

左侧额叶 Rosai-Dorfman 病 1 例

曹 杰 韦 可 姚国杰

【关键词】 颅内肿瘤;Rosai-Dorfman 病;额叶肿瘤;显微手术

【文章编号】 1009-153X(2021)10-0811-01 【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

60 岁男性,因突发意识丧失 2 h 入院。体格检查未见明显神经系统阳性体征。入院头颅 CT 示左侧额部可见一稍高密度影,周边可见水肿带(图 1A)。头颅 MRI 增强示左侧额顶部颅板下见一宽基底、半圆形高信号影,大小约 25 mm×28 mm×19 mm,边界清楚,邻近脑实质受压,并可见无强化水肿信号(图 1B~D)。脑电图可见异常慢波。术前诊断左侧额叶脑膜瘤。神经导航及电生理监测下开颅手术,术中见肿瘤呈灰红色,质地较韧,血供丰富,与周围组织界限尚清,术中血管保护良好、未损伤静脉。术后病理诊断为左侧额叶 Rosai-Dorfman 病。术后复查头部 CT 显示术区水肿缓解缓慢(图 1E~G),脱水治疗时间较长。复查 24 小时长程视频脑电图可见异常慢波。术后未予放化疗。出院时术区仍有水肿。术后随访 6 个月未再发癫痫,偶有头晕,无其他不适。术后 6 个月复查头颅 MRI 增强示水肿消失(图 1H~I)。

2 讨论

罗道病(Rosai-Dorfman disease, RDD)又称窦组织细胞增生伴巨淋巴结病,是一种罕见的、病因不明的良性组织细胞增生性疾病,病因尚不明确,可能和病毒感染、免疫系统失调有关。RDD 可累及全身各部位,最常见于淋巴结,也可出现淋巴结外受累,如鼻腔、口腔、咽喉、眼眶、软组织、皮肤、骨骼、下呼吸系统、泌尿生殖系统等。颅内 RDD 极为少见。原发性颅内 RDD 的临床特征和影像学表现无特异性,临床表现多与病变的位置、大小及压迫程度有关,可表现为头痛、癫痫、肢体瘫痪、感觉异常、垂体功能紊乱、神经功能障碍等为主,部分病人可出现颅内压增高症状。原发性颅内 RDD 的确诊依靠病理检查。该病需与朗格汉斯组织细胞增生症、富于淋巴浆细胞型脑膜瘤、恶性的纤维组织细胞瘤、慢性非特异性炎症等相鉴别。由于颅内 RDD 罕见,治疗方案及效果尚不明确。目前认为手术切除病变是颅内 RDD 最有效的治疗方

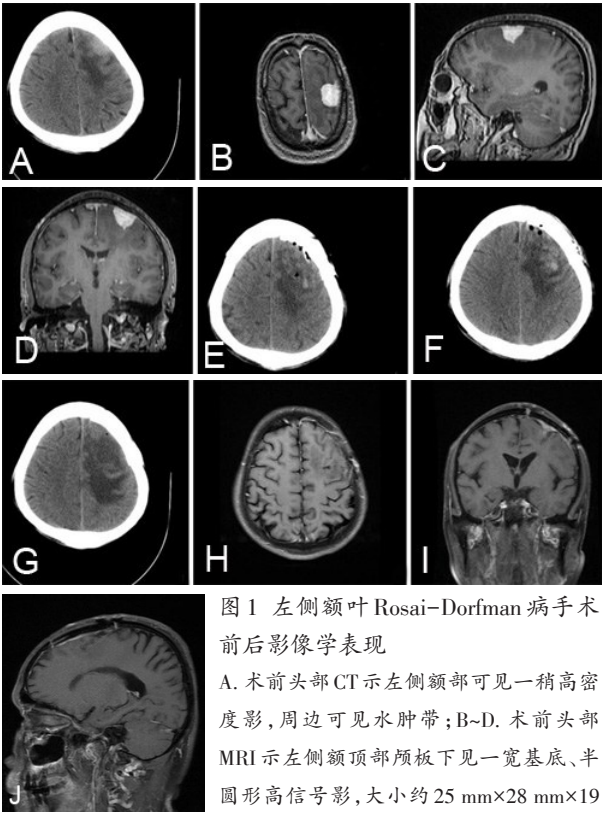


图 1 左侧额叶 Rosai-Dorfman 病手术前后影像学表现

A. 术前头部 CT 示左侧额部可见一稍高密度影,周边可见水肿带;B~D. 术前头部 MRI 示左侧额顶部颅板下见一宽基底、半圆形高信号影,大小约 25 mm×28 mm×19 mm,边界清楚,邻近脑实质受压,并可见无强化水肿信号;E~G. 术后 1、5、16 d 复查头部 CT 示术区水肿缓解缓慢;H~J. 术后 6 个月复查头颅 MR 增强提示水肿消失

法,多数病人术后无复发。本文病例肿瘤全切除术后复查脑电图可见异常慢波,出院后未口服抗癫痫药物;随访 6 个月无癫痫发作,复查 MRI 增强示水肿消失、肿瘤未复发。

总之,颅内 RDD 非常罕见,影像学表现易误诊为脑膜瘤,因此,对脑膜或脑表面有类似影像学表现时,除考虑脑膜瘤外,还需考虑颅内 RDD;以癫痫为单发症状颅内原发 RDD,若肿瘤完全切除,即使术后复查脑电图异常慢波,也不需要预防性应用抗癫痫药物;术后颅内水肿可能存在较长时间,甘露醇及白蛋白治疗效果欠佳,若无头痛、反应迟钝、意识障碍等颅内压增高症状,可临床观察;颅内 RDD 没有规范的治疗指南,即使是目前认为最有效的完全切除病变,也存在复发,因此长期随访对治疗方案及评估预后具有重要意义。

(2021-08-09 收稿,2021-09-10 修回)

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2021.10.022
作者单位:430070 武汉,中国人民解放军中部战区总医院神经外科(曹杰、韦可、姚国杰);441003 湖北襄阳,中国人民解放军联勤保障部队第九九一医院神经外科(曹杰)
通讯作者:姚国杰,E-mail:yaoguojie@sina.com