

· 论 著 ·

## 颅内原发性 Rosai-Dorfman 病:附 3 例报告并文献复习

柴 学<sup>1</sup>,张龙江<sup>3</sup>,王 娟<sup>2</sup>,宋 坤<sup>2</sup>,刘 文<sup>1</sup>,蔡宗绕<sup>1</sup>

(南京医科大学附属脑科医院 1.放射科;2.病理科 江苏 南京 210029;3.南京军区南京总医院医学影像科 江苏 南京 210002)

**【摘要】**目的 探讨颅内原发性 Rosai-Dorfman 病(RDD)的 MRI 表现及病理特点,提高对该病的认识。方法 对 3 例经病理证实的 RDD 患者 MRI 及病理特点进行回顾性分析,并对相关文献进行复习。结果 3 例患者均行头颅 MRI 平扫加增强检查。2 例为多发病灶,1 例为单发病灶,均位于脑实质外;T<sub>1</sub>WI 和 T<sub>2</sub>WI 均显示呈等信号影,其中 2 例基于脑膜生长,1 例位于脑室内;增强后病灶呈明显均匀强化。显微镜下见较多组织细胞,淋巴细胞及浆细胞浸润伴纤维化,其中巨大组织细胞浆内可见大小不等的淋巴细胞;免疫组化显示这些组织细胞 S-100 蛋白和 CD68 标记阳性。结论 颅内 Rosai-Dorfman 病较少见,易误诊,免疫组化检查有助于鉴别诊断。若 MR 检查发现基于脑膜生长的多发或孤立性病灶,应考虑到 Rosai-Dorfman 病的可能。

**【关键词】** 磁共振成像;Rosai-Dorfman 病

中图分类号:R445.2;R739.41 文献标识码:A 文章编号:1006-9011(2013)12-1869-04

### Primary intracranial rosai-dorfman disease: report of 3 cases and literature review

CHAI Xue<sup>1</sup>, ZHANG Long-jiang<sup>2</sup>, WANG Juan<sup>3</sup>, SONG Kun<sup>3</sup>, LIU Wen<sup>1</sup>, CAI Zong-rao<sup>1</sup>

1. Department of Radiology, Brain Hospital Affiliated to Nanjing Medical University, Nanjing 210029, P. R. China

2. Partment of Pathology, Brain Hospital Affiliated to Nanjing Medical University, Nanjing 210029, P. R. China

3. Department of Medical imaging, General Hospital of Nanjing Military Command, Nanjing 210002, P. R. China

**【Abstract】 Objective** To investigate the magnetic resonance imaging (MRI) manifestations and pathological features of primary intracranial Rosai-Dorfman disease (RDD), so as to improve the knowledge of this disease. **Methods** 3 cases of primary intracranial RDD confirmed pathologically were evaluated by analyzing MRI and pathologic features, along with literature review. **Results** 3 cases performed by MRI plain scan and enhanced scan were located outside the brain parenchyma, of which 2 cases were multiple lesions, 1 case was single lesions. T<sub>1</sub>WI and T<sub>2</sub>WI scan showed the lesions, of which 2 cases were mening growth based and 1 case was in the ventriciles. After enhancement, the lesions were showed homogeneous enhancement. Histologically, the lesions consisted of variable numbers of pale-stained histocytes with emperipolesis were positive for S-100 protein and CD68 by immunohistochemical analysis. **Conclusion** Primary intracranial Rosai-Dorfman disease is rare, which could be diagnosed by immunohistochemical examination. The possibility of central nervous system Rosai-Dorfman disease should be considered when single or multiple dural-based mass lesions.

