

Rosai-Dorfman 病的临床影像学特征

王娟, 朱虹全, 李元昊, 朱文珍

(华中科技大学同济医学院附属同济医院放射科, 湖北 武汉 430030)

[摘要] 目的: 分析总结 Rosai-Dorfman 病(RDD)的临床特点及其影像表现, 以提高对该病的诊断。方法: 回顾性分析 17 例经病理证实的 RDD 的临床及影像特征。男 12 例, 女 5 例, 年龄 12~71 岁。结果: 病变位于头颈部 9 例, 胸部 6 例, 腹部 1 例及下肢 1 例。研究发现部分 RDD 的发病与 IgG4 等免疫相关疾病或淋巴瘤密切相关。影像表现为均匀的软组织密度/信号, 无坏死及囊变, 中度弥散受限及 ^{18}F -FDG 高摄取, 其中中枢神经系统及非中枢神经系统 RDD 影像表现有所不同。另外发现 3 例罕见病例: 颅内非沟通性 RDD, 全身广泛性腺体及淋巴结受累的混合型 RDD, 及 MR 表现类似“肝细胞癌”的肝脏 RDD。结论: RDD 发病部位广泛且影像表现多样, 了解其共同特点及不同之处, 有助于加强对该病的诊断及鉴别诊断。

[关键词] 组织细胞增多症, 窦; 体层摄影术, X 线计算机; 磁共振成像; 正电子发射断层显像计算机体层摄影术

[中图分类号] R730.264; R814.42; R445.2; R817.4 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1008-1062(2024)04-0250-04

DOI:10.12117/jccmi.2024.04.006

Clinical and imaging characteristics of Rosai-Dorfman disease

WANG Juan, ZHU Hong-quan, LI Yuan-hao, ZHU Wen-zhen

(Department of Radiology, Tongji Hospital, Tongji Medical College,

Huazhong University of Science and Technology, Wuhan 430030, China)

Abstract: Objective: To analyze and summarize the clinical features and imaging findings of Rosai-Dorfman disease (RDD) in order to improve the diagnosis of the disease. **Methods:** The clinical and imaging features of 17 cases of RDD confirmed by pathology were analyzed retrospectively. There were 12 males and 5 females, aged 12 to 71 years old. **Results:** The lesions were located in the head and neck (9 cases), chest (6 cases), abdomen (1 case) and lower extremity (1 case). We found that the pathogenesis of some RDD was closely related to IgG4 and other immune-related diseases or lymphoma. The imaging findings of RDD were homogeneous soft tissue density/signal, no necrosis and cystic degeneration, moderate diffusion restriction and high ^{18}F -FDG uptake. The imaging findings of RDD in the central nervous system and non-central nervous system were different. We identified 3 rare cases, intracranial-extracranial noncommunicating RDD, mixed RDD with systemic involvement of glands and lymph nodes, and RDD of the liver with MR appearance similar to “hepatocellular carcinoma”. **Conclusion:** RDD occurs in a wide range of sites and imaging manifestations vary. Understanding the common characteristics and differences of RDD is helpful to strengthen the diagnosis and differential diagnosis of this disease.

Key words: Histiocytosis, Sinus; Tomography, X-Ray Computed; Magnetic Resonance Imaging;

Positron Emission Tomography Computed Tomography

Rosai-Dorfman 病(RDD)是一种罕见的组织细胞异常增殖性疾病, 早在 1969 年由 Rosai 和 Dorfman 命名并详细报道, 2022 年 WHO 淋巴和造血系统肿瘤分类将其归为组织细胞/巨噬细胞肿瘤类^[1]。RDD 相对罕见, 发病率约为 1/20 万, 典型的 RDD 主要见于儿童及青年人, 男性发病略多。

国内外关于 RDD 的文献多为小样本及个案报道, 本文的病例系列研究丰富并补充了 RDD 的临床病理及影像学数据库, 进一步促进临床医生及科研工作对该病的认识和研究。

1 资料与方法

1.1 临床资料

收集 2012 年 10 月—2023 年 3 月经本院病理科证实的 RDD 51 例, 纳入其中进行了术前 CT/MR 检查的 17 例患者进行回顾性分析。17 例中男 12 例, 女 5 例, 年龄 12~71 岁。随访以电话方式进行, 截止时间为 2023 年 5 月 22 日, 随访内容包括有无复发、伴随疾病及预后情况。

