

胸腺 Rosai-Dorfman 病一例

袁欣 瞿姣 杨亚英

昆明医科大学第一附属医院医学影像科 650032

通信作者:杨亚英,Email:yayingyang@163.com

【摘要】 笔者搜集一例经手术病理证实的胸腺 Rosai-Dorfman 病患者。CT 检查示前纵隔升主动脉前方一卵圆形软组织肿块,与心包右缘宽基底相贴,增强扫描呈轻度均匀强化。该病影像表现缺乏特异性,定性诊断困难,确诊需依靠病理及免疫组织化学检查。

【关键词】 组织细胞增多症,窦; 体层摄影术,X线计算机

DOI:10.3760/cma.j.issn.1005-1201.2019.02.014

Rosai-Dorfman disease of the thymus: a case report

Yuan Xin, Qu Jiao, Yang Yaying

Department of Radiology, First Affiliated Hospital of Kunming Medical University, Kunming 650032, China

Corresponding author: Yang Yaying, Email:yayingyang@163.com

DOI:10.3760/cma.j.issn.1005-1201.2019.02.014

患者 男,50岁。因胸闷行冠状动脉CTA检查发现前纵隔占位病变入院。查体:一般情况好,体温正常。实验室检查:白细胞 $4.13 \times 10^9/L$ [正常值 $(3.5 \sim 9.5) \times 10^9/L$]、血红蛋白 $133.0 g/L$ (正常值 $130 \sim 175 g/L$)、红细胞沉降率 $12.0 mm/1 h$ (正常值男性 $0 \sim 15.0 mm/1 h$)、球蛋白 $21 g/L$ (正常值 $20 \sim 30 g/L$),均在正常范围。颈部超声检查未见肿大淋巴结。影像检查:CT显示前纵隔升主动脉前方一卵圆形软组织肿块,与心包右缘宽基底相贴, $3.4 cm \times 2.3 cm$,边界清楚,密度均匀;平扫CT值 $56 HU$ (图1),增强扫描呈轻度均匀强化,动脉期CT值 $67 HU$ (图2)、静脉期CT值 $63 HU$ (图3),邻近结构未见侵犯,纵隔未见肿大淋巴结。手术及病理:胸腔镜下见肿块位于前纵隔,包膜完整, $4.0 cm \times 3.5 cm \times 2.0 cm$,质

韧。完整分离切除肿块,剖开肿块切面呈灰黄实性。光学显微镜下见弥漫增生的组织细胞体积较大,胞质丰富,呈卵圆形、多边形,其间见较多淋巴细胞、浆细胞及少量嗜酸性粒细胞浸润,伴不同程度的纤维化,部分淋巴细胞被组织细胞吞噬,并见部分萎缩的胸腺组织(图4)。免疫组织化学:CD68、S-100、CD38、CD138、CD3、CD20、CK19、EMA均呈(+),CD1a(-);诊断:胸腺 Rosai-Dorfman 病(Rosai-Dorfman disease, RDD)。

讨论 胸腺RDD是一种原因不明、罕见的良性组织细胞增生性疾病,又称窦组织细胞增生症伴巨淋巴结病(sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy, SHML),1969年由Rosai和Dorfman^[1]首次详细描述并命名。RDD主

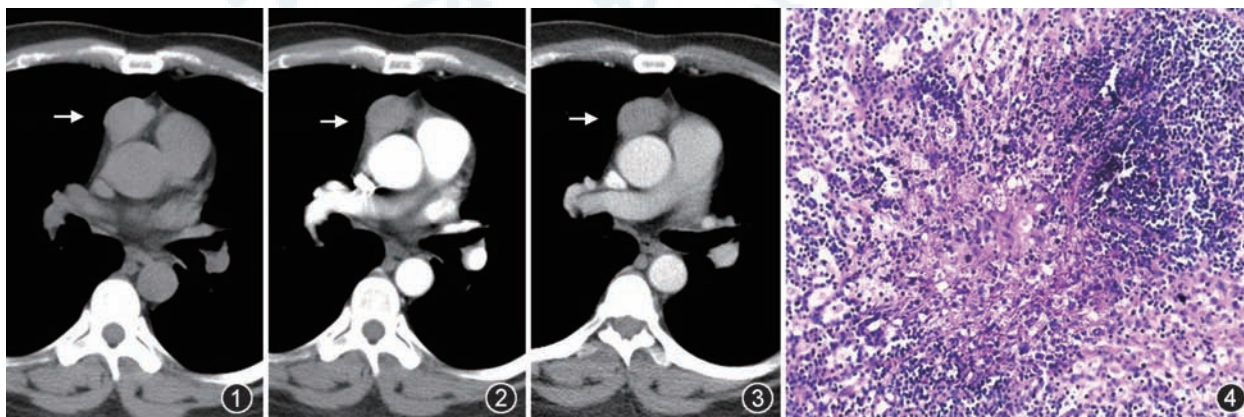


图1 CT平扫显示前纵隔升主动脉前方一卵圆形软组织肿块,病灶边界清楚,密度均匀(↑) **图2,3** 动脉期(图2)及静脉期(图3)增强扫描病灶呈轻度强化(↑) **图4** 显微镜下病灶可见浅染区由大量增生的组织细胞构成,体积较大,胞质丰富,深染区见较多淋巴细胞、浆细胞浸润,组织细胞胞质内见被吞噬的淋巴细胞(HE ×200)

