

. 个案报告 .

颅内多发罗道病 1 例

图尔迪麦麦提·图尔迪艾合麦提 阿依祖合热·努尔艾麦提 付 强 阮立文 刘 波

【关键词】 颅内肿瘤;罗道病;显微手术

【文章编号】 1009-153X(2022)09-0788-02 【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

54 岁女性,因发现右侧额部皮下肿物 1 年余入院。入院体格检查:右侧额部肿物,质硬,活动度差,触之无压痛。既往无特殊疾病史,无类似家族病史。入院头颅 CT 平扫+三维重建示右侧额部皮下软组织密度,继发右侧额部骨质硬化(图 1A、1B)。头颅 MRI 平扫+增强示:右侧额部皮下软组织内异常信号,考虑肿瘤性病变更可能;左侧额部大小约 2 cm×1 cm 的病变,呈等 T₁、稍长 T₂ 信号,均匀强化,考虑脑膜瘤(图 1C~F)。完善术前准备,经右侧额部马蹄形切口手术切除皮下肿物及被侵蚀额骨。左侧额部病变因较小,无任何相关症状建议随访。术后病理示罗道病(Rosai-Dorfman disease, RDD),免疫组化显示 s-100(+),Langrein(-),CD1a(-),CD68(吞噬+),CD20(B 细胞+),CD3(T 细胞+),Ki67(滤泡+)。术后 3 个月入院行颅骨成形术。术后 1 年,因心理压力大,要求手术切除颅内病变。取左额部马蹄形切口,显微镜下切开硬脑膜见肿瘤向脑内嵌入生长,质韧,血供丰富,边界清楚,与脑组织黏连紧密,肿瘤及受侵犯脑膜一并切除,达 Simpson 分级 1 级。术后病理示 RDD,免疫组化显示 s-100(+),Langrein(-),CD1a(-),CD68(吞噬+),CD20(B 细胞+),CD3(T 细胞+),Ki67(滤泡+)。术后随访 3 个月未见任何异常。

2 讨论

RDD 是一种罕见的良性非朗格汉斯细胞组织细胞增生症,伴有大量淋巴结病变。RDD 以无痛性双侧颈部淋巴结肿大共同特点,由 Rosai 和 Dorfman 于 1969 年首先描述,病因尚不清楚,可能与感染或者免疫相关。最初, RDD 被认为仅发生在淋巴结,以双侧颈部淋巴结为主,也可累及到腋窝、纵隔及腹股沟淋巴结。随后, RDD 有淋巴结外发病的报道,受累部位包括皮肤、鼻腔、眼眶、骨骼、胃肠道以及泌尿生殖系统。RDD 的淋巴结外受累约占 43%,中枢神经发病率约占