1.2 检查方法

[收稿日期] 2023-08-16; **[修回日期]** 2023-09-05

[作者简介] 王娟(1989-), 女, 河南信阳人, 主治医师。E-mail: wj_wjl@hust.edu.cn

[通信作者] 朱文珍, 华中科技大学同济医学院附属同济医院放射科, 430030。E-mail: zhuwenzhen8612@163.com

1.2.1 CT 检查

10 例采用高分辨率 CT, 扫描参数:120 kV, 自动毫安, 层厚 0.5~1.25 mm, 层间隔 0.5~1.0 mm, 胸部螺距 1.375:1, 矩阵 512×512。3 例行 CT 增强, 使用非离子型对比剂碘克沙醇 (320 mgI/mL), 剂量 0.8~1.0 mL/kg, 高压注射器经肘静脉注入, 流率 2.0~3.0 mL/s。

1.2.2 MRI 检查

8 例采用 1.5/3.0T MRI 扫描仪, 根据检查部位适配线圈。平扫矢/冠状位 T₁WI FSE/STIR 序列, 轴位 T₁FLAIR/FSE/LAVA 序列、T₂ 加权 FRFSE 及 FS-FRFSE 序列、T₂FLAIR 序列、STIR 及 DWI 序列。增强行 T₁WI FSE 横轴位、冠状位及矢状位扫描。2 例腹部 PWI 采用轴位 LAVA 三期、冠状位 LAVA 一期及轴位 LAVA 延迟扫描。增强及 PWI 扫描采用钆对比剂莫迪司, 注射剂量 0.1 mg/kg。1 例采用单体素 H¹ MRS, TE 35 ms。

1.2.3 PET/CT 检查

3 例采用静脉注射 3.7 MBq/kg ¹⁸F-FDG, 静息 60 min 后, 使用美国 GE 公司的 Discovery Elite 690 型 PET/CT 扫描仪行全身 PET/CT 断层显像, 扫描速度 90 s/床位。CT 扫描参数:管电压 120 kV, 管电流 120 mA。PET 图像行衰减校正及迭代法重建。

1.3 图像分析

由 2 位具有 6 年以上影像诊断经验的主治医师、1 位主任医师及 1 位具有 5 年以上核医学诊断经验的主治医师分别阅读图像, 观察病灶的生长部位、大小形态、密度/信号及放射性摄取等, 协商讨论后达成一致意见。

2 结果

2.1 一般临床资料

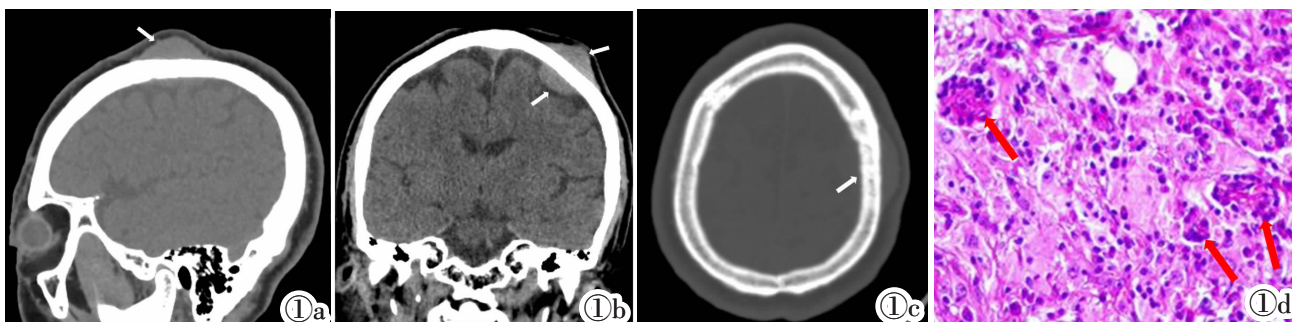


图 1a~1d 男, 63 岁。图 1a: CT 平扫矢状位软组织窗示顶部头皮下均匀软组织密度肿块(白箭); 图 1b: 冠状位脑组织窗示顶部左侧头皮下及相应部位硬脑膜下肿块密度稍高于脑实质(白箭); 图 1c: 轴位骨窗示肿块局部颅骨的骨质硬化改变(白箭); 图 1d: 镜下表现为组织细胞增生, 伴淋巴细胞及浆细胞等急性慢性炎性细胞浸润, 部分区域可见典型的淋巴细胞“伸入”现象(红箭)(HE)。

