《请您诊断》病例 174 答案：椎管内 Rosai-Dorfman 病

邱世玮，杜世璇，袁涛，全冠民

【关键词】 罗道病；椎管；体层摄影术，X 线计算机；磁共振成像

【中图分类号】R733；R814.42；R445.2 【文献标志码】D 【文章编号】1000-0313(2026)09-1097-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2026.09.023 开放科学(资源服务)标识码(OSID)：

病例资料 患者，女，73 岁。双下肢麻木无力，伴臀部钝痛 1 月余，呈持续性，向下肢放射。既往糖尿病、高血压病史。查体：脊柱曲度正常，右侧肢体肌力Ⅳ级，左侧肢体肌力Ⅳ级，未引出病理反射。实验室检查未见异常。

CT 检查：胸 8 椎体水平椎管内左侧见一结节状等密度肿物(图 1～3)，轻度突入椎间孔，大小 1.2 cm×1.6 cm×2.2 cm，CT 值 51 HU，邻近骨质轻微凹陷。MRI 检查：上述肿物呈 T_1WI 等信号(图 4)、T_2WI 稍高信号(图 5)，DWI 呈高信号(图 6)，相应 ADC 信号减低，增强扫描呈明显及均匀强化，并见尾征(图 7)，相应水平椎管受压变窄，向右移位。影像学诊断：考虑胸 8 椎体水平脊膜瘤。

手术及病理：术中见肿物基底位于硬脊膜左侧，匍匐式生长，包膜完整，质韧，黄白色，血运中等，大小 1.3 cm×1.2 cm×1.9 cm。镜下：促纤维增生背景下可见明暗相间分布的病变组织(图 8)，深染区多量淋巴细胞及浆细胞浸润，浅染区见结节状分布的吞噬细胞，病变中心见少许中性粒细胞，似肉芽肿结构。高倍镜下病变组织细胞内可见淋巴细胞或浆细胞“伸入”现象。免疫组织化学染色(图 9)：CD138(＋)、CD34(血管＋)、CD38(＋)、CD68(＋)、EMA(＋)、GFAP(－)、H3K27Me3(未缺失)、INI1(未缺失)、Ki-67(约 10%＋)、LCA(＋)、NF(－)、PR(－)、S-100(＋)、SOX-10(－)、SSTR2(＋)、STAT6(－)、κ(＋)、λ(＋)、IgG(部分＋)、IgG4(个别细胞＋)、CD1a(－)、CD163(－)。特殊染色：抗酸(－)、六胺银(－)、PAS(－)。病理诊断：椎管内 Rosai-Dorfman 病。

讨论 罗道病(Rosai-Dorfman disease，RDD)是一种罕见的非朗格汉斯细胞组织细胞增生症，1965 年 Destombes 首次报道，1969 年 Rosai 等正式命名。2022 年 WHO 第五版淋巴和造血系统肿瘤分类中归类为组织细胞/巨噬细胞肿瘤[1]。RDD 病因不明，可能与病毒感染、遗传、血液系统恶性肿瘤、IgG4 或其他相关自身免疫性疾病等有关[2]。RDD 多发于儿童和青年，平均发病年龄 20.6 岁，男女比为 1.4∶1.0[3]。RDD 可累及全身各部位，分为淋巴结型、结外型和混合型，其中本例所属的结外型仅占 20%[4]，可发生于呼吸道、皮肤、软组织及中枢神经系统等。RDD 位于椎管者罕见，检索中国知网、万方数据库、PubMed，仅见 28 例报道。椎管内 RDD 多见于胸段，其次为颈段，罕见于腰骶段[5]，本例位于胸段。椎管内 RDD 临床表现无特异性，与其他椎管内肿物压迫神经根或脊髓引起的症状体征相似[6]。椎管内 RDD 首选手术切除[6]，本例术后症状明显减轻，随访 6 个月疼痛消失、下肢神经功能恢复良好。不可切除的椎管内 RDD 可选择类固醇激素治疗、放化疗、免疫调节及靶向治疗等。