**【Key words】** Central nervous system diseases; Rosai-Dorfman disease; Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy; Magnetic resonance imaging

Rosai-Dorfman 病 (Rosai-Dorfman disease, RDD)是一种少见的组织细胞增生性疾病,又称窦组织细胞增生伴巨淋巴结病 (sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy, SHML),大多发生于淋巴结内<sup>[1]</sup>,该病可同时累及淋巴结及结外不同部位,甚至单独发生于淋巴结外而不伴淋巴结肿大。皮肤是最常见的结外受累部位,累及中枢神经

系统较为少见,约占结外病变的 4%<sup>[2]</sup>。原发于颅内而不累及身体其他部位的 RDD 更是少见。目前国内累计报道的颅内原发 RDD 约 27 例<sup>[3~7]</sup>。本文通过对 3 例经病理证实的 RDD 的临床资料、MRI 表现及病理表现进行回顾性分析,并结合文献探讨颅内 RDD 的 MRI 表现,提高对本病的认识。

### 1 资料与方法

#### 1.1 临床材料

搜集 2010 年~2012 年期间在南京医科大学附属

基金项目:南京医科大学科技发展基金面上项目 (2012NJMU106)

作者简介:柴学(1981-),女,山东淄博人,南方医科大学,医学硕士,主治医师,主要从事中枢神经系统影像诊断工作

属脑科医院经手术病理证实的颅内 RDD 患者 3 例。2 例女性,1 例男性,年龄在 31~73 岁,平均约 50 岁。3 例患者均无明显诱因下出现头晕,并症状逐渐加重,其中 1 例合并行走不稳及左耳听力下降入院,1 例合并右眼视物模糊。3 例均无身体其他部位淋巴结病。

## 1.2 检查方法

所有患者均行 MRI 平扫及增强扫描,应用 Siemens 3.0 T Verio 超导型 MR 扫描仪。常规选用 SE 序列轴位 T<sub>1</sub>WI(TR 250ms,TE 2.7ms)、TSE 序列轴位 T<sub>2</sub>WI(TR 3 210ms,TE 102ms)及轴位弥散加权成像(DWI)。其中 DWI 采用 EPI 序列(TR 6 000ms,TE 105ms),b=0、1 000,层厚 6mm,层间距 1.8mm,矩阵 FOV=220cm×220cm。增强扫描经肘静脉团注 Gd-DTPA,剂量为 0.1mmol/kg 体重,增强扫描包括轴位、矢状位及冠状位。

## 2 结果

### 2.1 MR 表现

3 例患者均行头颅 MRI 平扫加增强检查。其中 2 例显示多发病灶(图 1,2);1 例表现为双侧脑室及第四脑室脉络丛、左侧鞍旁及左侧桥小脑角区多发团块状稍短 T<sub>1</sub>、稍等短 T<sub>2</sub> 信号影,DWI 图像上病变呈明显均匀的低信号影,病灶边缘清晰;另 1 例 MRI 显示颅内双侧大脑半球凸面脑表面处、双侧鞍旁及左侧枕骨大孔脑实质处见多发条状及结节状等 T<sub>1</sub>、等 T<sub>2</sub> 信号病灶影,邻近脑组织受压,DWI 显示病灶呈稍等信号影,病灶边缘尚清楚并沿着脑膜生长。第 3 例患者 MRI 显示为左侧小脑半球脑外见团块状稍等 T<sub>1</sub>、稍等 T<sub>2</sub> 信号影,邻近小脑组织受压内移,局部并见少许水肿带(图 3);增强后 3 例患者诸病灶均明显均匀强化。

### 2.2 病理检查

大体标本肉眼所见灰黄色组织,切面呈灰黄白色,质地稍韧。显微镜下所见:大片组织细胞或泡沫细胞,伴灶性或散在淋巴细胞及浆细胞浸润,可见个别吞噬淋巴细胞的组织细胞(图 4a),间质可见广泛玻璃样变性及胶原化。免疫组化:S-100、CD-68(图 4b,4c)阳性;LCA/CD3/CD20/CD45RO:淋巴细胞阳性,EMA:浆细胞阳性。特染:网染:瘤细胞周围无网状纤维围绕;VG/Masson:肿瘤组织部分胶原化。

