

❖ 头颈部影像学

Extra-nodal Rosai-Dorfman disease in head and neck: Seven cases report and literature review

HUANG Nan¹, CAO Dairong^{1*}, CHEN Tanhui¹,LIN Na¹, WU Yinchen¹, ZENG Zheng²

(1. Department of Radiology, the First Affiliated Hospital of Fujian Medical University,

Fuzhou 350005, China; 2. School of Medical Technology and Engineering,

Fujian Medical University, Fuzhou 350005, China)

[Abstract] **Objective** To analyze the image findings of extra-nodal Rosai-Dorfman disease (RDD) in the head and neck. **Methods** The image data of 7 RDD patients in the head and neck confirmed by pathology were analyzed retrospectively. **Results** The locations included orbit ($n=3$), intracranial area ($n=2$), extracranial region ($n=1$) and nasal cavity ($n=1$) in 7 RDD patients. Of the 7 RDDs, 6 manifested as pure extranodal disease without lymphadenopathy, except 1 patient in orbit. Three orbital RDDs demonstrated infiltrating mass with or without bone erosion; 2 intracranial RDDs demonstrated dura mater masses with extremely low signal intensity on T2WI; 1 extracranial RDD displayed subgaleal component with transcranial extension; 1 RDD of nasal cavity demonstrated homogenous soft tissue. **Conclusion** The image findings of extra-nodal RDD in the head and neck vary upon the location and lack typical characteristics. RDD should be taken into account in the presence of extra-axial dura mater mass with markedly low signal intensity on T2WI, infiltrating mass in the orbit and soft tissue in the nasal cavity.

[Key words] Rosai-dorfman disease; Tomography, X-ray computed; Magnetic resonance imaging

DOI:10.13929/j.1003-3289.201607056

头颈部淋巴结外 Rosai-Dorfman 病 7 例报告并文献复习

黄楠¹, 曹代荣^{1*}, 陈潭辉¹, 林娜¹, 吴吟晨¹, 曾峥²

(1. 福建医科大学附属第一医院影像科, 福建 福州 350005;

2. 福建医科大学医学技术与工程学院, 福建 福州 350005)

[摘要] **目的** 分析头颈部淋巴结外 Rosai-Dorfman 病(RDD)的影像学表现。**方法** 回顾性分析 7 例经病理证实的头颈部淋巴结外 RDD 的影像学资料。**结果** 7 例患者中,发生于眼眶 3 例,颅内 2 例,颅外 1 例,鼻腔 1 例。7 例中除 1 例眼眶 RDD 伴颈部淋巴结肿大外,余 6 例均为单纯淋巴结外病变。3 例眼眶病变表现为眼眶浸润性肿块,伴或不伴邻近骨质破坏;2 例颅内病变发生于硬脑膜,T2WI 呈明显低信号;1 例颅外病变表现为帽状腱膜下软组织肿块,侵袭颅骨向颅内生长;1 例鼻腔病变患者表现为鼻腔均质肿块。**结论** 头颈部淋巴结外 RDD 在不同部位可有不同的影像学表现,不具特征性。当发现颅内硬脑膜肿块、T2WI 呈明显低信号、眼眶浸润性肿块以及鼻腔内占位时应考虑到 RDD 的可能。

[关键词] Rosai-Dorfman 病;体层摄影术,X 线计算机;磁共振成像

[中图分类号] R739.91; R445 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1003-3289(2017)02-0207-05

[第一作者] 黄楠(1989—),女,福建东山人,硕士,医师。研究方向:CT/MRI 诊断。E-mail: huangnanzw@sina.com

[通信作者] 曹代荣,福建医科大学附属第一医院影像科,350005。E-mail: dairongcao@163.com

[收稿日期] 2016-07-12 **[修回日期]** 2016-11-13

Rosai-Dorfman 病 (Rosai-Dorfman disease, RDD) 是一种罕见的、以组织细胞增生为特征的良性病变, 主要发生于儿童和青少年, 临床以淋巴结肿大、发热和高 γ 球蛋白血症为特征^[1]。RDD 最常发生于淋巴结内; 43% 的患者发生淋巴结外病变, 最常见于头颈部^[2]。当结外受累为疾病的唯一表现时, 其临床表现不具特异性, 诊断困难。目前国内关于 RDD 影像表现的报道鲜见, 且多集中于报道中枢神经系统 RDD。本文回顾性分析 7 例经病理证实的头颈部 RDD 患者的影像学资料, 分析其 CT 和 MRI 征象特点, 并复习文献, 以提高对该病的认识。