要见于年轻男性,可分为淋巴结型、结外型及混合型。淋巴结型最多见,以发热、局部淋巴结无痛性肿大伴白细胞增多及高IgG球蛋白血症为特征,颈部淋巴结最好发。43%RDD发生于结外,其临床表现与累及部位密切相关,常见部位为皮肤、中枢神经系统、上呼吸道、骨及软组织,而发生于胸腺的RDD罕见,目前国内外报道仅4例^[2-5]。

病理上结外RDD有其形态特征:显微镜下见成片增生的组织细胞和其间浸润的淋巴细胞、浆细胞、嗜酸性粒细胞等构成深浅不一结节状区域,组织细胞内可见吞噬的完整淋巴细胞和(或)炎细胞,称为伸入运动^[2],具有重要诊断意义。免疫组织化学染色见组织细胞CD68、S-100蛋白阳性,CD1a阴性。本例RDD的病理表现与上述特点一致。

结外RDD根据其发病部位不同,影像表现各异:发生于中枢神经系统者,病灶常单发,好发于鞍区、脑凸面、矢状窦旁、海绵窦旁及中颅凹等^[6],与脑膜关系密切且明显强化,易误诊为脑膜瘤;发生于上呼吸道者,以鼻腔鼻窦最为多见,可表现为黏膜弥漫性增厚或软组织肿块,呈膨胀性生长,骨质破坏较局限且多伴骨质增生^[7];发生于皮肤、软组织者,影像报道相对少见,缺乏特异性,杨斌等^[8]报道的皮肤RDD呈皮下结节影,密度较均匀,呈轻、中度强化。赵越等^[9]总结RDD的影像特点如下:(1)病灶周围可见小片状渗出性或牵拉性改变;(2)随病程延长,病灶内可因纤维化及坏死而密度不均;(3)增强病灶实性成分呈轻至中度持续强化,强化较均匀。本例胸腺RDD在CT上为形态规则,密度均匀的软组织肿块,与Lim等^[3]报道的CT表现相似。

该例胸腺RDD应与前纵隔的以下疾病鉴别:(1)胸腺瘤:是最常见的前纵隔肿瘤,70%~80%为非侵袭性,CT上呈圆形或椭圆形,密度较均匀,增强呈均质强化,病灶大者中心可囊变坏死。本例胸腺RDD的CT表现与之鉴别困难。(2)胸腺囊肿:先天性或后天性,影像上病变边界清晰,呈液性密度或略高密度,增强无明显强化。(3)淋巴瘤:常表现为多结节相互融合,伴有纵隔、肺门及腋窝等的淋巴结肿大,

增强呈轻度强化。

综上所述,胸腺RDD临床罕见,其影像表现缺乏特异性,定性诊断困难,确诊需依靠病理及免疫组织化学检查。

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突

参 考 文 献

- [1] Rosai J, Dorfman RF. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. A newly recognized benign clinicopathological entity[J]. Arch Pathol, 1969, 87(1): 63-70.
- [2] 王建, 刘勇, 张功亮, 等. 结外Rosai-dorfman病8例临床病理分析[J]. 诊断病理学杂志, 2016, 23(12): 905-908. DOI: 10.3969/j.issn.1007-8096.2016.12.003.
- [3] Lim R, Wittram C, Ferry JA, et al. FDG PET of Rosai-Dorfman disease of the thymus[J]. AJR Am J Roentgenol, 2004, 182(2): 514. DOI: 10.2214 / ajr. 182.2. 1820514.
- [4] Raslan OA, Schellingerhout D, Fuller GN, et al. Rosai-Dorfman disease in neuroradiology: imaging findings in a series of 10 patients[J]. AJR Am J Roentgenol, 2011, 196(2): 187-193. DOI: 10.2214/AJR.10.4778.
- [5] Wu W, Cao L, Huang H, et al. Primary splenic diffuse large B-cell lymphoma in a patient with thymus rosai-dorfman disease[J]. Am J Med Sci, 2012, 344(2): 155-159. DOI: 10.1097/MAJ.0b013e31824e940d.
- [6] 黄楠, 曹代荣, 陈潭辉, 等. 头颈部淋巴结外Rosai-Dorfman病7例报告并文献复习[J]. 中国医学影像技术, 2017, 33(2): 207-211.
- [7] 彭瑾, 陈卫霞. 鼻窦部淋巴结外Rosai-Dorfman病一例[J]. 临床放射学杂志, 2013, 32(5): 746-747.
- [8] 杨斌, 赵越, 李正亮. 皮肤Rosai-Dorfman病CT表现1例[J]. 中国医学影像学杂志, 2017, 25(2): 130. DOI: 10.3969/j.issn.1005-5185.2017.02.014.
- [9] 赵越, 龙世亮, 吴居蛟, 等. Rosai-Dorfman病的影像表现[J]. 中华放射学杂志, 2017, 51(10): 800-802. DOI: 10.3760/j.issn.1005-1201.2017.10.016.

(收稿日期: 2018-05-11)

(本文编辑: 高宏)

中 华 医 学 会