

论 著

原发性骨内Rosai-Dorfman病的影像学表现及其病理相关性分析

刘世红¹ 胡美芳² 李 炜¹
夏 军³ 李红兵^{1,*}1.深圳市宝安区福永人民医院放射科
(广东 深圳 518103)
2.深圳市第二人民医院医学病理科
(广东 深圳 518000)
3.深圳市第二人民医院医学影像科
(广东 深圳 518000)

【摘要】目的 探讨原发性骨内Rosai-Dorfman病(RDD)的影像学特征及病理特点。方法 经手术病理证实的4例原发性骨RDD病的临床及影像学特征,同时复习国内外文献病例分析。结果 骨内RDD病中本组4例,文献23例;其中男性13例,女性14例,年龄2-72岁,平均年龄(33.55±19.38)岁。6例椎体及附件,5例股骨,4例胫骨,4例颅骨及颅底,3例桡骨,2例肱骨,1例髌骨,1例肋骨,26例(96%)显示溶骨性骨质破坏,24例(89%)未见骨膜反应,23例(85%)边缘未见硬化,7例突破骨皮质,侵犯周围软组织,27个病例中仅10例做了增强,有9例呈明显强化,病灶密度均匀,周围水肿不明显。结论 骨内RDD患者不同年龄均可发病,影像上呈溶骨性骨质破坏,骨膜反应及边缘骨质硬化少见,部分可突破骨皮质侵犯周围软组织,增强明显强化,软组织肿块更加少见,部分与病理有一定相关性,该病的确诊主要依靠细胞形态学及免疫组织化学检查。

【关键词】Rosai-Dorfman病;原发性;骨;X线计算机;断层成像;磁共振成像;鉴别诊断;病理相关性分析

【中图分类号】R738.1

【文献标识码】A

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2022.11.056

Radiological Characteristics and Pathological Correlation Analysis of Primary Rosai-Dorfman Disease of Bone

LIU Shi-hong¹, HU Mei-fang², LI Wei¹, XIA Jun³, LI Hong-bing^{1,*}.

1.Department of Radiology, Fuyong People's Hospital, Shenzhen 518103, Guangdong Province, China

2.Department of Pathology, Shenzhen Second People's Hospital, Shenzhen 518000, Guangdong Province, China

3.Department of Radiology, Shenzhen Second People's Hospital, Shenzhen 518000, Guangdong Province, China

ABSTRACT

Objective To investigate the imaging and pathological features of primary intraosseous Rosai-Dorfman disease (RDD). **Methods** Clinical and imaging characteristics of 4 cases of primary bone RDD disease confirmed by surgical pathology, and reviewed the literature and case analysis at home and abroad. **Results** There were 4 cases of intraosseous RDD disease in this group and 23 cases in literature; 13 cases were males and 14 cases were females, aged 2-72 years old, with an average age of (33.6±19.4) years old. Six cases of vertebral body and appendages, 5 cases of femur, 4 cases of tibia, 4 cases of skull and skull base, 3 cases of radius, 2 cases of humerus, 1 case of cuboid bone, 1 case of navicular bone, and 1 case of ribs were collected. Twenty six cases (96%) Showed osteolytic bone destruction, 24 cases (89%) had no periosteal reaction, 23 cases (85%) had no marginal sclerosis. The bone cortex were broke through and surrounding soft tissues were invaded in 7 cases. Only 10 cases of 27 cases had enhanced examination. Among them, 9 cases showed obvious enhancement, the density of the lesions was uniform, and the surrounding edema was not obvious. **Conclusion** Intraosseous RDD patients can develop the disease at different ages. The image shows osteolytic bone destruction. Periosteum reaction and marginal bone sclerosis are rare. Some can break through the cortex and invade the surrounding soft tissues, enhance obvious enhancement. Soft tissue masses are more rare, and some are pathological There is a certain correlation, the diagnosis of the disease mainly depends on cell morphology and immunohistochemical examination.