1 资料与方法

1.1 一般资料 收集本院 2009 年 5 月—2016 年 2 月经病理证实的头颈部淋巴结外 RDD 患者 7 例, 其中男 4 例, 女 3 例, 年龄 17~71 岁, 中位年龄 46.0 岁。临床表现为头痛、抽搐、头部肿物、眼球突出、眼眶肿物、鼻塞。其中 1 例随访 4 年后复发。7 例患者中, 发生于眼眶 3 例, 颅内 2 例, 颅外 1 例, 鼻腔 1 例。3 例眼眶病变患者均行 CT 平扫, 其中 1 例行增强检查, 2 例行 MR 平扫及增强检查。2 例颅内患者 1 例行 CT 和 MR 平扫及增强检查, 1 例仅行 MR 平扫。颅外及鼻腔 RDD 均仅行 CT 平扫。

1.2 仪器与方法 CT 检查: 采用 Toshiba Aquilion 螺旋 CT 机, 管电压 120 kV, 管电流 300~350 mA, 层厚 1 mm 或 5 mm。增强扫描采用高压注射器经肘静脉注射非离子型对比剂碘帕醇 (300 mgI/ml), 剂量 1.5 ml/kg 体质量, 流率 3.0~3.5 ml/s。

MR 检查: 采用 GE Signa 1.5T 及 Siemens Magnetom Verio 3.0T 超导型 MR 扫描仪, 头颅 16 通道相控阵线圈及头颈联合相控阵线圈。对 1 例行常规 FLASH 2D T1WI (TR 250 ms, TE 2.48 ms, 矩阵 256×205)、TSE T2WI (TR 6 000 ms, TE 96 ms, 矩阵 320×320)、FLAIR (TR 9 000 ms, TE 94 ms, TI 2 500 ms, 矩阵 256×232)、DWI (TR 8 200 ms, TE 102 ms, 矩阵 192×192) 和 SWI (TR 27 ms, TE 20 ms, 矩阵 256×243), 层厚 5 mm, 层间隔 1.5 mm, FOV 22 cm×22 cm。1 例行 3D T1WI (TR 10 ms, TE 4.2 ms, 矩阵 256×192, 层厚 1.4 mm, 层间距 0, FOV 24 cm×22 cm)、TSE T2WI (TR 4 000 ms, TE 108 ms, 矩阵 384×288, 层厚 6 mm, 层间距 1 mm) 及 DTI (TR 6 000 ms, TE 85 ms, 矩阵 128×128, 层厚 5 mm, 层间距 0, FOV 24 cm×24 cm)。2 例行 TSE T2WI (TR 4 300 ms, TE 86 ms, 矩阵 288×

224)、TSE T1WI (TR 520 ms, TE 11 ms, 矩阵 256×192), 层厚 3 mm, 层间距 0.5 mm, FOV 16 cm×16 cm。增强扫描为经肘静脉注射对比剂 Gd-DTPA, 剂量 0.1 mmol/kg 体质量, 注射流率 2 ml/s, 增强扫描包括轴位、冠状位或矢状位 T1W 扫描 (TR 440 ms, TE 11 ms, 矩阵 256×192, FOV 16 cm×16 cm), 扫描层面与平扫一致。