5%。然而,同时侵犯颅内和颅外结构而不累及淋巴结的 RDD 是极其罕见的。

RDD 典型的临床表现是颈部淋巴结的无痛性肿大,同时伴有血沉升高、贫血、发热和多克隆高丙种球蛋白血症。

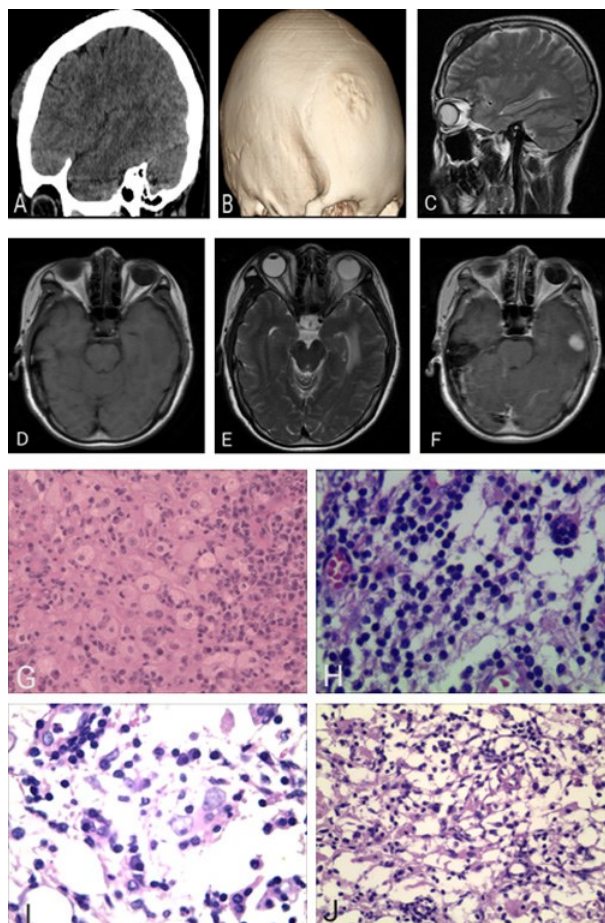


图 1 颅内多发罗道病术前影像及术后病理表现

A、B. 术前头颅 CT 平扫+三维重建,显示右侧额部皮下软组织密度,继发右侧额部骨质硬化;C~F. 术前头颅 MRI 平扫+增强,显示右侧额部皮下软组织内异常信号,左侧额部大小约 2 cm×1 cm 病变,呈等 T₁、稍长 T₂ 信号、均匀强化;G. 皮下病变术后病理表现(HE,×200);H~J. 左额叶病变术后病理表现(HE,×200),显微镜下见大量浆细胞、组织细胞以及部分被破坏的淋巴细胞,组织细胞内可见较多小淋巴细胞,即淋巴细胞“伸入”,周围还可见核碎片和脂质

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2022.09.024

作者单位:830054 乌鲁木齐,新疆医科大学第一附属医院神经外科(图尔迪麦麦提·图尔迪艾合麦提、付 强、刘 波),病理科(阮立文);830091 乌鲁木齐,新疆维吾尔自治区第三人民医院康复医学科(阿依祖合热·努尔艾麦提)

通讯作者:刘 波, E-mail:253775365@qq.com

RDD 可能发生在任何年龄,但多见于儿童及青少年,以男性占优势,男女比例为 3:1,非洲地区发病率最高。中枢神经系统 RDD 的临床表现跟发病位置及其大小相关,可有颅内压增高引起的头痛、视乳头水肿,也可有癫痫以及神经功能障碍。本文病例术前无任何症状。

颅内 RDD 的 MRI 表现与脑膜瘤十分相似,术前常被误诊为脑膜瘤。本文病例术前 MRI T₁ 像为稍低信号,T₂ 像为等或者稍低信号,瘤周有水肿带;增强后呈均匀强化,邻近脑膜有线样强化。

RDD 的明确诊断依靠病理检查。淋巴结内、外 RDD 具有相同的病理学特征,大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,此外病变内淋巴细胞和浆细胞分化成熟,与纤维血管呈索条状分布,有时可见“血管淋巴套”样结构。本文病例颅内 RDD 的病理特征是一样的,也与之之前文献报道淋巴结内、外病理学特征相同。RDD 典型的免疫组化表现为:表达 S100、CD163 和 CD68,但免疫组化不表达 CD1a。本文病例虽然未做 CD163 检测,但 S100、CD68、CD1a 的表达均符合诊断标准,故最后颅内颅外的病变均诊断为 RDD。

对于颅内 RDD,目前尚无统一的治疗方案。但是大多数

学者支持手术切除。有文献报道 111 例涉及中枢神经系统的 RDD,有 64% 的病人接受单独手术治疗,有 12% 的病人术后接受放疗,5% 的病人术后接受化疗;有 56% 的 RDD 病人接受全切除术,只有 37% 的病人有超过一年的随访,而 41% 的病人未发现疾病复发,复发率或再生率在 11%~14%。

尽管 RDD 为非肿瘤性良性病变,但切除术后较易复发,切除程度与该病的复发密切相关,因此建议手术尽可能的做到全切除。也有文献报道手术未能全切除的病人,术后放疗、化疗、干扰素及免疫治疗也有效。对于中枢神经系统外的 RDD,伊马替尼、利妥昔单抗等分子靶向药物治疗是有效的。但是对于中枢神经系统的 RDD 是否有效,目前还缺乏临床证据支持。有文献报道 1 例术后残余病灶接受射波刀治疗,术后神经功能障碍、癫痫等症状有所好转。