Keywords: Rosai-Dorfman Disease; Primary; Bone X-ray Computed; Tomography; Magnetic Resonance Imaging; Differential Diagnosis; Pathological Correlation Analysis

Rosai-Dorfman病是一种具有自限性的组织细胞增生性疾病,该病最早于1969年由Rosai和Dorfman提出并对其命名^[1]。原发性骨内RDD定义为发生于骨且不伴淋巴结受累,至今较为少见,大部分为个案报道,2016年第五版WHO骨肿瘤分类将其归类于骨的造血系统肿瘤。作者对收集的4例原发性骨内RDD并结合国内外文献报道23个病例进行综合分析,以提高对该少见病的认识。

1 资料与方法

1.1 临床资料 选取 2019年1月至2021年5月经手术病理证实的 4例患者的影像学资料同时进行文献复习27例,男性13例,女性14例,年龄2~72岁,平均年龄(33.55±19.38)岁。6例椎体及附件,5例股骨,4例胫骨,4例颅骨及颅底,3例桡骨,2例肱骨,1例髌骨,1例肋骨,本组中4例均行手术切除。

1.2 检查方法 4例RDD患者来自4家不同医院,采用不同的CT和MR设备,技术参数不同。27例中均行CT扫描,其中增强3例;13例行MR平扫,其中增强7例。CT和MRI增强扫描均采用动脉期、静脉期和延迟期扫描。所有原始数据经影像工作站进行数据后处理。

1.3 研究设计 通过CHKD及PubMed检索主题词bone和Rosai-Dorfman,共检索文献69篇,经筛选共纳入文献17篇共23例骨内RDD病例,结合本组收集原发性骨内RDD患者4例合并分析,合计患者27例。

纳入标准:研究对象:通过病理诊断为骨内RDD患者;研究范围:关于RDD个案报道及论著;排除标准:无法获得文献全文者;重复报告者,包括同一作者在不同文章中报道的同一病例;文献综述等。

1.4 图像分析 对27例骨内RDD在X线、CT、MRI及增强图像上病灶发生的部位、信号、边缘、骨质破坏程度、骨膜反应,是否突破骨皮质侵犯软组织及强化等特点进行分析,图像分析由两名具有20年以上MR/CT诊断经验的影像科医师进行共同探讨,达成一致。

2 结 果

2.1 影像学表现 骨内RDD患者不同年龄均可发病,性别无明显差异,好发于长骨和不规则骨,27例中26例(占96.3%)影像学呈溶骨性破坏(图A~图D),仅有4例(占14.8%)边缘少许骨质硬化,3例(占11.1%)显示轻度骨膜反应,7例(占25.9%)可见软组织肿块,增

【第一作者】刘世红,男,主治医师,主要研究方向:骨肌系统影像学诊断。E-mail: 5006582@qq.com

【通讯作者】李红兵,男,副主任医师,主要研究方向:骨肌系统影像学诊断。E-mail: lihongbing.2@163.com

强呈明显强化(图E)(附表1)。

2.2 病理表现 本文27例患者均可见明区的胞浆淡粉染的组织细胞和(或)泡沫样细胞及暗区的混杂淋巴细胞及浆细胞交替出现;局部可见吞噬形态完整的中性粒细胞、淋巴细胞和浆细胞等,纤维间质纤维化,免疫表型:S-100(+),CD68(+),CD1a(-)(图1F~图H)。

病例1,左肱骨RDD,图1A~图1E,A.X线肱骨溶骨性破坏,其上缘延伸至软骨下;B.CT示破坏区见残留骨嵴,未见骨膜反应;图1C~图1E依次为T₁WI、T₂WI压脂相及T₁WI压脂增强图,显示周围软组织未见肿物,病灶区明显强化,图1F图为HE×100,镜下视野:可见明区、暗区交替出现,明区为胞浆淡粉染的组织细胞和(或)泡沫样细胞;暗区为混杂的淋巴细胞及浆细胞;局部可见吞噬现象,纤维间质纤维化,图1G图为HE×400,镜下视野:胞浆淡粉染的组织细胞内可见混入其中的淋巴细胞、浆细胞等炎症细胞,即吞噬现象(箭头标记所示),图1H图为IHC×200 S-100,显示病变中的组织细胞展现出的吞噬现象(即组织细胞内的淋巴细胞、浆细胞等炎症细胞无着色现象。箭头标记所示)s-100免疫标记为迈新生产,克隆号:4C4.9。

3 讨论

3.1 骨内Rosai-Dorfman病概况 组织细胞肿瘤是一种罕见的肿瘤,主要包括Erdheim-Chester病(ECD)、朗格汉斯细胞组织细胞增生症(LCH)和Rosai-Dorfman病(RDD),Meyo诊所报道^[19],年发病率<1/200000人,一直以来,LCH及ECD被认为是炎症性疾病,最近有学者研究发现,LCH及ECD患者丝裂原活化蛋白激酶/

细胞外信号调节激酶(MAPK/ERK)通路的突变,对它们是肿瘤性病变提供了有力的证据支持^[20],另外33%的RDD患者中也报道了类似突变。这导致它们在2016年世界卫生组织被列入造血和淋巴系统肿瘤^[21]。