1.3 图像分析 由 2 名有经验的影像科医师分析图像, 包括病变的部位、形态、密度及信号、强化方式及邻近骨质改变等, 意见不同时经讨论达成一致。

2 结果

7 例患者中, 1 例发生于眼眶者伴颈部淋巴结肿大, 余 6 例为单纯淋巴结外病变。

眼眶病变 (图 1、2) 患者 CT 平扫呈等或稍高密度, MRI 呈等 T1 等短 T2 信号, 增强明显均匀强化; 其中 1 例复发病例 (4 年后随访发现) T2WI 呈高信号, 增强明显均匀强化。3 例中 1 例伴颅内受侵 (但未侵及脑实质) 及左侧颞肌受累; 1 例侵犯同侧鼻泪管、筛窦及眶下裂, 鼻泪管及眶下裂扩大, 骨质无破坏及硬化; 2 例侵及邻近眼睑皮下; 2 例累及眼外肌; 2 例伴眼球突出; 2 例邻近骨质均见不同程度骨质破坏, 表现为髓腔密度增高不均 (骨小梁增粗, 骨皮质变薄、毛糙, 骨外形存在) 及溶骨性破坏。1 例双颈 II 区见多发肿大淋巴结, 密度均匀。

颅内病变 (图 3) 患者表现为颅内发生于硬脑膜的肿块, CT 平扫呈稍高密度, T2WI 呈明显低信号, 1 例增强显著强化, 邻近脑膜增厚, 伴“脑膜尾征”; 1 例 ADC 及 SWI 呈明显低信号; 2 例局部呈结节状突向脑实质, 邻近脑实质可见片状水肿带; 1 例伴邻近颅骨骨质增生硬化; 1 例伴横窦受侵。

颅外病变患者表现为帽状腱膜下软组织肿块, 密度均匀, 侵袭颅骨向颅内生长, 颅骨内板骨破坏区见结节状软组织影突向硬膜, 脑实质无侵犯。受累颅骨溶骨性破坏, 骨破坏区边缘硬化。

鼻腔病变患者表现为鼻腔内软组织影, 密度均匀, 邻近骨质未见破坏。

对所有病例均行肿瘤完全切除术, 术后病理证实为 RDD。7 例 S-100 均呈阳性; 6 例 CD68 呈阳性, 1 例部分阳性; 7 例 CD1a 均呈阴性。

