

. 个案报告 .

# 颅内原发性 Rosai-Dorfman 病 1 例

陈俊兵 王永刚 汤 荡 曹奕强 吕培贤 杨 程 龙 江

【关键词】 颅内肿瘤;原发性 Rosai-Dorfman 病;显微手术

【文章编号】 1009-153X(2021)04-0312-01 【文献标志码】 B 【中国图书资料分类号】 R 739.41; R 651.1\*1

## 1 病例资料

43 岁男性,因体检发现左侧额颞占位入院。入院体格检查:体温 36.3 ℃,脉搏 85 次/min,呼吸 18 次/min,血压 124/78 mmHg,神志清楚,双侧瞳孔等大等圆,直径约 2.5 mm,对光反射灵敏,无皮肤红肿结节,全身淋巴结未见肿大,四肢肌力肌张力正常,颈软、无抵抗,Kernig 正、Brudzinski 征均阴性。头颅 MRI 示左侧额部及额颞部交汇处见团片状占位性病变,呈等/短/稍长 T<sub>1</sub> 信号、等/稍短 T<sub>2</sub> 信号,病灶呈明显分叶状,基底部连续,呈宽基底,与颅骨内板相连,增强后呈均匀明显强化,大小约 2.2 cm×7.6 cm×6.4 cm,邻近脑膜增厚强化(图 1A~C)。术前考虑脑膜瘤可能,全麻下行左侧额颞占位病变切除术。术中见病灶色灰黄,质韧,广基与硬脑膜粘连,边界清楚,分离后将肿瘤全部切除,切除大部分肿瘤浸润大脑镰硬膜。术后病理检查诊断(左侧额颞部)病变支持 Rosai-Dorfman 病(Rosai-Dorfman disease, RDD)。术后神志清醒,痊愈后出院,未放化疗。术后 3 个月随访复查头颅 MRI 未见复发征象(图 1D~F),一般情况稳定。

## 2 讨论

RDD 又名窦组织细胞增生伴巨大淋巴结病,是一种少见的病因不明但具有明显病理特征的淋巴组织增生性病变,常好发生于淋巴结内,淋巴结外少见,多表现为双侧颈淋巴结无痛性肿块,伴发热、红细胞沉降率增快、中性粒细胞增多等,好发于青少年,约一半的病例累及淋巴结外其它器官,脊柱或颅内受累较为罕见。颅内 RDD 会引起各种神经症状,比如头痛、癫痫、麻木、偏瘫、颅神经功能缺损和视力障碍,临床表现缺乏特异性,症状绝大多数取决于病变的位置。颅内原发性 RDD 的影像学表现与脑膜瘤难以鉴别,CT 表现为等密度或高密度占位。MRI 多表现 T<sub>1</sub>WI 等信号、T<sub>2</sub>WI 或 Flair 低信号,明显均匀强化。

本文病例无任何症状,术前与脑膜瘤难以鉴别,术前亦倾向脑膜瘤诊断,术中可见广基底与硬脑膜相连的病变,与

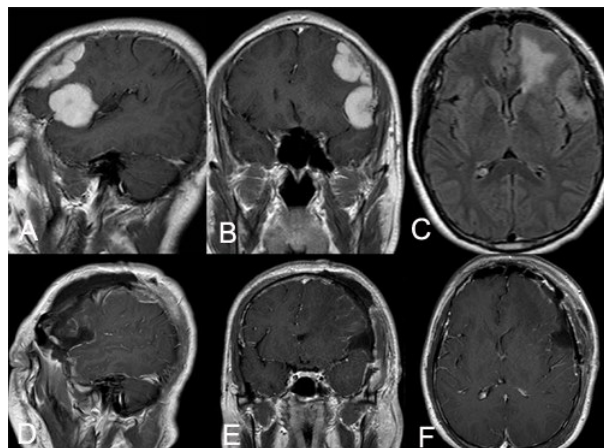


图 1 颅内原发性 Rosai-Dorfman 病手术前后 MRI  
A~C. 术前 MRI 矢状位、冠状位、轴位;D~F. 术后 MRI 矢状位、冠状位、轴位

脑膜瘤相似,术后病理示 RDD。病理学检查是该病诊断的金标准。RDD 特征性病理学表现为不同形态的组织细胞,多量成熟的浆细胞和淋巴细胞组成“明暗相间”结构,组织细胞胞浆内可见吞噬的淋巴细胞,淋巴结结构被破坏,淋巴滤泡消失,淋巴窦道明显扩张,其中被组织细胞、淋巴细胞及多量成熟浆细胞填充,组织细胞内有吞噬的淋巴细胞、红细胞、脂质等,称为“伸入现象”,是重要的诊断依据之一。免疫组化可进一步明确诊断,组织细胞表达 S-100 蛋白、CD68、波形蛋白及 α1 抗胰蛋白酶等,其中 S-100 阳性为主要依据。

目前, RDD 的主要治疗方式为手术切除病灶,不仅可以明确诊断,还可起到治疗作用。本病虽非肿瘤性疾病,但存在复发性可能,手术切除的程度与疾病复发密切相关。尽可能做到全切病变可降低复发率。对于未全切除的病人,术后的治疗尚无一致意见。有报道建议术后尝试免疫抑制剂治疗、放疗、化疗或抗病毒治疗等,也有建议联合应用 6-巯基嘌呤、强的松、长春新碱及甲氨蝶呤等药物治疗,还有建议采用伊马替尼联合 α 干扰素治疗。放疗是治疗本病的有效手段。目前手术彻底切除是预防严重并发症的最有效手段,术后须长期密切随访。

(2019-04-30 收稿, 2019-05-24 修回)

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2021.04.030

作者单位: 650000 昆明, 昆明医科大学第一附属医院神经外科(陈俊兵、王永刚、汤 荡、曹奕强、吕培贤、杨 程、龙 江)