Figure 1a~1d. A 63-year-old man. Figure 1a: Sagittal soft tissue window of plain CT scan showed a soft tissue mass with homogeneous density under the scalp on the top of the head (white arrow). Figure 1b: Coronal brain tissue window showed that the density of the subscalp and subdural mass on the left side of top of head was slightly higher than that of the brain parenchyma (white arrow). Figure 1c: Axial bone window showed osteosclerosis of the skull at the site of the mass (white arrow). Figure 1d: Microscopically, histiocytosis was observed, accompanied by acute and chronic inflammatory cell infiltration such as lymphocytes and plasma cells, and the typical “emperipolesis” phenomenon of lymphocytes was seen in some areas (red arrow) (HE).

临床多表现为受累部位的占位效应及功能受损, 少数因其它疾病体检而意外发现。其中 1 例为拔牙后发现右侧面部肿物并明显增大; 1 例 6 年前有睾丸“弥漫性大 B 细胞淋巴瘤”手术史。

2.2 RDD 的发病部位及影像表现

病变分型: 15 例结外型, 1 例结内型及 1 例混合型。发生部位: RDD 可累及各大系统, 尤其 1 例患者的胰腺与双侧泪腺、颌下腺、腮腺、胸腺、双侧鼻腔副鼻窦以及全身多处淋巴结同时受累。17 例 RDD 的发病部位倾向于组织结构或器官的表面或表浅部位, 如硬脑膜或脑表面、鼻窦黏膜面、心包、声门部, 以及四肢躯干部皮肤及皮下浅层结构等; 另外好发于腺体器官, 包括内、外分泌腺, 如泪腺、唾液腺、淋巴结、肝脏以及胰腺等。形态: 多呈结节或肿块样, 或表现为腺体的肿大及包膜的增厚。大小: 病灶最大径 1.6~8.0 cm。边缘: 除 1 例胸壁皮下脂肪层内病灶边缘模糊不清外, 余 16 例病灶边缘光整、边界清晰。

CT 平扫: 除 6 号伴点状钙化外, 余 7 例表现为稍高于脑实质、类似于肌肉的均匀的软组织密度结节/肿块, 无明显坏死囊变及钙化(图 1)。CT 增强: 3 例纵隔病变表现为轻中度强化(CT 值为 57~68 HU)。MRI 平扫: 2 例硬脑膜受累病例表现为 T₂WI 等低信号, 5 例颅外病灶表现为 T₂WI 高或等高信号。MRI 增强: 3 例颅内病灶表现为明显均匀强化及 1 例声门区病灶中度强化。DWI: 3 例中度弥散受限(图 2)。PWI: 2 例延迟期环形强化(图 2)。PET/CT 显像: 3 例 ¹⁸F-FDG 高摄取。

2.3 病理结果

免疫组化典型表现为组织细胞 S-100 和 CD68 (+) 及 CD1α(-)。本研究 17 例中有 11 例伴有数量不等的 IgG4 阳性浆细胞, 其中 3 例考虑 RDD 伴有