3 讨论

3.1 RDD 概述 RDD 是一种罕见的组织细胞淋巴增生性病变, 男性较女性多见, 最常见的症状为颈部无痛性淋巴结肿大, 常伴发热、贫血、高 γ 球蛋白血症、血沉

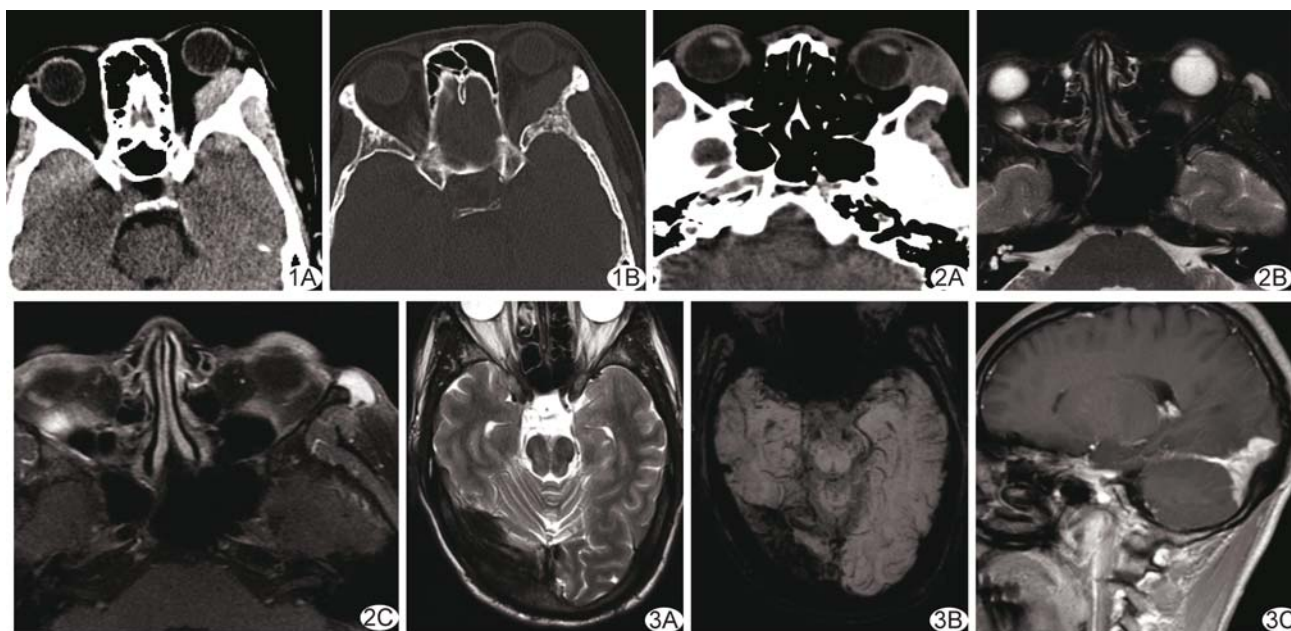


图 1 患者女, 54 岁, 左眼眶 RDD A. CT 软组织窗见左眼眶外侧壁、左颞肌及左颞部颅内脑外不规则软组织影包绕左侧蝶骨大翼, 呈稍高密度; B. CT 骨窗见左侧蝶骨大翼骨髓腔密度不均匀增高, 骨小梁增粗, 骨皮质变薄、毛糙, 骨外形存在 图 2 患者男, 22 岁, 左侧眼眶 RDD A. CT 图像, 左眼眶局部见软组织肿块影并骨质溶骨性吸收破坏; B. MR T2WI 脂肪抑制图像, 术后 4 年复发, 左眼眶见结节状异常信号, T2 呈高信号; C. MR T1WI 增强图像, 术后 4 年复发, 增强明显均匀强化 图 3 患者男, 46 岁, 右枕部 RDD A. T2WI 图像示右侧枕部见片状短 T2 信号影; B. SWI 病变呈低信号; C. 增强后病变明显强化, 附于硬脑膜匍匐生长

升高等症状, 确诊主要依靠组织病理学检查^[1,3-4]。RDD 最常见于儿童和青少年; 皮肤 RDD 多见于老年人^[5], 颅内 RDD 发病年龄较高^[6], 本组 7 例中仅 1 例发生于青少年, 中位年龄较大。RDD 病因不明^[2]。有学者^[7]认为 RDD 可能是 IG4 相关性硬化性疾病的一种。RDD 起病隐匿, 病程一般较长, 可自行缓解或复发。目前 RDD 治疗方式存在争议, 包括类固醇、化疗等, 当病变引起重要器官压迫或出现明显临床症状时应选择手术干预。

RDD 根据累及的范围可分为淋巴结内、结外和结内外同时受累型。结内 RDD 最常见, 主要表现为淋巴结肿大; 43% 的患者发生结外受累, 其中单纯结外受累少见, 仅占 23%^[8]。75% 结外 RDD 发生于头颈部^[2-3], 多见于皮肤及软组织、鼻窦及鼻腔、眼眶和眼睑、泪腺、腮腺等^[3]。本研究 7 例均发生在头颈部, 除 1 例眼眶 RDD 伴颈部淋巴结肿大外, 余 6 例均为单纯淋巴结外病变。

3.2 RDD 组织病理学 RDD 表现为正常淋巴窦结构破坏或消失, 纤维基质背景下见组织细胞明显增生, 胞浆丰富呈空泡状; 可见丰富的浆细胞及淋巴细胞^[4]。光镜下可见组织细胞吞噬淋巴细胞、浆细胞等的“伸入运动”^[2]。结外 RDD 组织细胞增生及“伸入运动”不

