

- [11] Lee SK, Jung MS, Lee YH, et al. Two distinctive subungual pathologies: Subungual exostosis and subungual osteochondroma. *Foot Ankle Int*, 2007, 28(5):595-601.
- [12] Goktay F, Atis G, Gunes P, et al. Subungual exostosis and subungual osteochondromas: A description of 25 cases. *Int J Dermatol*, 2018, 57(7):872-881.
- [13] 郭林,王植,宫可同,等.手部骨肿瘤和肿瘤样病变的影像学诊断及鉴别诊断. *中国中西医结合外科杂志*, 2017, 23(3):323-326.

Rosai-Dorfman disease of femur: Case report

股骨 Rosai-Dorfman 病 1 例

方立广¹, 周全²

(1. 暨南大学附属第一医院医学影像中心, 广东 广州 510630;

2. 南方医科大学第三附属医院放射科, 广东 广州 510630)

[Keywords] Rosai-Dorfman disease; femur; tomography, X-ray computed; magnetic resonance imaging

[关键词] 罗道病; 股骨; 体层摄影术, X 线计算机; 磁共振成像

DOI: 10.13929/j.1003-3289.201804137

[中图分类号] R738.1; R445 [文献标识码] B [文章编号] 1003-3289(2019)02-0267-01

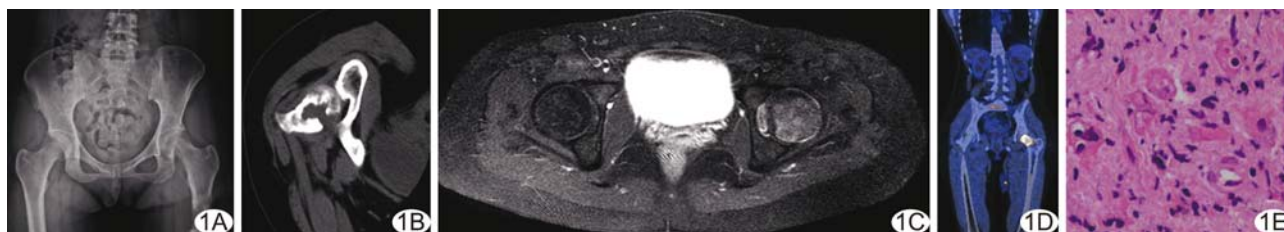


图 1 股骨 Rosai-Dorfman 病 A. X 线图像; B. CT 平扫; C. MR 脂肪抑制增强扫描图像; D. PET/CT 图像; E. 病理图(HE, ×400)

患者女, 29 岁, “发现左下肢包块 10 个月伴左髋疼痛 5 个月”入院。查体: 左下肢跛行, 左髋压痛并活动部分受限。左下肢触及约 3 cm 质韧包块, 无压痛。X 线及 CT: 左股骨颈骨质见溶骨性骨质破坏区, 类圆形软组织肿块影及轻度骨质硬化边缘(图 1A、1B)。MRI: 左侧股骨颈可见片状长 T1 长 T2 信号, T2 脂肪抑制像呈高信号, 边界不清, 范围约 4.5 cm × 2.5 cm, 增强后病灶明显强化(图 1C), 考虑嗜酸性肉芽肿可能性大。PET/CT: 左侧股骨头及颈部溶骨性骨质破坏, 病灶约 3.0 cm × 2.7 cm × 3.8 cm, 糖代谢增高, 延迟显像糖代谢进一步增高(图 1D), 考虑恶性病变可能性大。遂行左股骨近端占位性病变穿刺活检+射频消融+注射型人工骨植骨术。术后病理: 镜下见骨组织内纤维组织和小血管明显增生, 淋巴细胞、浆细胞和中性粒细胞浸润, 体积较大的组织细胞样细胞分散存在, 胞浆呈嗜酸性或空泡状, 组织细胞样细胞的胞质内可见共生的中性粒细胞和淋巴细胞, 细胞核呈圆形或卵圆形, 体积较大, 核仁不明显(图 1E)。免疫组化: CK(—), LCA(+), CD138(—), GFAP(—), Neu-N(—), S100(±), SMA(—), CD34(血管+), Desmin(—), Myogenin(—), Syn(—), CgA(—), CD56(—), SATB2

(—), CD99(+), IMP3(—), SOX10(—), CD68(+), Langerin(—); 特殊染色结果: 抗酸(—), PAS(—)。病理诊断: Rosai-Dorfman 病(Rosai-Dorfman disease, RDD)。

讨论 RDD 指伴巨大淋巴结病的窦组织细胞增生症, 为极少见的良性组织细胞增生性疾病, 是 2013 年 WHO 骨肿瘤分类中新增加的一种良性肿瘤。RDD 可发生于各年龄段, 但以儿童及青少年好发, 男性多见; 主要发生于淋巴结, 发生于骨骼系统者少见; 通常以结节病形式出现, 多为自限性, 2%~10% 累及骨, 且常累及长骨干骺端和颅面骨, 病灶多 < 5 cm, 20% 为多发; 影像学表现为边界清晰的溶骨性骨质破坏, 亦可为膨胀性改变, 少数可伴骨皮质增厚及骨膜反应。此病缺乏特征性影像学表现, 确诊需依靠病理及免疫组化。鉴别诊断: ①嗜酸性肉芽肿, 全身骨骼均可受累, 好发于造血功能旺盛的骨髓, “小钻孔样骨质破坏”为其特征性表现, 可有软组织肿块; MRI 可表现为“袖套征”, 为皮质旁肿块薄层均匀强化; ②骨纤维异常增殖症, CT 表现为囊状膨胀性改变中出现磨玻璃样密度增高, 或呈丝瓜瓤样骨皮质变薄及虫噬样骨质破坏改变; ③溶骨型转移瘤, 长骨 CT 表现为边界清晰斑片状骨质破坏, 一般无骨膜新生骨和软组织肿块。

[第一作者] 方立广(1996—), 男, 广东揭阳人, 在读硕士。E-mail: 1150555602@qq.com

[收稿日期] 2018-04-24 [修回日期] 2018-08-27