorfman 病的 MRI 表现[J]. *实用放射学杂志*, 2016, 32(2):174-176.
- [6] 陶娟,尹丽英,孔纪霞,等. 伴 IgG4 阳性浆细胞数量增多的脑膜 Rosai-Dorfman 病临床病理特点分析[J]. *大连医科大学学报*, 2018, 40(2):32-37.
- [7] 李海婷,史大鹏. 硬脑膜占位病变的 MRI 诊断[J]. *放射学实践*, 2016, 31(1):49-54.

(收稿日期:2019-07-31 修回日期:2019-09-05)