

• 案例分析 • DOI:10. 3969/j. issn. 1672-9455. 2019. 14. 052

1 例颅内窦组织细胞增生症伴巨淋巴结病的案例分析

张金英¹, 黄银辉^{2△}, 陈雅芳¹, 林智强², 李弥弥¹, 杨美丽¹, 林友榆², 蔡若蔚¹

1. 福建医科大学附属第二医院神经内科, 福建泉州 362000; 2. 福建省晋江市医院神经内科, 福建晋江 362200

关键词: 窦组织细胞增生症伴巨淋巴结病; 中枢神经系统; 病理学; 影像学

中图分类号: R741.04

文献标志码: C

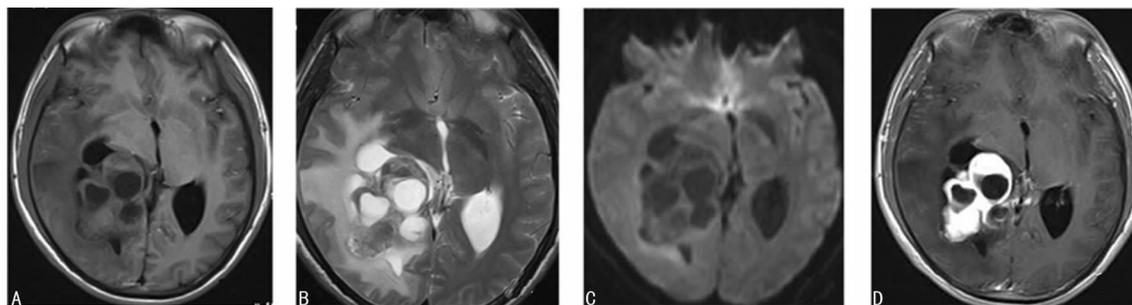
文章编号: 1672-9455(2019)14-2111-02

窦组织细胞增生症伴巨淋巴结(Rosai-Dorfman)病是一种良性组织细胞增生性疾病,因大多发生于淋巴结内,又称窦组织细胞增生伴巨淋巴结病,发病率低,且 25%~43%发生于淋巴结外,如眼眶、皮肤、呼吸道、软组织、颅内、脊柱等。原发于中枢神经系统的 Rosai-Dorfman 病在该病中所占构成比低于 4%,主要表现为幕上累及硬脑膜的实性肿块,术前多误诊为脑膜瘤,发生于脑实质内较为罕见,易误诊为淋巴瘤、脑转移瘤^[1]。其病因尚不明确,可能与某些病毒感染有关,如人疱疹病毒 6、EB 病毒、HIV 等,但尚未证实^[2]。本研究对 1 例颅内 Rosai-Dorfman 病案例进行了分析,现报道如下。

1 临床资料

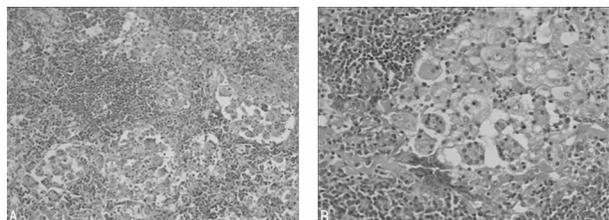
患者,男,35 岁,主诉“头痛伴发作性视物模糊 1 月余”,于入院前 1 月无明显诱因出现头痛,呈持续性全颅胀痛,程度中等,尚可忍受,伴发作性左眼视物模糊,持续 10 s 左右可自行缓解,但反复发作,无畏光、怕声,无恶心、呕吐、头晕,无畏冷、发热,无眼眶胀痛、流泪,无肢体无力、麻木,无人人事不省、肢体抽搐等,未