如结内型显著, 但纤维化更明显^[4]。免疫组化染色 S-100、CD68 等单核、巨噬细胞标记及部分单克隆抗体阳性, CD-1a 阴性^[8]。在炎性背景中存在明显的组织细胞, 并见特征性的组织细胞“伸入运动”以及对各种单核/巨噬细胞标记阳性、S-100 蛋白阳性而 CD1a 阴性可提示 RDD^[9]。本组 7 例 S-100 均呈阳性; 6 例 CD68 阳性, 1 例部分阳性; CD1a 均阴性, 与既往研究^[8]相符。

3.3 头颅和颈部 RDD 的影像学表现

3.3.1 眼部 眼部 RDD 多累及眼眶和眼睑^[3]。常表现为软组织浸润肿块, 多为单侧, 以球后肌锥内间隙多见, 可侵及眼睑、眼外肌、泪腺, 形成明显的眶隔前、后肿块, 常伴眼球突出^[2]。病灶可经眼眶蔓延累及视神经鞘、视交叉及海绵窦至中颅窝^[4], 也可沿眶上裂生长引起眶上裂扩大^[2]。肌锥外 RDD 常累及鼻旁窦^[10]。病灶 T1WI、T2WI 呈等信号, 增强有不同程度强化^[2]。本组 3 例眼眶 RDD 均表现为眼眶及或眶缘浸润性肿块, MRI 呈等 T1 等短 T2 信号, 增强均匀强化。

RDD 眼眶骨质破坏罕见^[11]。眼眶骨质受累可表现为增生硬化, 可能因 RDD 慢性生长引起了骨的重塑^[4]。本组 3 例眼眶 RDD 中 1 例眼眶外侧壁呈溶骨

性破坏;1 例眼眶 RDD 包绕左侧蝶骨大翼,受累骨髓腔内密度不均匀增高,骨小梁增粗,骨皮质变薄、毛糙,而骨外形尚存在。Lu 等^[12]报道 1 例跨颅骨两侧生长的 RDD,颅骨无明显溶骨性破坏,组织病理学显示淋巴-组织细胞局限于小梁间隙,笔者推测该病例可能是由于 RDD 的淋巴-组织细胞经哈氏管浸润,局限于小梁间隙,表现为骨小梁增粗、骨小梁间隙模糊,而无明显的溶骨性破坏。

本组眼眶 RDD 中 1 例为复发病例,其 T2WI 呈高信号,与既往研究^[2]的眼眶 T2WI 呈等低信号不同。推测 T2WI 高信号可能反映细胞密集程度的下降及病灶含水量的增加,可能间接反映病变生物学行为的改变,但由于该患者首诊时未行 MR 检查,缺乏可比性,其 T2WI 高信号改变的原因有待探讨。

3.3.2 头颅 颅内 RDD 罕见,常发生于硬脑膜,表现为颅内沿硬脑膜生长的肿块,单发或多发。多见于脑凸面、鞍区、海绵窦、斜坡、镰旁、桥小脑角和后颅窝^[2]。病变可局限,也可浸润性生长,包绕颈内动脉和视神经^[13],也可侵犯静脉窦^[14]。CT 平扫呈等或稍高密度, T2WI 和 FLAIR 呈明显低信号,低信号区对应的 CT 扫描无钙化, T2WI 低信号可能与巨噬细胞在吞噬过程中释放氧自由基有关,为颅内 RDD 的特征性表现^[8]。病灶 ADC 图呈低信号,可能因病灶含致密的纤维组织,限制了水分子的扩散。RDD 可能由于病灶内氧自由基和矿物质沉积而 SWI 呈低信号^[15]。增强扫描病灶呈明显均匀强化,可见“脑膜尾征”,邻近脑实质内可伴血管源性水肿^[8]。本组 2 例颅内硬脑膜肿块 T2WI 均呈低信号,其中 1 例增强扫描可见“脑膜尾征”,1 例 ADC 及 SWI 呈明显低信号,与既往研究^[15]报道相符。