## 3 讨论

RDD 或 SHML 是一种具有特殊临床及病理

特征的组织细胞增生性疾病。1966 年由 Azoury 和 Reed 首先报道。1969 年 Rosai 与 Dorfman 对该病做了详细研究,1972 年,将其命名为 SHML<sup>[8]</sup>。RDD 的病因目前仍不清楚,目前一般认为与病毒感染或身免疫功能异常有关<sup>[9]</sup>。本病好发于儿童和青少年,多发生于淋巴结内,临床常表现为颈部淋巴结无痛性肿大,约 25%-43% 的患者还可同时累及结外不同部位。单独发生在结外而不伴有明显淋巴结肿大比较少见,此为结外型,即常称为 Rosai-Dorfman 病(RDD)<sup>[10,11]</sup>。而原发中枢神经系统的 RDD 不伴有身体其他部位淋巴结肿大者更少见。由于中枢神经系统 Rosai-Dorfman 病很难在术前得到确诊,而多半被误诊为脑膜瘤,最后经病理检查证实。组织病理学上,病变组织切面呈不均匀黄色,质地较韧;在光学显微镜下较为特征,可见组织细胞、淋巴细胞、浆细胞,并以吞噬淋巴细胞的组织细胞为特征,免疫组化特异性组织细胞 S-100 蛋白、CD68 阳性是诊断本病的重要指标。

中枢神经系统 RDD 多伴发热、头痛、恶心、呕吐等症状起病,可伴有癫痫、视力下降及其他局灶性症状和体征,实验室检查红细胞沉降率(ESR)升高,中性粒细胞升高,异常球蛋白增多等<sup>[12]</sup>。颅内 RDD 好发于 40~50 岁中年男性<sup>[13]</sup>。在 Andriko 报道的 11 例中,平均年龄在 40.6 岁。本文发病年龄约 50 岁,与文献报道基本相符。颅内 RDD 多累及硬脑膜及其相关结构,好发于大脑凸面、鞍区、中颅凹、矢状窦旁及其海绵窦旁等硬脑膜,大部分病变都有脑膜附着<sup>[14,15]</sup>,而颅骨和脑实质侵犯非常少见,本文 3 例表现为与脑膜关系密切,与文献报道一致。文献报道少数病灶可发生于脑脊液或脑实质内,本组 1 例位于脑室系统内,目前文献尚未有报道,且类似于脑膜瘤信号。Kidd<sup>[16]</sup>结合文献对累及颅内及脊髓的 84 例 RDD 分析发现,大部分病例 MRI 均提示一处或多处与脑膜相关的强化信号并伴不同程度的脑水肿,大部分病例因临床症状及影像学表现与脑膜瘤表现非常相似,故易被误诊为脑膜瘤。有报道 T<sub>2</sub>WI 病灶中出现聚集的低信号影是 RDD 影像学特征性表现,这些聚集的低信号影可能是巨噬细胞活跃的吞噬作用产生的自由基的显影<sup>[17]</sup>。本组 1 例脑室系统病灶,T<sub>2</sub> 图像信号明显低,与此文献报道相符,但是病例太少,需要进一步收集病例去证实。