重视诊治,症状无好转。发病以来,精神倦怠,睡眠、食欲欠佳,二便如常,体质量无明显改变。查体:神志清楚,心、肺、腹体征(-),未触及浅表淋巴结肿大,神经内科查体无阳性体征。入院完善血常规、肝肾功能、电解质检测,结果均正常。头颅 MRI 平扫+增强显示:右侧脑室三角区囊实性占位,边界清楚,右侧侧脑室明显受压,T1WI 呈等信号,T2WI 呈不均匀等或低信号,中心呈更低信号改变,周围脑组织可见大片水肿;增强扫描实性病灶明显强化,DWI 呈等或低信号改变。见图 1。初步诊断:多形性黄色星形细胞瘤可能性大,神经节胶质瘤尚不能排除。入院后手术切除病灶,并送常规病理和免疫组化检测。术后病理:送检组织见大量巨大的组织细胞与淋巴细胞明暗相间排列,组织细胞呈泡状核,胞质淡染,并见噬淋巴细胞现象,结合形态学及免疫组化检测,符合 Rosai-Dorfman 病。见图 2。免疫组化染色:S-100(+++),CD68(++)、Mac387(-)、CD1a(-)、Ki-67 指数约 5%。病理诊断:中枢神经系统 Rosai-Dorfman 病。



注:A 为 T1WI 呈等信号;B 为 T2WI 呈不均匀等或低信号;C 为 DWI 呈等或低信号;D 为增强实性部分呈明显强化

图 1 右侧脑室三角区占位 MRI 成像



注:A 显示有淋巴细胞,组织细胞聚集,呈“明暗”相间的特征(HE, ×20);B 显示有组织细胞吞噬淋巴细胞现象(HE, ×40)

图 2 术后病理检测结果

2 讨论

颅内 Rosai-Dorfman 病好发于 40~50 岁男性,缺乏典型的 Rosai-Dorfman 病表现,如无痛性双侧淋巴结肿大、消瘦、发热等,神经系统表现也缺乏特异性,多表现为头痛、视物模糊、癫痫样发作或肢体无力等神经系统功能障碍。病理学检测是诊断颅内 Rosai-Dorfman 病的金标准,多量成熟的淋巴细胞、浆细胞与不同形态的组织细胞组成“明暗相间”的结构,组织

△ 通信作者, E-mail: yinhuiminmin@163.com。

细胞形态巨大、不一,泡核状,胞质淡染,可吞噬淋巴细胞呈“伸入现象”,免疫组化 S100 蛋白、CD68 强阳性,不同于其他肉芽肿病变^[3]。

中枢神经系统 Rosai-Dorfman 病可发生于颅内多个部位,幕上最常见于额叶,幕下多位于小脑半球,一般为孤立性病灶。CT 表现多为边界清晰,呈较均匀等高密度,无钙化,当病灶位于大脑半球,周围常有明显水肿,而小脑半球及脑干病灶则水肿不明显。MRI 表现呈 T2WI 不均匀等或低信号, T1WI 等信号, DWI 信号不高,增强扫描明显强化,边界清晰^[4]。本病例 T1WI 呈等信号、DWI 呈等信号, T2WI 及 FLAIR 序列呈不均匀低信号改变,可能与巨噬细胞吞噬过程中释放的自由基有关,提示 Rosai-Dorfman 病可能性大,手术后病理检测最终证实为 Rosai-Dorfman 病。本病影像学特征缺乏特异性,术前诊断为多形黄色星形细胞瘤(PXA)、神经节胶质瘤,与 Rosai-Dorfman 病 MRI 表现相似,均可表现为囊实性病灶,增强见明显强化,但 PXA 可见壁结节,神经节胶质瘤钙化多见,以上特征可用于三者的鉴别。