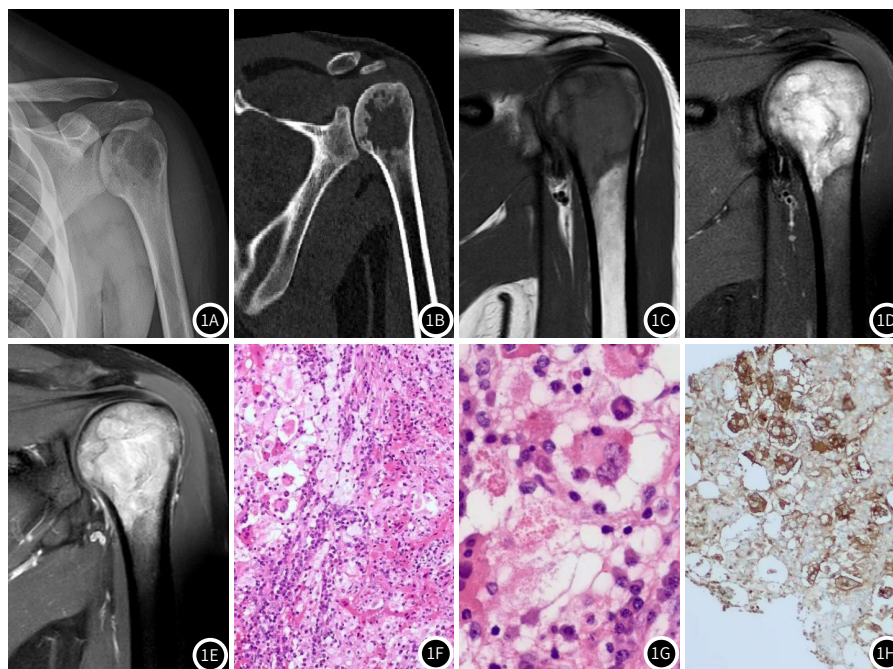
3.2 骨内Rosai-Dorfman病病理组织学和影像学表现

3.2.1 病理组织学 原发性骨内RDD文献报导^[22]极其少见,骨内RDD的病理组织学特点有^[2]:具备吞噬能力的组织细胞数量相对减少,导致吞噬不明显,故镜下很难被发现,而组织细胞增生显著,常呈梭形改变,编织状、席纹状排列,周围可见少许浆细胞及淋巴细胞浸润,间质纤维化反应更加明显,不同病例增生的组织细胞类型不同(图1F~图1H),本文21例均发现不同组织细胞增生及周围细胞浸润与文献相符;骨内RDD病较易向周围侵袭性生长,侵犯并破坏骨及软骨组织,本文病例均表现溶骨性破坏,与文献报道其侵袭性生长的病理特点符合。除了细胞形态学的改变,免疫组织化学CD1a(-)、CD68(+)-S-100(+)是主要依据,其中S-100(+),CD1a(-),表达部分单核-巨噬细胞;标志物如CD68:说明这种细胞是一种巨噬细胞与树突细胞的杂交表型,本文骨内RDD免疫表现均符合上述改变。

3.2.2 影像学表现 骨内RDD是极其少见的且容易误诊为炎症或其他肿瘤性病变,本组27例发病年龄范围为2-72岁,平均年龄(33.55±19.38)岁,与文献报道基本符合;根据发病部位:本组27个病例发生于长管状骨13例,占本组48%,颅骨4例(14%),脊柱6例(22%),不规则骨3例(11%),与既往研究报道常见于长管状骨、颅骨及脊柱^[23]相符;本组27个病例中有26例骨内RDD在X线及CT上均表现为不规则溶骨性骨质破坏,其中23例边缘未见骨质硬化,1例见残留骨嵴,MRI上多表现为T₁WI为低信号,