本病需和以下疾病鉴别:①脑膜瘤,因中枢神经系统 RDD 常表现为贴附脑膜生长的均质肿块,因

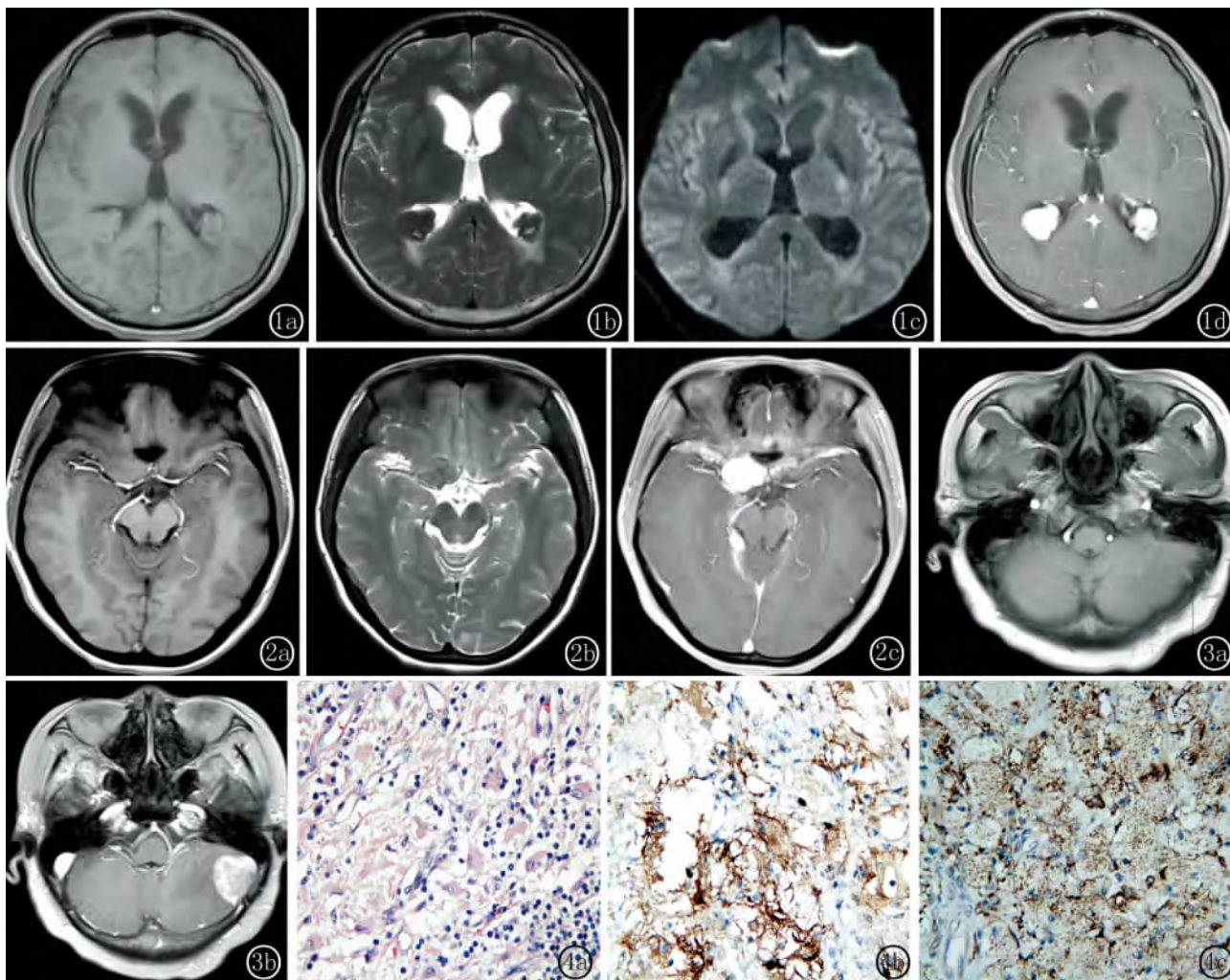


图 1 男,41 岁。头晕、呕吐三年,加重伴行走不稳 6 月入院。图 1a 横断面 T<sub>1</sub> WI 示双侧脑室三角区间见类圆形等信号实性病灶,病灶边缘尚清,其内信号尚均。图 1b 横断面 T<sub>2</sub> WI 示病灶呈等信号,其内可见斑点状高信号影。图 1c 横断面 DWI 示病灶呈稍低信号影。图 1d 增强后,横断面 T<sub>1</sub> WI 示双侧脑室三角区病灶明显均匀强化。图 2 女,31 岁。右眼视力渐进性下降半年入院。图 2a,2b 横断面示双侧颞极、右侧鞍旁、右侧小脑天幕球处见多条状及团块状等信号影,病灶边缘欠清晰。图 2c 增强 T<sub>1</sub> WI 示病灶明显强化,与硬脑膜关系密切。图 3 女,73 岁。头晕 3 年,加重 1 月余。图 3a 横断面 T<sub>1</sub> WI 示左侧小脑半球外缘见团块状稍等信号影,邻近小脑组织略受压内移。图 3b 增强后 T<sub>1</sub> WI 示病灶明显强化,强化尚均,周边见低信号水肿影。图 4 与图 1 同一病例。图 4a,4b 显微镜下见大量组织细胞,伴灶性或散在淋巴细胞和浆细胞伸入到体积较大胞浆丰富的组织细胞中,此为该肿瘤的特征性改变(×400)。图 4c 免疫组化显示:组织细胞 S-100 表达阳性(×400)。图 4d 免疫组化显示:组织细胞和泡沫细胞 CD-68 表达阳性(×400)

