

《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 T₁WI 等信号(图 4)、T₂WI 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 and 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 T₁WI 呈等信号,与脊髓近似,少数为稍低信号;T₂WI 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 T₁WI 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@hebm. edu. cn

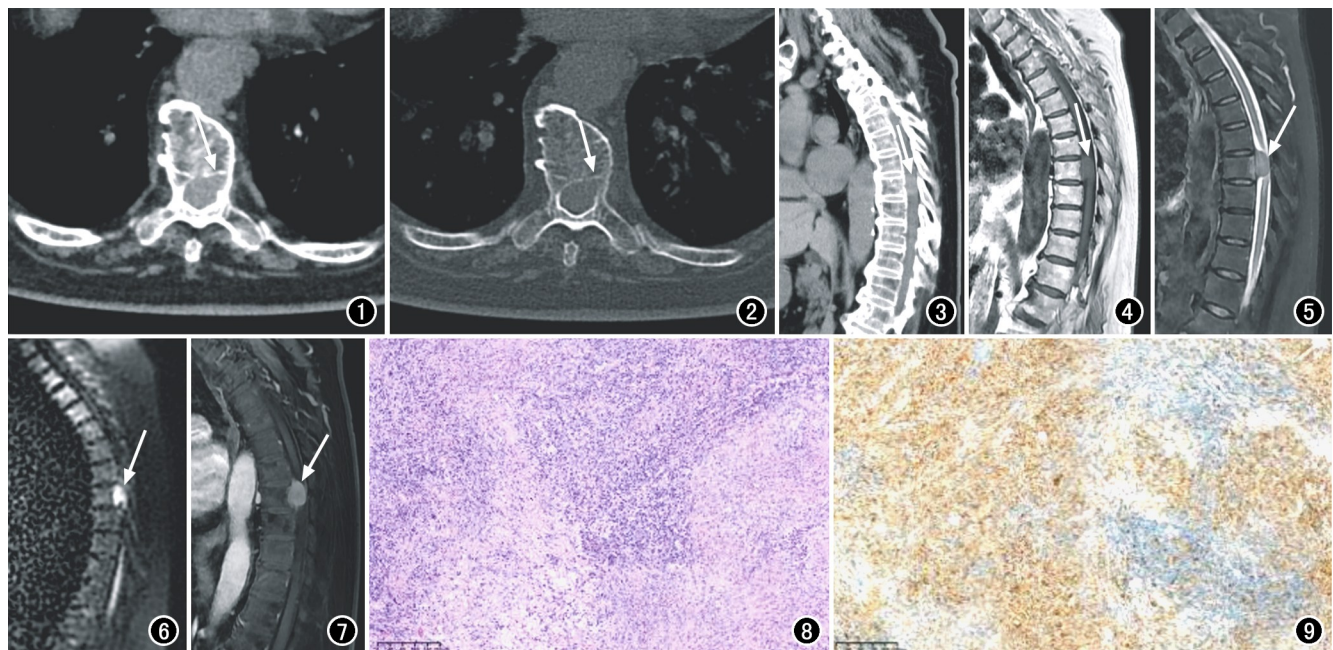


图1 横轴面CT软组织窗示胸8椎体水平椎管内左侧一结节状稍高密度肿物,边界欠清(箭)。图2 横轴面CT骨窗示胸8椎体后缘及左侧椎弓根凹陷变薄(箭)。图3 CT矢状面重组图像示肿物呈稍高密度(箭)。图4 T₁WI示肿物呈等信号(箭)。图5 抑脂T₂WI示肿物呈稍高信号(箭)。图6 DWI示肿物呈高信号(箭)。图7 矢状面增强MRI示肿物呈明显及均匀强化,并见尾征(箭)。图8 镜下示病变区域细胞密集,深染区多量淋巴细胞及浆细胞,浅染区多量吞噬细胞(×100,HE)。图9 免疫组织化学染色示S-100阳性,并见“伸入”现象。

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] Abba O,Jacobsen ED,Picarsic J,et al.Consensus recommendations for the diagnosis and clinical management of Rosai-Dorfman-Des-tombes 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)