

MRI diagnosis of intracranial Rosai-Dorfman disease: Case report

MRI 诊断颅内 Rosai-Dorfman 病 1 例

李 硕, 郭冬梅

(大连医科大学附属第二医院放射科, 辽宁 大连 116023)

[Keywords] brain neoplasms; magnetic resonance imaging; Rosai-Dorfman disease

[关键词] 脑肿瘤; 磁共振成像; Rosai-Dorfman 病

DOI: 10.13929/j.issn.1672-8475.2020.09.015

[中图分类号] R739.4; R445.2 [文献标识码] B [文章编号] 1672-8475(2020)09-0574-01

患者女, 49 岁, 以“面部麻木、下肢无力 1 年余, 突发头痛 1 天”入院; 高血压病史 3 年余, 血压最高 150/100 mmHg, 平时控制在正常范围; 糖尿病史 1 年余。入院查体: 血压正常; 面部感觉减退; 双下肢肌力 5 级, 神经系统未见明确阳性体征。实验室检查: 空腹血糖 6.36 mmol/L (3.9 ~ 6.1 mmol/L)。CT 示脑桥形态饱满, 可见斑片状低密度影, 考虑脑桥占位。MRI: 双侧脑桥臂各见 1 枚结节影, 呈 T1WI 呈稍低信号(图 1A)、T2WI 稍高信号(图 1B), 右侧脑桥臂结节 1.6 cm × 1.5 cm, 左侧结节 0.7 cm × 0.6 cm; 增强后均呈显著均匀强化(图 1C、1D), 矢状位增强图像示下丘脑区结节, 垂体略受压; MR 波谱 (MR spectroscopy, MRS) 示胆碱 (choline, Cho) 峰升高、N-乙酰天门冬氨酸 (N-acetylaspartate, NAA) 峰略减低(图 1E); 诊断: 颅内多发异常强化病变, 淋巴瘤可能。行神经导航下右侧小脑占位切除术, 切除右侧桥臂区肿物 1.0 cm × 1.0 cm, 质韧, 色灰白。病理: 光镜下见肿瘤细胞呈片状分布, 胞浆嗜伊红, 伴淋巴细胞、浆细胞灶状分布, 可见胞浆内淋巴细胞进入(图 1F)。免疫组织化学: GFAP(-), CD1a(-), S-100(+), CD68(+), IgG4(-), EMA(部分+), CD20(+). 病理诊断: Rosai-Dorfman 病 (Rosai-Dorfman disease, RDD)。

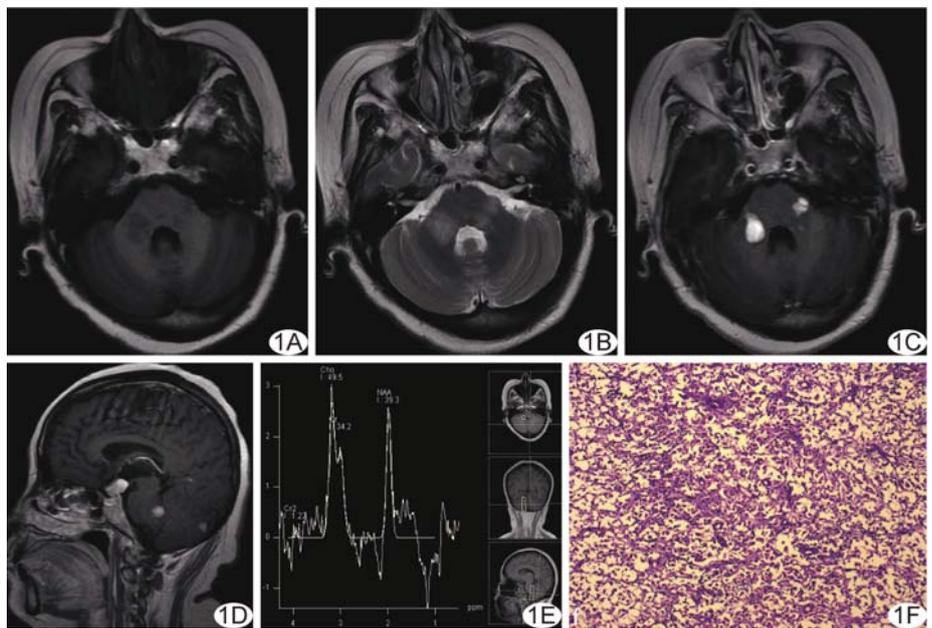


图 1 颅内 RDD A. T1WI; B. T2WI; C、D. 轴位(C)、矢状位(D)增强 MRI; E. MRS; F. 病理图 (HE, ×100)

膜居多, 颅内脑实质 RDD 极为少见, 颅内多发病变更为罕见。RDD 病因不明, 目前公认本病发生可能与微生物或病毒感染、免疫缺陷有关; 其病理学特征为光镜下可见淋巴细胞进入组织细胞胞浆内, 即“伸入”现象。RDD 病灶多呈 T1WI 等信号、T2WI 等-低信号, 增强后多明显均匀强化, 但本例 T2WI 呈稍高信号, 考虑可能与病变位于脑实质、且淋巴细胞聚集程度不足有关。多数 RDD 呈 S-100、CD68 阳性表达, CD1a、GFAP 阴性表达, 本例与之相符。RDD 需与原发中枢神经系统淋巴瘤、朗格汉斯细胞组织细胞增生症及瘤样炎性脱髓鞘病相鉴别。MRI 有助于鉴别诊断, 确诊有赖病理及免疫组织化学检查。

讨论 RDD 是罕见的良性病变, 是组织细胞非肿瘤性增生性疾病, 又称窦组织细胞增生伴巨淋巴结病, 临床误诊率较高; 病变多发生于结外, 累及中枢神经系统者不足 5%, 其中以硬脑

膜居多, 颅内脑实质 RDD 极为少见, 颅内多发病变更为罕见。RDD 病因不明, 目前公认本病发生可能与微生物或病毒感染、免疫缺陷有关; 其病理学特征为光镜下可见淋巴细胞进入组织细胞胞浆内, 即“伸入”现象。RDD 病灶多呈 T1WI 等信号、T2WI 等-低信号, 增强后多明显均匀强化, 但本例 T2WI 呈稍高信号, 考虑可能与病变位于脑实质、且淋巴细胞聚集程度不足有关。多数 RDD 呈 S-100、CD68 阳性表达, CD1a、GFAP 阴性表达, 本例与之相符。RDD 需与原发中枢神经系统淋巴瘤、朗格汉斯细胞组织细胞增生症及瘤样炎性脱髓鞘病相鉴别。MRI 有助于鉴别诊断, 确诊有赖病理及免疫组织化学检查。

[第一作者] 李硕(1995—), 女, 辽宁盘锦人, 在读硕士。E-mail: 2244730211@qq.com

[收稿日期] 2019-12-23 [修回日期] 2020-07-15