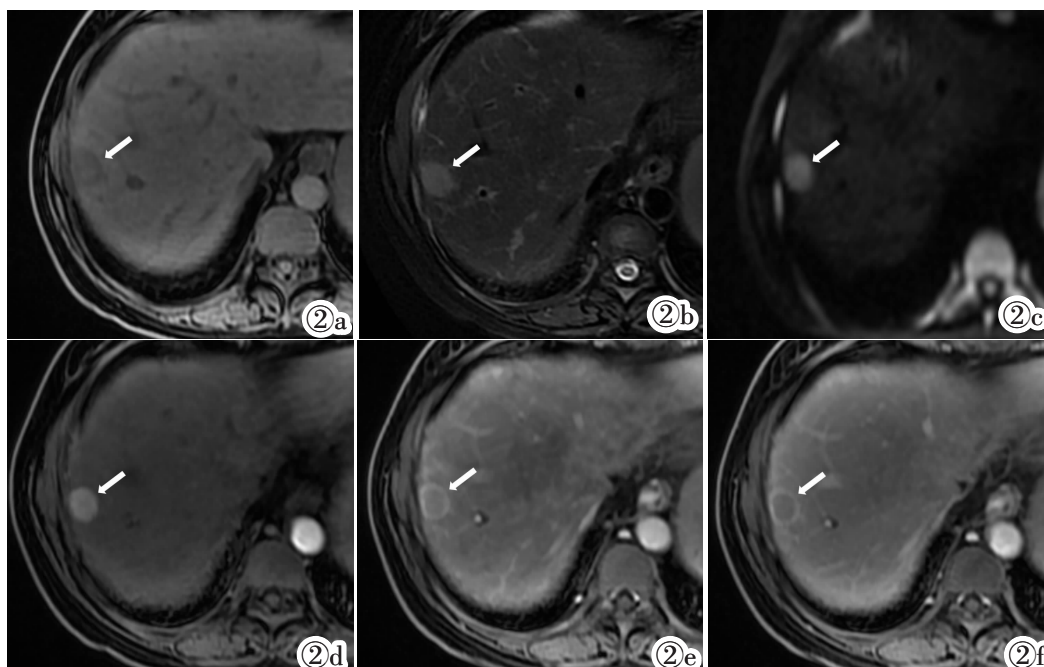


图 2a~2f 女,51 岁。图 2a,2b:MR 平扫轴位示肝右叶结节呈 T₁WI 稍低 T₂WI 高信号(白箭);图 2c:DWI 检查示结节中度弥散受限(白箭);图 2d~2f:PWl 检查示结节动脉期明显强化,静脉期及延迟期渐进性强化减弱并中度环形强化(白箭)。

Figure 2a~2f. A 51-year-old woman. Figure 2a, 2b: Axial MR plain scan showed that the nodule in the right lobe of the liver showed slightly low signal on T₁WI and high T₂WI (white arrow). Figure 2c: DWI showed moderately limited diffusion in the nodule (white arrow). Figure 2d~2f: PWI examination showed marked enhancement of the nodule in the arterial phase, and progressive weakened enhancement and moderate ring enhancement in the venous and delayed phases(white arrow).

IgG4 阳性浆细胞增多(每高倍镜下>10 个),但未达到每高倍镜下 IgG4+浆细胞>10 个且 IgG4+浆细胞/IgG+细胞比值>40%的标准,且未见典型的组织席纹状纤维化或闭塞性静脉炎改变。另外,1 例患者病理考虑 RDD 伴 B 淋巴细胞非典型增生;1 例患者肝脏 RDD 发生在自身免疫性肝炎及肝硬化背景中。

2.4 预后

本研究中除 6 例失访外,余 11 例中有 3 例出现与手术操作本身或其它疾病相关的不适症状,1 例桥小脑角及内听道区 RDD 患者术后术侧听力下降略有进展,余 7 例预后良好,至 2023 年 5 月 22 日,最长健康存活时间为 65 月。

3 讨论

3.1 临床特点

RDD 分为结内型与结外型,结内型多见于儿童患者的颈部淋巴结^[2],结外型常见于皮肤及皮下软组织、鼻腔鼻窦、眶周、上呼吸道、骨骼及中枢神经系统等。本研究纳入患者年龄偏大且结外型占比较高,与结外型好发于中老年患者相符^[3];研究中发现病灶散在分布多个系统,但倾向于发生在组织结构或器官的表浅部位及腺体器官,与多数案例报道一致。RDD 病因尚不明确,被认为可能与遗传、病毒感染、

恶性肿瘤(尤其是血液系统恶性肿瘤)、IgG4 或其它相关自身免疫性疾病等有关^[4]。本研究中 1 例患者因“拔牙”后出现面颊部肿物,我们猜测可能与口腔操作后病毒感染引起的局部微环境的免疫失调有关,术后病理考虑 RDD 伴 B 淋巴细胞非典型增生;1 例胸壁 RDD 的患者有“淋巴瘤”病史;另外 1 例患者肝脏 RDD 伴有自身免疫性肝炎及肝硬化;上述 3 例患者病史/伴随疾病提示 RDD 发生发展过程与血液系统恶性肿瘤如淋巴瘤或自身免疫性疾病之间的关联,是否疾病的微环境对彼此起到相互促进作用^[5],尚需更多病例的深入研究。

