

胸椎椎管内 Rosai-Dorfman 病 1 例

王 鑫 李永宁 高 俊 于双妮 王天宇 李智敏

【关键词】椎管内肿瘤;胸椎椎管;Rosai-Dorfman 病;窦组织细胞增生症;显微手术
【文章编号】1009-153X(2019)12-0783-01 【文献标志码】B 【中国图书资料分类号】R 739.42; R 651.1*1

1 病例资料

28 岁男性,因背部疼痛 1 年、双下肢麻木 3 个月入院。入院时体格检查:神志清楚,体表淋巴结未触及肿大,四肢肌张力正常、肌力 5 级,肢体深浅感觉正常,病理征未引出。胸椎 MRI 平扫+增强示胸 6~9 水平椎管内脊髓外有一结节状及条索状明显强化影,累及右侧椎间孔,脊髓受压变细、向左后移位(图 1A~C)。血常规、肝肾功能、凝血功能无异常,结核感染 T 细胞斑点检测实验、Ig4 相关抗体均为阴性。初步考虑脊膜瘤,不排除肉芽肿病变。在全麻下行胸 6~9 椎管内占位病变探查术。术中见占位包绕硬膜囊的右侧,从背侧匍匐生长至硬膜囊的腹侧。术中冰冻切片检查示增生的纤维组织,伴显著的淋巴细胞、浆细胞浸润。由于占位病变基底广,质地韧,结合冰冻切片病理检查结果,为保护脊髓神经功能,未强行切除残留的病灶。术后病理诊断为 Rosai-Dorfman 病。术后恢复良好,右下肢麻木症状好转,左下肢症状同术前。术后未接受任何化疗或放疗。术后 6 个月 MRI 复查无进展(图 1D),同时双下肢麻木症状均改善。

2 讨 论

Rosai-Dorfman 病,又称为窦性组织细胞增生伴巨大淋巴结病变,主要分为淋巴结型、混合型及结外型。临床主要表现为淋巴结无痛性肿大,同时其他器官也可受累。大约 5% 的病人可单独发生于神经系统而不伴淋巴结肿大及其他系统异常,而其中 20%~25% 发生于椎管内。在中枢神经系统中,大部分病灶是孤立的,而且好发于年轻男性。目前,该疾病病因不明,可能与 EB 病毒、人类免疫缺陷病毒、疱疹病毒 6 型相关,也可能和 IgG4 相关。本文病例 IgG4 水平为 405 mg/L,在正常范围(参考值:80~1 400 mg/L)。

Rosai-Dorfman 病影像学表现多无特异性,MRI 表现为 T₁WI 等或低信号,T₂WI 等或稍高信号,增强后明显强化,PET 表现为高代谢病灶。PET/CT 是全身显像,可以用来评价全身

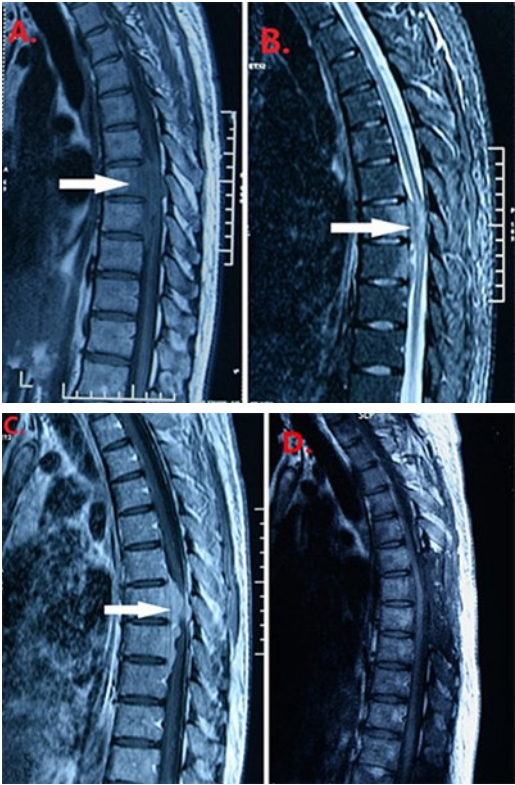


图 1 胸 6~9 椎管内 Rosai-Dorfman 病手术前后 MRI
A~C. 术前 MRI 矢状位示胸 6~9 椎管内有一肿块影,T₁WI 显示等或稍高信号(A, ↑ 示),T₂WI 显示稍高信号(B, ↑ 示),增强显明显强化的斑块影(C, ↑ 示),脊髓受压变薄;D. 术后 6 个月复查 MRI 无进展

情况及病变的代谢,有助于临床诊断和治疗方案的制定。同时,需同脊膜瘤、转移瘤、淋巴瘤和浆细胞肉芽肿鉴别。术前临床诊断相当困难,确诊仍需病理学诊断。

Rosai-Dorfman 病大多为良性且进展缓慢。针对椎管内单发病灶,主要以手术切除为主,减轻压迫及局部损伤,保护神经功能。对于病灶能完全切除的病人,不推荐使用类固醇及放疗。氨甲喋呤、6-巯基嘌呤对复发病人有有效。本文病例手术大部分切除病灶,术后恢复比较理想,临床症状明显改善,术后复查 MRI 无进展,所以不建议化疗及放疗。

(2018-04-18 收稿,2018-06-10 修回)

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2019.12.025
作者单位:100730 北京,北京协和医学院神经外科(王 鑫、李永宁、高 俊、王天宇、李智敏),病理科(于双妮)
通讯作者:李永宁,E-mail:13901074129@139.com