此脑膜瘤应首先鉴别诊断中。本组 3 例均误诊为脑膜瘤。RDD 常见于中年男性,而脑膜瘤好发于中年女性,多为良性肿瘤,多为类圆形,一般呈均匀等 T<sub>1</sub> 等 T<sub>2</sub> 信号影,增强后明显均匀强化,DWI 上呈等高信号影,而本组病灶 DWI 序列呈低信号影,此为鉴别点之一,但最终需病理确诊;②神经纤维瘤病,主要与 II 型神经纤维瘤病相鉴别。主要表现为听神经瘤和多发脑膜瘤,多有家族性倾向,常合并有皮肤的咖啡牛奶色斑或多发神经纤维瘤;③其他少见的脑膜起源的肿瘤,如,纤维黄色瘤起源于硬膜的脑外肿块,但信号不均匀,增强后病变不均匀明显强化,可

伴有邻近颅骨破坏或软组织肿块,可与 RDD 鉴别。孤立性纤维瘤表现与脑膜瘤相似,单从影像学上难以鉴别,最终诊断依赖于免疫组化学检查。浆细胞瘤多累及颅骨,表现以颅骨为中心侵犯的软组织肿块。

总之,颅内 RDD 是一种少见良性疾病,临床误诊率高,若 MRI 发现颅内基于脑膜生长的孤立或者多发病灶,T<sub>2</sub> WI 和 DWI 图像呈低信号影,患者为中年男性,临床起病急性伴有发热、头痛、血沉升高等,病程呈良性发展,应考虑到 RDD 的可能。

## 参考文献:

- [1] Rosai J, Dorfman RF. Sinus histiocytosis with massively lymphadenopathy. A newly recognized benign clinicopathological entity [J]. Arch Pathol, 1969, 87: 63-70.
- [2] Hingwala D, Neelima R, Kesavadas C, et al. Advanced MRI in Rosai-Dorfman disease; correlation with histopathology [J]. Journal of Neuroradiology, 2011, 38: 113-117.
- [3] 边莉, 薛凤麟, 何波, 等. 原发颅内 Rosai-Dorfman 病临床病理特点及文献复习[J]. 临床与实验病理学杂志, 2011, 29: 997-999.
- [4] 尹自长, 陈少红, 朱梅刚. 原发性脑膜 Rosai-Dorfman 病的临床诊断[J]. 临床神经外科杂志, 2011, 8: 97-98.
- [5] 姚小红, 田玉生, 殷清华, 等. 脑脊膜 Rosai-Dorfman 病的临床和病理特征分析[J]. 第三军医大学学报, 2011, 33: 1414-1415.
- [6] 王蔚, 陈晓东, 彭大云, 等. 淋巴结外 Rosai-Dorfman 病 7 例临床病理分析[J]. 临床与实验病理学杂志, 2012, 28: 406-414.
- [7] 杨子权, 刘黎明, 李旭东. Rosai-Dorfman 病一例[J]. 临床放射学杂志, 2011, 30: 955-956.
- [8] Rosai J, Dorfman RF. Sinus histiocytosis with massively lymphadenopathy: a pseudolymphomatous benign disorder. Analysis of 34 case [J]. Cancer, 1972, 30: 1174-1188.
- [9] 罗军忠, 王汉林, 韩久奔, 等. 胸椎 Rosai-Dorfman 病合并截瘫一例报告[J]. 中华骨科杂志, 2011, 31: 86-88.
- [10] Annels NE, Da Costa CE, Prins FA, et al. Aberrant chemokine receptor expression and chemokine production by Langerhans cells underlies the pathogenesis of Langerhans cell histiocytosis [J]. Exp Med, 2003, 197: 1385-1390.
- [11] 肖玉霞, 邵乐南. 窦组织细胞增生伴巨大淋巴结病 2 例并文献复习[J]. 临床口腔医学志, 2011, 27: 43-44.
- [12] 张家堂, 郎森阳, 蒲传强, 等. 中枢神经系统和 MRI 表现 Rosai-Dorfman 病的 CT 和 MRI 表现[J]. 中华放射学杂志, 2008, 42: 1253-1256.
- [13] Adeleye AO, Amir G, Fraifeld S, et al. Diagnosis and management of Rosai-Dorfman disease involving the central nervous system [J]. Neurol Res, 2010, 32: 572-578.
- [14] 陈鑫, 曹依群, 周晓平. 颅内原发性 Rosai-Dorfman 病 1 例报告[J]. 中华神经外科疾病研究杂志, 2010, 9: 560-561.
- [15] Kidd DP, Revesz T, Miller NR, et al. Rosai-Dorfman disease presenting with widespread intracranial and spinal cord involvement [J]. Neurology, 2006, 67: 1551-1555.
- [16] Mahzoni P, Zavareh MH, Bagheri M, et al. Intracranial Rosai-Dorfman disease [J]. J Res Med Sci, 2012, 17: 304-307.
- [17] Udono H, Fukuyama K, Okamoto H, et al. Rosai-Dorfman disease presenting multiple intracranial lesions with unique findings on magnetic resonance imaging. Case report [J]. J Neurosurg, 1999, 91: 335-339.