表1 27例骨内RDD影像表现

作者	部位	性别	年龄	例数	影像学改变				
					溶骨性破坏	边缘骨质硬化	骨膜反应	破骨皮质侵犯软组织	增强
王蔚等 ^[2]	肱骨	男	25	1	有	无	无	无	MRI明显强化
	颅底	男	30	1	有	无	无	有	MRI明显强化
	胸椎	女	54	1	有	无	无	无	未做
	胸椎	男	42	1	有	无	无	无	MRI明显均匀强化
	胫骨	女	39	1	有	无	无	无	未做
田苡任等 ^[3]	胸椎	男	9	1	有	无	无	有	MRI明显强化
	腰椎	男	34		有	无	无	有	未做
王军等 ^[4]	腰椎	男	44	3	有	无	无	无	CT明显强化
	骶椎	男	61		有	无	无	无	未做
	肱骨	男	28		有	无	无	无	未做
李勤祥等 ^[5]	顶骨	女	39	2	有	无	无	有	MRI明显强化
	股骨	男	59		有	无	无	无	未做
李洪梅等 ^[6]	胫骨	女	24	2	有	无	无	无	未做
	胫骨	女	69	1	有	有	有	有	未做
方立广等 ^[8]	股骨	女	29	1	有	有	无	有	MRI明显强化
丘木水等 ^[9]	额骨	男	25	1	有	无	无	无	未做
赵紫琴 ^[10]	骶骨	女	49	1	有	无	无	无	未做
Djandan ^[11]	胫骨	女	8	1	有	有	有	无	未做
Ross Andrew B et al. ^[12]	桡骨	女	72		有	无	无	无	MRI明显强化
	桡骨	女	20	2	有	有	无	无	未做
吴博等 ^[13]	股骨	男	2	1	无	无	有	无	CT增强未见强化
Mosheimer Birgit A et al. ^[14]	桡骨	女	29	1	有	无	无	无	未做
Tripathy K et al. ^[15]	舟骨	女	52	1	有	无	无	无	未做
Baker JC et al. ^[16]	股骨	男	19	1	有	无	无	无	未做
江朝根等 ^[17]	额骨	女	30	1	有	无	无	有	CT明显强化
Shulman et al. ^[18]	肋骨	女	6	1	有	无	无	无	未做
	股骨	男	8	1	有	无	无	无	未做



T₂WI为稍高信号影,周围未见明显水肿,与王蔚等研究发现骨内RDD类似,残留骨嵴说明该病呈慢性生长,而病灶溶骨性破坏及边缘未见骨质硬化说明该病具有一定的侵袭性,一般不突破骨皮质^[2-18]。本组27个病例中24例未见明显骨膜反应,但有3例出现骨膜反应,7例突破骨皮质累及软组织。王志强等报道3例骨内RDD周围可见骨膜反应,并累及邻近软组织,说明病灶一旦突破骨皮质,有可能引起相应骨膜反应及软组织肿胀,骨膜反应可能为大量组织细胞破坏骨皮质所致,软组织肿胀可能为梭形的组织细胞和增生的胶原^[7,11,13];本文27个病例,其中10例行增强扫描,9例显示明显强化,说明该病具有比较丰富的血管,这一征象有待于更多的病例证实;另外吴博报道股骨病灶1例^[13],可见明显骨膜反应,未见骨质破坏及侵犯周围软组织,此为个例,既往无文献报道,可能与病程较短有关,因无MRI检查,故骨内早期病变侵犯范围不能很好显示。

3.3 骨内Rosai-Dorfman病鉴别诊断 骨内RDD表现为溶骨性破坏,边缘骨质硬化少见,骨膜反应及明显软组织肿块更加少见,需要与以下疾病鉴别:①感染性病变:起病急,临床症状明显,早期骨质破坏,骨膜反应明显,中晚期骨质增生硬化,骨膜反应消失或减轻。②骨嗜酸性肉芽肿^[24]:男性,儿童多见,溶骨性骨质破坏,骨膜反应少见,未见软组织肿块,周围软组织水肿明显,免疫组化CD1a为阳性作为主要鉴别手段。③淋巴瘤^[25]:发病年龄比较大,临床症状相对轻微,虫蚀状骨质破坏,软组织肿块明显,肉包骨影像改变,骨膜反应一般较轻,增强扫描有不同程度强化。④浆细胞瘤:溶骨性骨质破坏,轻度膨胀性,椎体常见脑回征,周围有软组织肿块。⑤转移瘤:一般病例都有原发病灶,年龄较大,以多发为主。

综上所述,骨内RDD患者不同年龄均可发病,影像上呈溶骨性骨质破坏,骨膜反应及边缘骨质硬化少见,部分可突破骨皮质侵犯周围软组织,增强明显强化,软组织肿块更加少见,部分与病理有一定相关性,该病的确诊主要依靠细胞形态学及免疫组织化学检查。

参考文献

- [1] Rosai J, Dorfman R F. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy: a newly recognized benign clinicopathological entity[J]. Arch Pathol, 1969, 87 (1): 63-70.
- [2] 王蔚, 陈炳旭, 陈晓东, 等. 累及骨和软骨 Rosai-Dorfman病2例报告并文献复习[J]. 国际病理科学与临床杂志, 2012, 32 (2): 124-129.
- [3] 田苒任, 李承鑫, 任强, 等. 胸椎孤立性Rosai-Dorfman病1例报告[J]. 中国脊柱脊髓杂志, 2020, 6: 572-576.
- [4] 王军, 孙亦雯, 曲华毅, 等. 累及脊柱的Rosai-Dorfman病3例报告[J]. 中国脊柱脊髓杂志, 2019, 1: 91-95.
- [5] 李勤祥, 查云飞, 赵海, 等. Rosai-Dorfman病的影像学表现与病理学特点分析[J].