综合文献报道与本例所见，椎管内 RDD 影像特征为：①形态特点：髓外硬膜下最常见，其次是硬膜外，也可侵犯神经根，少数跨越椎间孔呈鹿角状外观。肿物大小不一，可单发或多发，多发者可呈跳跃性；肿物边界清晰，常见包膜，可呈匍匐状生长。RDD 一般不侵犯脊髓，但可使之移位；病变可侵蚀周围骨质或发生于椎体，伴有反应性骨质硬化，部分见粗大骨嵴，提示生长缓慢及良性病变过程[7]。②CT 表现：平扫常表现为等或稍高密度肿物，大部分为等密度；肿物无钙化，与脊膜瘤不同。增强扫描病变呈明显及均匀强化。本例平扫呈等密度，邻近骨质稍凹陷变薄，未见钙化，与文献报道一致[5]。③MRI 表现：典型表现为 T_1WI 呈等信号，与脊髓近似，少数为稍低信号；T_2WI 呈等或稍高信号[6]；增强扫描呈均匀强化[8]，提示病变血供丰富。DWI 常为高信号，ADC 值减低[5]。病变处脊髓受压，一般无异常信号及强化。RDD 累及相应硬脊膜，可见硬脊膜尾征，周围可伴中至重度水肿时提示手术分离有一定难度。本例 T_1WI 呈等信号，考虑肿物内细胞密集所致；且 DWI 呈高信号，相应 ADC 值减低，考虑炎症细胞浸润、细胞外间隙缩小所致。上述椎管内 RDD 的 CT 及 MRI 表现均形似脊膜瘤[9]。

本例椎管内 RDD 位于脊膜，主要需与其他侵犯脊膜和髓外硬膜下肿瘤鉴别：①脊膜瘤：常见于中年女性，CT表现为较高密度肿物，可伴钙化、椎骨侵蚀及

作者单位：050000 石家庄，河北医科大学第二医院影像科(邱世玮、袁涛、全冠民)，病理科(杜世璇)