该病的确诊依赖于病理诊断,RDD 镜下除了典型的组织细胞增生及淋巴细胞“伸入”现象外,常伴有 IgG4 阳性浆细胞的浸润,该发现说明 RDD 与 IgG4 相关疾病的组织学表现部分重叠,大部分学者认为二者并不为彼此的疾病亚型^[6],或许 IgG4+RDD 代表了 RDD 的某种疾病亚型。

治疗上,RDD 病灶首选手术切除,不可切除病灶可选择全身激素治疗、化疗或免疫调节治疗,甚至靶向治疗^[4]。大多预后良好,其中约有一半散发的结内型及局限于皮肤型且无其它并发症的 RDD 具有自限性。本研究中 1 例患者术后术侧听力下降略有进展,可能与手术未能完整切除病灶有关。

3.2 影像学特征分析

本研究中 RDD 病灶表现为均匀的软组织密度/信号,无坏死及囊变,与文献报道一致^[7-8];而 1 例桥小脑角区病灶伴点状钙化极为罕见,不排除局部小分支血管壁的钙化所致。中枢神经系统 RDD 倾向于 T₂WI 等或稍低信号并明显强化,而非中枢神经系统 RDD 则偏向于 T₂WI 稍高或高信号并轻度强化,与文献报道的头颈部 RDD 呈 T₂WI 低或稍低信号并明显强化部分类似^[9]。DWI 表现为中度弥散受限,可能是因为病灶内的致密胶原纤维及浆细胞的增多限制了水分子的扩散,据文献报道颅内 RDD 的 ADC 值高于头部淋巴瘤而低于脑膜瘤^[10],有助于三者间鉴别,但也有个案报道无明显弥散受限病例^[11]。¹⁸F-FDG PET/CT 表现为高摄取,与文献结论一致^[12],可能与病灶内组织细胞增殖及炎性细胞浸润所需要的葡萄糖增多有关。另外 1 例发生于小脑的 RDD 病灶 MRS 表现为明显升高的 Lac/Lip 峰与文献报道^[13]有所不同,与淋巴瘤鉴别困难,但有助于和脑膜瘤的鉴别,后者伴有丙氨酸峰的明显升高。

罕见病例:1 例患者表现为颅内外非沟通性 RDD,即同一部位发生头皮下及硬脑膜下软组织肿块,以钳夹局部顶骨的形态生长,手术过程中未见明显骨质破坏,影像上仅表现为局部颅骨的反应性硬化改变,类似病例罕见报道^[14]。1 例患者为儿童混合型 RDD,其中胰腺病灶的 MR 信号特点在文献中亦有类似报道^[7,15],但胰腺与多发腺体器官、双侧鼻腔/副鼻窦及全身多处淋巴结同时受累实为罕见,该例为首次报道。1 例患者为自身免疫性肝炎、肝硬化合并肝脏 RDD,其肝右叶结节 MR 平扫、DWI 表现、PWI“快进快出”及中晚期“包膜”样环形强化模式,与文献报道肝脏 RDD 无强化或明显强化不同,术前被误诊为“肝细胞癌”,该例发生于肝脏的 RDD 极少见,尤其是其罕见的 MR 表现^[16],可能与肝脏的双重血供及 Kupffer 细胞的参与等复杂机制有关^[17]。

RDD 与其它组织细胞疾病如 Erdheim-Chester 病、IgG4 相关疾病、Castleman 病及淋巴瘤等疾病可共存,且其在影像及病理表现上均有重叠,需要综合临床症状、发病部位、影像及病理组织学表现甚至分子学检查进行鉴别诊断。