(收稿日期:2013-03-18 修回日期:2013-06-03)

(本文编辑:时季成 钮宇培)

## 胸壁皮下 Castleman 病超声表现 1 例

Ultrasound appearances of the castleman's disease in the subcutaneous chest wall; one case report

郑磊, 黄湖, 梁天琳, 田新桥

(温州医科大学附属第二医院超声科 浙江 温州 325027)

【关键词】 Castleman 病; 超声诊断

中图分类号: R551.2; R445.1

文献标识码: B

文章编号: 1006-9011(2013)12-1872-02

患者 女, 63 岁。5 天前体检发现左胸壁肿块, 约鸽蛋大小, 无明显触疼痛, 及其他异常, 外院超声检查提示“左侧胸壁实性结节(考虑来源间叶组织肿瘤, 恶性可能), 建议手术治疗”, 现来我院就诊。查体: 左侧胸壁可及一大一小约 5cm × 3cm 的结节, 边界欠清, 质较硬, 活动度尚可, 无压痛, 无波动感, 双侧腋下可扪及多个肿大淋巴结。超声检查: 左上胸壁皮下可见一混合回声结节, 大小约 5.0cm × 2.2cm, 边界不清, 未见明显包膜回声(图 1), 周边呈强回声, 内可见不规则低回声区, CDFI 示结节内血流较丰富(图 2)。双侧腋下见多个椭圆形低回声结节, 边界清, 未融合, 右侧最大者大小约 9.0cm × 2.6cm, 左侧最大者大小约 3.6cm × 1.1cm, 内见髓

质强回声, 皮质部呈低回声, 分布均匀。超声诊断: 左上胸壁皮下混合回声结节, 建议进一步检查; 双侧腋下多发淋巴结肿大。术中所见: 左胸壁皮下见 3cm × 4cm 大小肿块, 质偏硬, 界欠清, 无包膜。病理报告: 淋巴组织增生, 可见较多淋巴滤泡样结构, 其中央可见较多树突样细胞, 滤泡间见增生的小血管及较多浆细胞。病理诊断: “左胸壁”Castleman 病(浆细胞型)。

讨论: Castleman 病(CD)是一种较为少见的淋巴组织增生性疾病, 又称巨大淋巴结增生症或血管淋巴性滤泡组织增生症。病理学上, 根据组织特征可分为透明血管型、浆细胞

(下转 1904 页)