

. 个案报告 .

脑膜 Rosai-Dorfman 病 1 例

彭占威 王代旭 刘 杰 李 俊

【关键词】Rosai-Dorfman 病;组织细胞增生症;脑膜;显微手术

【文章编号】1009-153X(2022)11-0955-01 【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

54 岁女性,因头痛 4 d 入院。入院体格检查未触及淋巴结肿大、肝脾肿大等,神经系统未见异常体征。头胸部 CT 检查可见右侧顶部稍高密度,边界不清楚,伴有周围水肿(图 1A),胸部未见淋巴结肿大。头部 MRI 平扫表现为稍长 T₁、稍长 T₂ 信号灶,宽基底与顶部脑膜紧贴,病灶边缘似见纤细流空低信号血管影,局部脑组织受压推移,可见片状水肿(图 1B、1C);增强扫描呈明显均匀强化,局部脑膜稍增厚,可见“脑膜尾征”(图 1D~F)。MRA、MRV 检查未见明显异常,DTI 表现为右侧顶叶纤维索可见受压推移改变,未见明显受累侵犯征象(图 1G)。完善术前准备后手术治疗。术中见肿瘤大小约 3.0 cm×3.5 cm×2.0 cm,色灰白,质硬,血供较丰富,以宽基底连接并紧密附着于脑膜,将肿瘤分离后附着于脑膜一并完整切除。术后病理检查诊断罗道病(Rosai-Dorfman disease, RDD)。术后 11 d 出院,肿瘤科建议暂不行放、化疗。

2 讨论

RDD, 又称窦组织细胞增生伴巨大淋巴结病,是一种良性组织增生性疾病,通常累及淋巴结,也会涉及淋巴结外组织,累及中枢神经系统少见。脑膜 RDD 的临床表现主要取决于病变部位,通常表现为头痛、癫痫发作、四肢无力、神经受损等,这与脑膜瘤表现类似。RDD 累及中枢神经系统时,最常见的部位是颅骨凸面、矢状窦旁和颅底区,但脑实质、脑室、鞍区也有报道。而脑膜瘤多见于矢状窦旁与颅骨凸面。本文病例位于右侧颅骨顶部,术前很难与脑膜瘤区分。

中枢神经系统 RDD 影像学缺乏特殊性,CT 可呈均匀分叶状等密度或稍低密度肿块,增强明显,邻近骨质可被侵蚀,可见非特异性脑水肿。MRI T₁WI 呈高信号或等信号,边界较为清晰;T₂WI 呈等信号,病灶内部可能呈低信号;增强后明显强化,多表现出硬膜尾征。而这也是脑膜瘤的常见征象。

RDD 确诊依赖组织病理检查。RDD 组织学特征:在体积大、胞浆丰富的多边形组织细胞内可见数量不一,形态完整

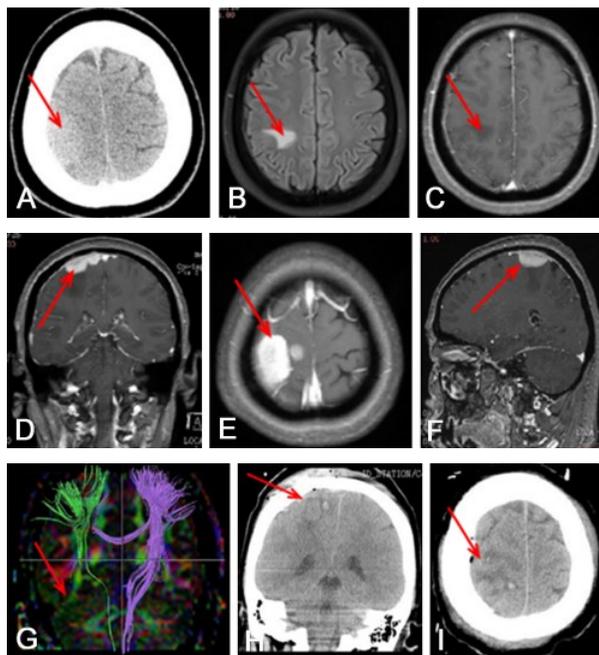


图 1 脑膜 Rosai-Dorfman 病手术前后影像表现

A. 术前颅脑 CT; B. 术前头部 MRI T₂WI 轴位; C. 术前头部 MRI T₁WI 轴位; D. 术前头部 MRI 冠状位增强; E. 术前头部 MRI 轴位增强; F. 术前头部 MRI 矢状位增强; G. 术前头部 DTI; H. 术后颅脑冠状位 CT; I. 术后颅脑轴位 CT

的淋巴细胞、浆细胞及中性粒细胞现象,称为伸入运动或吞噬淋巴细胞征象,对该病具有诊断学意义;非恶性的组织细胞增生,泡沫样组织细胞为本病特征性病变;免疫组化显示胞质丰富透亮空泡状核的大组织细胞 S100 和 CD68 阳性,而 CD1a 呈阴性,与免疫球蛋白 IgG4 相关疾病标本相比, RDD 病人 IgG4 阳性浆细胞数量少, IgG4/IgG 比值低。

RDD 通常以手术切除为主,皮质类固醇和放疗或许有效。RDD 属淋巴结增生性疾病,可能出现自发缓解或消退,部分预后可能很差;对于颅内 RDD,如症状明显,手术尽可能完全切除,既是病理诊断的需要,也可以减少肿块效应,甚至预防复发、转移或完全治愈。

总之,累及脑膜的 RDD,临床表现缺少特殊性,术前影像学诊断很容易误诊,术后病理诊断是金标准,手术切除病灶是有效治疗手段。

(2020-11-22 收稿, 2021-02-18 修回)

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2022.11.025

作者单位: 430010, 武汉市中心医院神经外科(彭占威、王代旭、李俊), 病理科(刘杰)

通讯作者: 李俊, E-mail: lj600222@sina.com