总之,本研究发现 RDD 的发病与 IgG4 等免疫相关疾病及淋巴瘤密切相关,并倾向于分布在组织结构或器官的表浅部位或腺体器官,值得更多病例去验证。影像学上 RDD 病灶 ¹⁸F-FDG PET/CT 显像呈高代谢,而于常规影像上各系统 RDD 的表现有所不同,如颅内受累者表现为典型的 T₂WI 等低信号及明显强化,而其它部位 RDD 呈 T₂WI 稍高或高信号

伴轻度强化,腹腔脏器如肝脏、胰腺等器官的受累部位灌注增强后呈现延迟期环形强化特点;了解其影像表现的多样性有助于提高对该病的临床诊断及鉴别诊断水平。

[参考文献]

- [1]Li W. The 5th Edition of the World Health Organization Classification of Hematolymphoid Tumors. Leukemia. Brisbane[M]. Brisbane(AU): Exon Publications, 2022: Chapter 1.
- [2]Lee NK, Lovell MA, Herrmann BW. Rosai-Dorfman-Destombes Disease in the Pediatric Head and Neck [J]. Ann Otol Rhinol Laryngol, 2023, 132(9): 1121-1127.
- [3]Bruce-Brand C, Schneider JW, Schubert P. Rosai-Dorfman disease: an overview[J]. Clin Pathol, 2020, 73(11): 697-705.
- [4]Abela O, Jacobsen E, Picarsic J, et al. Consensus recommendations for the diagnosis and clinical management of Rosai-Dorfman-Destombes disease[J]. Blood, 2018, 131(26): 2877-2890.
- [5]Rocuzzo G, Avallone G, Cavallo F, et al. Synchronous occurrence of primary cutaneous B-cell lymphoma and cutaneous Rosai-Dorfman disease in distinct lesions: A unique association[J]. J Cutan Pathol, 2024, 51(1): 7-10.
- [6]Chen LYC, Slack GW, Carruthers MN. IgG4-related disease and Rosai-Dorfman-Destombes disease [J]. Lancet, 2021, 398(10307): 1213-1214.
- [7]Li H, Li D, Xia J, et al. Radiological features of Rosai-Dorfman disease: case series and review of the literature [J]. Clin Radiol, 2022, 77(11): e799-e805.
- [8]Zhang J, Cui R, Li J, et al. Characterizing Rosai-Dorfman disease with [¹⁸F]FDG PET/CT: a retrospective analysis of a single-center study[J]. Eur Radiol, 2023, 33(9): 6492-6501.
- [9]吕嘉玲,刘侠静,吴瑞暖,等. Rosai-Dorfman 病的影像学表现[J]. 临床放射学杂志,2022,41(5):830-833.
- [10]Cheng X, Cheng JL, Gao AK. A Study on Clinical Characteristics and Magnetic Resonance Imaging Manifestations on Systemic Rosai-Dorfman Disease [J]. Chin Med J (Engl), 2018, 131(4): 440-447.
- [11]林小翼,康厚艺,程诚,等. 第三脑室内 Rosai-Dorfman 病 1 例[J]. 中国临床医学影像杂志,2020,31(8):605-606.
- [12]刘婷婷,孙珂,石丽红,等. 罗萨伊-多尔夫曼病 ¹⁸F-FDG PET/CT 表现[J]. 中国医学影像技术,2023,39(2):255-258.
- [13]Varrassi M, Corridore A, Tommasino E, et al. MR imaging of cerebral involvement of Rosai-Dorfman disease: a single-centre experience with review of the literature [J]. Radiol Med, 2021, 126(1): 89-98.
- [14]冯驰,陈志明,陈亮,等. 颅内外非沟通性 Rosai-Dorfman 病 1 例 [J]. 中华神经科杂志,2023,56(1):78-81.
- [15]Otaki S, Kawabata Y, Nishi T, et al. Extranodal Rosai-Dorfman Disease Involving the Pancreas: A Case Report and Literature Review[J]. Pancreas, 2022, 51(6): e89-e91.
- [16]徐志锋,潘爱珍,李勤祥,等. Rosai-Dorfman 病的临床及影像表现[J]. 中华放射学杂志,2018,52(12):936-940.
- [17]Yoshida M, Zoshima T, Hara S, et al. Case report: Rosai-Dorfman disease with rare extranodal lesions in the pelvis, heart, liver and skin[J]. Front Oncol, 2023, 12: 1083500.