作者简介：邱世玮(1999－)，男，河北邢台人，硕士研究生，住院医师，主要从事神经影像诊断工作。

通信作者：全冠民，E-mail：quanguanmin@hebmu.edu.cn

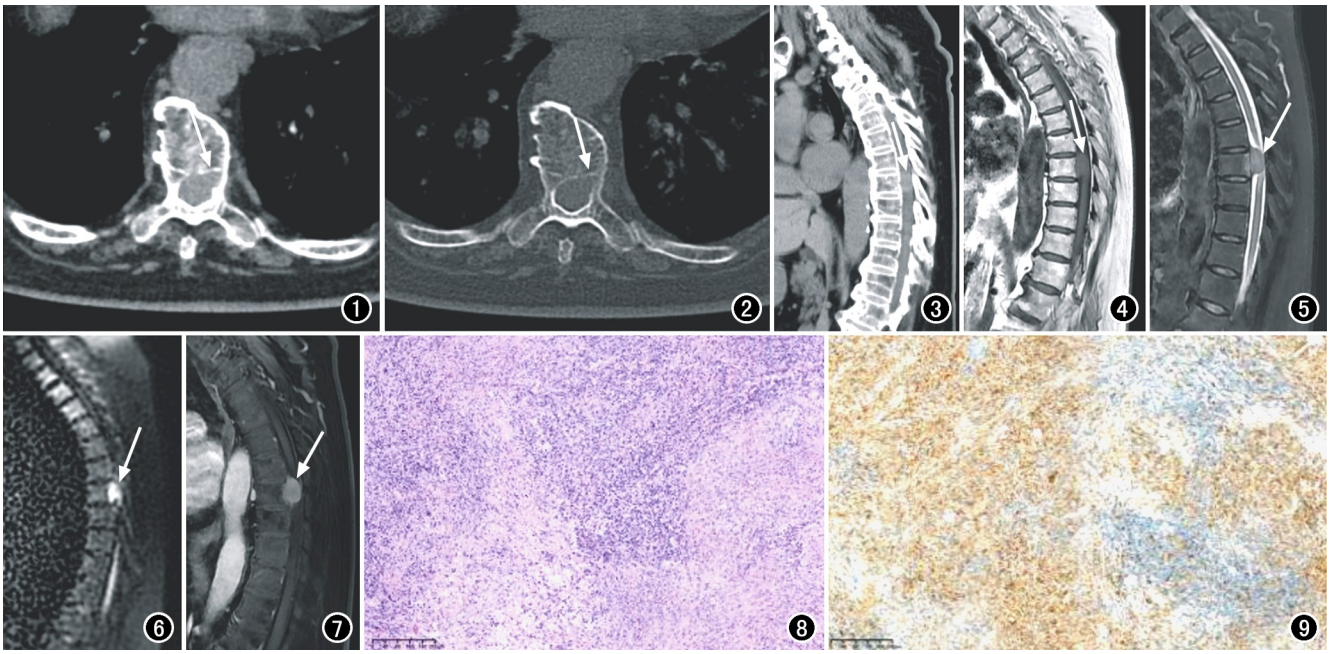

图 1 横轴面 CT 软组织窗示胸 8 椎体水平椎管内左侧一结节状稍高密度肿物，边界欠清(箭)。 **图 2** 横轴面 CT 骨窗示胸 8 椎体后缘及左侧椎弓根凹陷变薄(箭)。 **图 3** CT 矢状面重组图像示肿物呈稍高密度(箭)。 **图 4** T_1WI 示肿物呈等信号(箭)。 **图 5** 抑脂 T_2WI 示肿物呈稍高信号(箭)。 **图 6** DWI 示肿物呈高信号(箭)。 **图 7** 矢状面增强 MRI 示肿物呈明显及均匀强化，并见尾征(箭)。 **图 8** 镜下示病变区域细胞密集，深染区多量淋巴细胞及浆细胞，浅染区多量吞噬细胞(×100，HE)。 **图 9** 免疫组织化学染色示 S-100 阳性，并见“伸入”现象。

骨质增生，硬膜尾征较粗大，良性者一般无扩散受限。②淋巴瘤：可为多发结节或肿块，密度及信号近似 RDD，ADC 值低于 RDD，增强扫描呈明显及均匀强化，可伴其他部位淋巴结增大及椎骨破坏。③脊膜转移瘤：有原发肿瘤病史，影像特征为硬脊膜结节或弥漫性增厚，增强后明显强化，呈糖衣状包裹脊髓，可伴椎骨转移。④富细胞型神经鞘瘤：肿物较密实，可沿神经根生长，跨越椎间孔时呈哑铃状。⑤其他肉芽肿性或非特异性炎性病变：可呈结节状或环状，弥漫性者沿脊膜与神经根蔓延，增强扫描呈环状、结节状明显强化[7]。

综上所述，椎管内 RDD 罕见，其 CT 密度、MRI 信号及强化特点类似脊膜瘤，较均匀，可伴局部骨质受压、脊膜尾征，无钙化，以上特征有一定提示价值，但确诊需依赖术后病理检查。

参考文献：

[1] 王娟.以硬膜下血肿为首发表现的 Rosai-Dorfman 病一例[J].放射学实践，2022，37(5)：658-660.

[2] Abla O，Jacobsen ED，Picarsic J，et al.Consensus recommendations for the diagnosis and clinical management of Rosai-Dorfman-Destombes disease[J].Blood，2018，131(26)：2877-2890.

[3] Bruce-Brand C，Schneider JW，Schubert P.Rosai-Dorfman disease：an overview[J].J Clin Pathol，2020，73(11)：697-705.

[4] Summers MR，Pettersson G，Maalouf JF，et al.Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy：extra-nodal Rosai-Dorfman disease presenting as a rare aetiology of a large intracardiac mass[J].Eur Heart J，2017，38(18)：1439-1440.

[5] 廖悦华，李斌，李扬，等.原发性椎管内 Rosai-Dorfman 病影像学、临床和组织病理学分析[J].中国现代神经疾病杂志，2014，14(4)：322-328.

[6] Bhatia A，Pruthi S，Kumar N，et al.Spinal Rosai-Dorfman disease：case report and literature review[J].Surg Neurol Int，2021，12：364.

[7] 陈耿，王婕，何小华，等.原发脊柱 Rosai-Dorfman 病的影像学表现[J].中国骨科临床与基础研究杂志，2021，13(3)：74-79.

[8] Rykken JB，Diehn FE，Hunt CH，et al.Intramedullary spinal cord lesions：a radiologic-pathologic correlation[J].Radiographics，2013，33(7)：e183-e206.

[9] 种振，张春燕，王飞云，等.腰椎 Rosai-Dorfman 病 1 例[J].医学影像学杂志，2025，35(1)：179-180.

(收稿日期：2026-04-24 修回日期：2026-06-05)