硬脑膜 RDD 可侵犯脑实质,表现为与脑实质边界不清,脑实质内可见异常低信号,并可见明显水肿。本组 2 例颅内 RDD 均可见结节状突向脑实质,术中证实病变与脑组织粘连明显,其中 1 例病理证实侵犯脑实质。硬脑膜 RDD 邻近颅骨可表现为溶骨性破坏或骨质增生硬化,但骨质增生硬化罕见^[16]。本组 1 例颅内 RDD 邻近颅骨骨质增生硬化。硬脑膜 RDD 也可向外侵及颅骨,或伴有颅外侵犯,继而侵犯帽状腱膜侧^[12]。本组 1 例颅外 RDD 为帽状腱膜下肿块侵袭颅骨向颅内生长,颅骨内板骨破坏区局部见软组织影突向硬膜,术中证实病变与硬脑膜粘连紧密。研究^[17]报道 RDD 骨受累时骨破坏区硬化边较少见。本例颅外 RDD 局部颅骨呈溶骨性破坏,骨破坏区边缘硬化,可能提示

肿块经颅骨侵犯的慢性生长过程及病变的良性特征。

3.3.3 鼻窦及鼻腔 鼻窦及鼻腔是仅次于皮肤的结外 RDD 受累部位^[3],影像学表现不具特异性。鼻窦 RDD 以上颌窦居多^[2]。鼻窦及鼻腔 RDD 常表现为黏膜弥漫性增厚,可向外侵犯鼻背及皮下;也可表现为息肉样肿块或软组织肿块占据鼻窦、鼻腔,伴或不伴窦壁骨质破坏或增生硬化^[2],增强可见强化^[18]。MR T1WI 呈等信号, T2WI 常呈明显低信号^[18]。本组 1 例鼻腔 RDD 表现为鼻腔软组织肿块,密度均匀,不伴邻近骨质的破坏,与既往研究^[2]相符。

3.4 鉴别诊断 眼眶 RDD 需与浸润性生长的肿块相鉴别,包括淋巴瘤及炎性假瘤。眼眶淋巴瘤好发于肌锥外区,向眶内侵犯,也表现为眼眶浸润性生长的均质肿块,但少有骨质破坏。炎性假瘤 T2WI 可呈等低或稍高信号,增强明显强化,但肌腱常同时受累,临床病情反复,激素治疗有效可资鉴别。眼眶 RDD 还需与朗格汉斯组织细胞增生症相鉴别,后者临床较少见,多表现为眼眶外侧软组织肿块伴局限性溶骨性或穿凿样骨质破坏,修复期可见硬化边形成,而 RDD 硬化边少见。

鼻腔 RDD 需与鼻息肉及鼻腔鳞癌相鉴别。鼻息肉多发生于中鼻道,增强扫描多表现为病灶周围黏膜强化,常压迫邻近骨质。鼻腔鳞状细胞癌常呈侵袭性生长,密度(信号)多不均匀,颈部转移淋巴结坏死常见。RDD 眼眶及鼻窦同时受累并伴骨质侵袭时常类似于 NK/T 细胞淋巴瘤^[10]。二者均可表现为鼻中隔黏膜增厚及面部软组织肿胀,鼻中线结构破坏,密度及信号较均匀,增强呈轻中度强化,影像学鉴别困难,确诊有赖病理检查。

颅内 RDD 需与脑膜瘤及转移瘤鉴别。脑膜瘤常见钙化,常引起相邻颅骨骨质增生硬化,而颅骨增生硬化在硬脑膜 RDD 中罕见^[16]。转移瘤和 RDD 均可有硬膜肿块及颅骨骨质破坏,但转移瘤常多发,原发肿瘤病史有助于鉴别。

总之, RDD 是一种少见、良性的组织细胞淋巴瘤病变,淋巴结外 RDD 在头颅和颈部不同部位可有不同的影像学表现,不具特征性,确诊依赖病理。当颅内硬膜肿块 T2WI 呈明显低信号、眼眶浸润性生长肿块以及鼻旁窦内占位时应考虑到 RDD 的可能。

[参考文献]