Rosai-Dorfman 病治疗首选手术切除病灶^[5],辅以激素或免疫抑制剂治疗,大多预后良好,早期诊断至关重要,临床表现、影像学改变缺乏特异性,容易误

诊,确诊需依靠病理学检测。

参考文献

- [1] HUANG B Y, ZONG M, ZONG W J, et al. Intracranial Rosai-Dorfman disease[J]. J Clin Neurosci, 2016, 32: 133-6.
- [2] MANTILLA J G, GOLDBERG-STEIN S, WANG Y. Extracranial rosay-dorfman disease: clinicopathologic series of 10 patients with radiologic correlation and review of the literature[J]. Am J Clin Pathol, 2016, 145(2): 211-221.
- [3] LUO Z, ZHANG Y, ZHAO P, et al. Characteristics of rosay-dorfman syndrome primarily involved in the central nervous system: a three-case report and review of literature[J]. World Neurosurg, 2016, 97(7): 58-63.
- [4] 柴学, 张龙江, 王娟, 等. 颅内原发性 Rosai-Dorfman 病: 附 3 例报告并文献复习[J]. 医学影像学杂志, 2013, 21(12): 1869-1872.
- [5] 丁鑫, 焦彦超, 吕彦, 等. 原发颅内孤立性 Rosai-Dorfman 病 1 例及文献复习[J]. 中国神经精神疾病杂志, 2015, 31(2): 70.

(收稿日期: 2019-01-02 修回日期: 2019-04-02)

(上接第 2102 页)

这些抗菌药物被认为是泌尿生殖道感染的标准治疗方案,但由于长期广泛使用这些药物,导致 23S 核糖体 RNA 的突变,从而引起蛋白质氨基酸序列发生变化,药物有效性可能已经下降^[10],应根据药敏试验结果结合药物的药代动力学,合理选用抗菌药物,减少耐药菌株的产生。

综上所述,支原体感染多发于年龄 21~<31 岁女性,多数为 Uu,其次为 Uu 和 Mh 混合感染, Mh 感染最少,交沙霉素、盐酸多西环素、米诺环素为治疗的首选药物,不同类型泌尿生殖道支原体感染应该依据药敏试验结果选择适当的抗菌药物进行治疗。

参考文献

- [1] SWEENEY E L, DANDO S J, KALLAPUR S G, et al. The human ureaplasma species as causative agents of chorioamnionitis[J]. Clin Microbiol Rev, 2017, 30(1): 349-379.
- [2] LEE M Y, KIM M H, LEE W I, et al. Prevalence and antibiotic susceptibility of Mycoplasma hominis and Ureaplasma urealyticum in pregnant women[J]. Yonsei Med J, 2016, 57(5): 1271-1275.
- [3] 方菊, 曹正英, 吉文倩, 等. 医院非淋球菌性尿道炎患者支原体感染和耐药状况研究[J]. 中华医院感染学杂志, 2017, 27(3): 510-513.
- [4] SCHNEIDER S C, TINGUELY R, DROZ S, et al. Antibiotic susceptibility and sequence type distribution of ure-

aplasma species isolated from genital samples in Switzerland[J]. Antimicrob Agents Chemother, 2015, 59(10): 6026-6031.

- [5] YE G, JIANG Z, WANG M, et al. The resistance analysis of Ureaplasma urealyticum and Mycoplasma hominis in female reproductive tract specimens [J]. Cell Biochem Biophys, 2014, 68(1): 207-210.
- [6] 谢红林, 赵旭东, 叶纯华, 等. 前列腺炎患者生殖支原体感染检测的临床评价[J]. 中华医院感染学杂志, 2014, 24(18): 4450-4451.
- [7] 黄璐, 张钧, 宋铁军, 等. 解脲支原体各血清型在女性子宫颈的分布及致病性分析[J]. 中华医学杂志, 2014, 94(2): 100-103.
- [8] 胡森安, 艾红红, 吴惠强, 等. 1 708 例泌尿生殖道支原体感染检测及药敏分析[J]. 国际检验医学杂志, 2017, 38(4): 530-532.
- [9] ZHU X F, LI M, CAO H L, et al. Epidemiology of Ureaplasma urealyticum and Mycoplasma hominis in the semen of male outpatients with reproductive disorders[J]. Exp Ther Med, 2016, 12(2): 1165-1170.
- [10] NIJHUIS R H, SEVERS T T, VAN DER VEGT D S, et al. High levels of macrolide resistance-associated mutations in Mycoplasma genitalium warrant antibiotic susceptibility-guided treatment[J]. J Antimicrob Chemother, 2015, 70(9): 2515-2518.

(收稿日期: 2018-11-21 修回日期: 2019-04-25)