临床放射学杂志, 2018, 9: 1547-1551.

- [6] 李洪梅, 叶靖. Rosai-Dorfman病的影像表现分析[J]. 医学影像学杂志, 2020, 11: 2132-2135.
- [7] 王志强, 开金云, 陈华英. 右胫骨下端Rosai-Dorfman病1例[J]. 临床与实验病理学杂志, 2020, 1: 118-119.
- [8] 方立广, 周全. 股骨Rosai-Dorfman病1例[J]. 中国医学影像技术, 2019, 02: 267.
- [9] 丘木水, 于晓洁, 武净净, 等. 额骨Rosai-Dorfman病1例并文献复习. 临床与病理杂志, 2018, 1: 219-223.
- [10] 赵紫琴, 徐瑾, 王瑞琳, 等. 股骨原发性Rosai-Dorfman病1例并文献复习[J]. 临床与实验病理学杂志, 2018, 9: 1030-1033.
- [11] Vithran D T A, Wang J Z, Xiang F, et al. Osseous rosai-dorfman disease of tibia in children: A case report[J]. World Journal of Clinical Cases, 2021, 6: 1416-1423.
- [12] Ross Andrew B, Davis Kirkland W, Buehler Darya, et al. Primary rosai-dorfman disease of bone: a report of two cases[J]. Case reports in radiology, 2019, 2019.
- [13] 吴博, 席珊珊, 刘衡, 等. 股骨Rosai-Dorfman病一例并文献复习[J]. 临床放射学杂志, 2016, 4: 510-511.
- [14] Mosheimer Birgit A, et al. Bone involvement in rosai-dorfman disease (RDD): a case report and systematic literature review[J]. Current rheumatology reports, 2017, 19 (5): 29.
- [15] Tripathy K, Misra A, Sahu AK, et al. Extranodal rosai-dorfman disease in a carpal bone[J]. Indian J Orthop, 2012; 46 (4): 487-489.
- [16] Baker J C, Kyriakos M, McDonald D J, et al. Primary rosai-dorfman disease of the femur[J]. Skeletal Radiol, 2017 Jan, 46 (1): 129-135.
- [17] 江朝根, 邱菊生, 杨小军, 等. Rosai-Dorfman病颅骨侵犯1例[J]. 中国骨伤, 2012, 6: 523-524.
- [18] Shulman S, Katzenstein H, Abramowsky C, et al. Unusual presentation of rosai-dorfman disease (RDD) in the bone in adolescents[J]. Fetal and Pediatric Pathology, 2011, 30 (6): 442-447.
- [19] The mayo clinic histiocytosis working group consensus statement for the diagnosis and evaluation of adult patients with histiocytic neoplasms: erdheim-cherster disease, langerhans cell histiocytosis, and rosai-dorfman disease goyal, gaurav et al[J]. Mayo Clinic Proceedings, Volume 94, Issue 10, 2054 - 2071.
- [20] Diamond E L, Durham B H, Haroche J, et al. Diverse and targetable kinase alterations drive histiocytic neoplasms[J]. Can-cer Discov. 2016, 6 (2): 154-165.
- [21] Swerdlow S H, Campo E, Pileri S A, et al. The 2016 revision of the World Health Organization classification of lymphoid neoplasms[J]. Blood, 2016, 127 (20): 2375-2390.
- [22] Foucar E, Rosai J, Dorfman R F. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy Current status and future directions[J]. Arch Dermatol, 1988 (124): 1211-1214.
- [23] Demicco E G, Rosenberg A E, Bjornsson J, et al. Nielsen G P: Primary Rosai-Dorfman disease of bone: a clinicopathologic study of 15 cases[J]. Am J Surg Pathol, 2010, 34: 1324-1333.
- [24] 李鹤, 宋继安, 薛鹏, 等. 骨嗜酸性肉芽肿的MRI、X线表现及病理分析[J]. 中国CT和MRI杂志, 2015 (2): 77-80.
- [25] 姚卓, 慕向. 原发性骨淋巴瘤的MRI及CT表现分析[J]. 中国CT和MRI杂志, 2020 (12): 148-151.

(收稿日期: 2022-01-10)

(校对编辑: 姚丽娜)