- [1] Rosai J, Dorfman RF. Sinus histiocytosis with massive lymphade-

- nopathy. A newly recognized benign clinicopathological entity. Arch Pathol, 1969, 87(1):63-70.
- [2] La Barge DV 3rd, Salzman KL, Harnsberger HR, et al. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease): Imaging manifestations in the head and neck. AJR Am J Roentgenol, 2008, 191(6):W299-W306.
- [3] Foucar E, Rosai J, Dorfman R. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease): Review of the entity. Semin Diagn Pathol, 1990, 7(1):19-73.
- [4] Wang E, Anzai Y, Paulino A, et al. Rosai-Dorfman disease presenting with isolated bilateral orbital masses: Report of two cases. AJNR Am J Neuroradiol, 2001, 22(7):1386-1388.
- [5] Wang KH, Chen WY, Liu HN, et al. Cutaneous Rosai-Dorfman disease: Clinicopathological profiles, spectrum and evolution of 21 lesions in six patients. Br J Dermatol, 2006, 154(2):277-286.
- [6] Symss NP, Cugati G, Vasudevan MC, et al. Intracranial Rosai-Dorfman disease: Report of three cases and literature review. Asian J Neurosurg, 2010, 5(2):19-30.
- [7] Park BH, Son DH, Kim MH, et al. Rosai-Dorfman disease: Report of a case associated with IgG4-related sclerotic lesions. Korean J Pathol, 2012, 46(6):583-586.
- [8] Zhu H, Qiu LH, Dou YF, et al. Imaging characteristics of Rosai-Dorfman disease in the central nervous system. Eur J Radiol, 2012, 81(6):1265-1272.
- [9] Wrzolek MA, Zagzag D. May 2002: 38-year-old man and 69-year-old woman with dural based masses. Brain Pathol, 2002, 12(4):517-518, 521.
- [10] Prabhakaran VC, Bhatnagar A, Sandilla J, et al. Orbital and adnexal Rosai-Dorfman disease. Orbit, 2008, 27(5):356-362.
- [11] McClellan SF, Ainbinder DJ. Orbital Rosai-Dorfman disease: A literature review. Orbit, 2013, 32(5):341-346.
- [12] Lu CH, Chang KC, Lee EJ, et al. Intracranial Rosai-Dorfman disease with unusual transcranial extension. J Neuroimaging, 2012, 22(3):312-315.
- [13] Taufiq M, Khair A, Begum F, et al. Isolated intracranial Rosai-Dorfman disease. Case Rep Neurol Med, 2016, 2016:1972594.
- [14] 袁菁, 高培毅. 颅内 Rosai-Dorfman 病 MRI 表现并文献复习. 影像诊断与介入放射学, 2015, 24(2):97-102.
- [15] Hingwala D, Neelima R, Kesavadas C, et al. Advanced MRI in Rosai-Dorfman disease: Correlation with histopathology. J Neuroradiol, 2011, 38(2):113-117.
- [16] Tian Y, Wang J, Ge J, et al. Intracranial Rosai-Dorfman disease mimicking multiple meningiomas in a child: A case report and review of the literature. Childs Nerv Syst, 2015, 31(2):317-323.
- [17] Sundaram C, Uppin Shantveer G, Chandrashekar P, et al. Multifocal osseous involvement as the sole manifestation of Rosai-Dorfman disease. Skeletal Radiol, 2005, 34(10):658-664.
- [18] Kaminsky J, Koerbel A, Mittelbronn M, et al. Rosai-Dorfman disease involving the cranial base, paranasal sinuses and spinal cord. Clin Neuropathol, 2005, 24(4):194-200.

2016 版中国科技期刊引证报告相关数据 ——《中国医学影像技术》

由中国科学技术信息研究所主持的“2015 中国科技论文统计结果发布会”于 2016 年 10 月 12 日在北京国际会议中心举行。《中国医学影像技术》杂志在《2016 版中国科技期刊引证报告》(核心版)的相关数据为:

- 1 文献来源量:438 篇;
- 2 基金论文比:0.42;
- 3 总被引频次:3748;
- 4 影响因子:0.665;
- 5 学科扩散指标:20.52;
- 6 学科影响指标:0.95;
- 7 综合评价总分:65.69。