总之,颅内 RDD 非常罕见,影像学难以和脑膜瘤区分,术前容易被误诊为脑膜瘤。RDD 的明确诊断需要组织病理学检查。目前因没有大量的临床数据基础,手术切除为主的治疗方案被认为是最有效的。因其有一定的复发率,术后需要定期随访。

(2020-10-16 收稿,2021-01-12 修回)



肝脓肿扩散诱发脓毒血症致急性头皮下、硬膜下脓肿 1 例

马 跃 朱永晖 赵洲洋 夏海军 黄伟佳 朱洪申 黄理金

【关键词】硬膜下脓肿;头皮下脓肿;颅内感染;脓毒血症
【文章编号】1009-153X(2022)09-0789-02 【文献标志码】 B 【中国图书资料分类号】R 742.7

1 病例资料

47 岁男性,因间断发热、头痛半个月于 2020 年 8 月 8 日入院。否认头部外伤史。入院体格检查:体温 40 ℃;神志清楚,GCS 评分 15 分;右侧顶枕部肿胀,可触及皮下波动感,范围约 3 cm×3 cm。外周血 C 反应蛋白 197 mg/L(↑),白细胞计数 14.11×10⁹/L(↑),降钙素原 16.84 μg/L(↑)。肝脏 CT 示肝右叶囊性占位,感染可能大(图 1A)。头部平扫 CT 示右侧额、顶部硬膜下积液可能,右侧额、顶叶脑沟变浅,密度稍增高,双侧顶部、颞部头皮组织肿胀,密度不均匀,考虑感染病变。头部 MRI 平扫示右侧顶部颅板下片状长 T₁、长 T₂ 信号,FLAIR 高信号,右侧颞顶部皮下肿胀,考虑感染待排。血培养显示肺炎克雷伯杆菌阳性,头部皮下积液穿刺抽出白色粘稠脓性液体培养未见细菌。根据血培养药敏试验结果给予敏感抗

生素治疗 3 d,体温好转,复查肝脏 CT 见肝脏占位较前变小(图 1B),但病人出现言语含糊、左侧肢体乏力等,伴多次癫痫大发作,出现意识障碍,神志嗜睡,复查头部增强 MRI 示右侧顶部颅板下条片状长 T₁、T₂ 异常信号,FLAIR 呈高信号,范围交前增大,脑膜强化,考虑脑膜炎,右侧顶部头皮软组织感染并脓肿形成,右顶骨异常信号,骨髓炎可能(图 1C-E)。急诊全麻下行右侧硬膜下脓肿清除术,采取右侧额颞顶部大骨瓣(图 1F、1G),术中见皮下及颞肌增厚、皮下积脓,顶部颅骨见部分侵犯破损,硬膜完整,脑压高,硬膜下广泛白色“苔样”积脓(图 1H、1I),清除脑表面脓液后,见蛛网膜完整,予以庆大霉素生理盐水反复冲洗,去除骨瓣,置入 2 根皮下引流管。术后继续抗感染治疗,术后当天体温恢复正常,肌力恢复,神经功能障碍消失。经全程 30 d 联合静脉降阶梯抗感染治疗后,复查头部 CT 及 MRI 见病灶消失(图 1J-L),恢复良好。出院时无发热,GCS 评分 15 分,mRS 评分 1 分。术后随访 1 年,肝脏超声显示病灶消失,无癫痫发作。

2 讨论

硬膜下脓肿是脓液积聚在硬脑膜与蛛网膜之间的化脓

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2022.09.025
作者单位:510000 广州,南方医科大学第三附属医院神经外科(马跃、朱永晖、赵洲洋、夏海军、黄伟佳、朱洪申、黄理金)
通讯作者:黄理金,E-mail:hlj193@139.com