

气管 Rosai-Dorfman 病¹⁸F-FDG PET/CT 显像一例倪明¹ 谢强¹ 周杭城²¹中国科学技术大学附属第一医院(安徽省立医院)PET/CT 中心,合肥 230001;²中国科学技术大学附属第一医院(安徽省立医院)病理科,合肥 230001

通信作者:倪明, Email: ahslynm@163.com

DOI:10.3760/cma.j.issn.2095-2848.2019.09.009

¹⁸F-FDG PET/CT imaging in tracheal Rosai-Dorfman disease: a case reportNi Ming¹, Xie Qiang¹, Zhou Hangcheng²¹PET/CT Center, the First Affiliated Hospital of USTC, Division of Life Sciences and Medicine, University of Science and Technology of China, Hefei 230001, China; ²Department of Pathology, the First Affiliated Hospital of USTC, Division of Life Sciences and Medicine, University of Science and Technology of China, Hefei 230001, China

Corresponding author: Ni Ming, Email: ahslynm@163.com

DOI:10.3760/cma.j.issn.2095-2848.2019.09.009

患者男,60岁,2个月余前出现声音嘶哑,无发热、咳嗽、咳痰及咯血,无乙肝、结核等传染病史,有糖尿病病史5年。实验室检查:RBC计数 $5.86(3.50\sim 9.50)$;括号内为正常参考范围,下同) $\times 10^9/L$ 、Hb 126.0(130.0~175.0)g/L、淋巴细胞百分比76.4%(40.0%~75.0%),中性粒细胞百分比15.0%(20.0%~50.0%),红细胞沉降率27.0(0.0~15.0)mm/h,C反应蛋白、肝肾功能、凝血象、抗核抗体谱13项、血管炎抗体谱5项均正常,免疫球蛋白(immunoglobulin, Ig)A、IgG、IgM和补体C3、C4均正常。常规胸部CT检查发现左侧主支气管占位,为明确病灶性质并排除全身有无其他肿瘤或转移,行全身¹⁸F-脱氧葡萄糖(flurorodeoxyglucose, FDG;采用德国Siemens Eclipse RD回旋加速器自行制备,放化纯>95%)PET/CT(德国Siemens Biograph 16 HR)显像,结果示左侧主支气管管腔内外可见结节状软组织密度影,伴¹⁸F-FDG代谢增高,病灶最大标准摄取值(maximum standardized uptake value, SUV_{max})9.82,平均标准摄取值(mean standardized uptake value, SUV_{mean})5.96,考虑高活性肿瘤(图1)。后行纤维支气管镜检查,可见左主支气管开口结节状新生物,堵塞80%的管腔。病灶活组织检查(简称活检)提示Rosai-Dorfman病(Rosai-Dorfman disease, RDD;图2)。免疫组织化学检查(简称免疫组化)结果:CD68(+),CD3(+),CD20(+),S-100蛋白(+),CD1a(-),细胞角蛋白(cytokeratin, CK;-),平滑肌肌动蛋白(-),细胞增殖核抗原Ki-67(+5%)。

讨论 RDD又称窦组织细胞增生伴巨大淋巴结病(sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy, SHML),1969年由Rosai和Dorfman^[1]详细报道。RDD是一种罕见的非朗格汉斯细胞组织细胞增生性疾病,属于组织细胞增生症的R组^[2]。RDD病因尚不明确,有学者认为可能与细菌、病毒感染[如疱疹病毒、Epstein-Barr(EB)病毒、巨细胞病毒及人类免疫缺陷病毒(human immunodeficiency virus, HIV)]、自身免疫、遗传或其他恶性肿瘤有关,最近研究发现RDD可能存在克隆源性,在不同病例中发现神经母细胞瘤RAS病毒的致癌基因[neuroblastoma RAS viral(v-ras) oncogene, NRAS]、

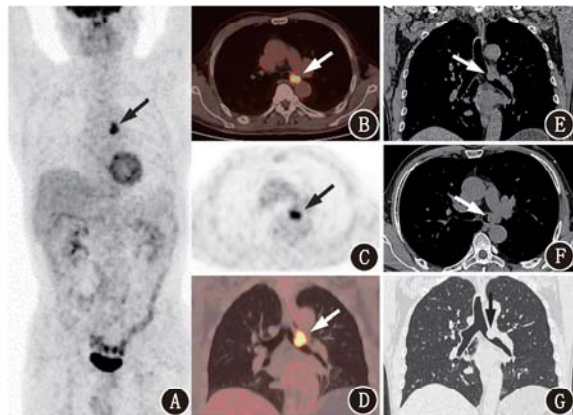


图1 Rosai-Dorfman病患者(男,60岁)¹⁸F-脱氧葡萄糖(FDG)PET/CT显像图。体部最大密度投影图(A)、横断位纵隔窗(B)、横断位PET图(C)及冠状位肺窗PET/CT融合图(D)示左侧支气管管腔内外可见结节状放射性浓聚灶(箭头示),病灶最大标准摄取值(SUV_{max})9.82,平均标准摄取值(SUV_{mean})5.96;高分辨率CT冠状位(E)和横断位纵隔窗图(F)、冠状位肺窗图(G)示左侧主支气管内可见软组织密度影(箭头示),病灶密度较均匀,累及气管壁外,病灶最大截面约1.5cm×1.9cm

v-Ki-ras2大鼠Kirsten肉瘤病毒癌基因同源基因(v-Ki-ras2 Kirsten rat sarcoma viral oncogene homolog, KRAS)、双特异性有丝分裂原激活蛋白激酶1(dual specificity mitogen-activated protein kinase kinase 1, MAP2K1)或V-raf鼠类肉瘤滤过性病毒致癌基因同源体B1(V-raf murine sarcoma viral oncogene homolog B1, BRAF)等基因突变^[3-5]。

RDD多见于儿童及青年,最常累及颈部淋巴结,一般为双侧、较大的无痛性肿块,也可累及纵隔、腋窝及腹股沟淋巴结,腹膜后淋巴结肿大少见,这种称为经典型(或结节型)RDD^[3]。约有43%的患者至少累及1个部位的结外组织或器官,如皮肤、中枢神经系统、眼眶、鼻窦、甲状腺、呼吸道、肝脏、肾脏、乳房及骨骼等^[6-7]。约23%的患者仅累及结外器官,又称为结外RDD,其中以皮肤最常见^[6,8]。呼吸系统

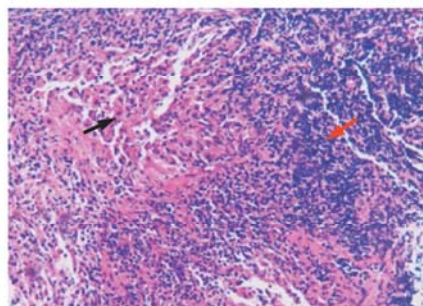


图 2 Rosai-Dorfman 病患者(男,60 岁)病理检查图(HE × 100)。可见支气管黏膜组织内见较多组织细胞(黑箭头示)、间质大量淋巴细胞(红箭头示),并可见少量多核吞噬细胞

RDD 多见于上呼吸道,主要是鼻腔、鼻窦和鼻咽部,累及下呼吸道者少见,关于气管 RDD 的¹⁸F-FDG PET/CT 显像表现鲜有报道^[9]。RDD 的临床表现与发生部位相关,发生于呼吸道的大部分患者出现呼吸困难,而本例患者主诉声音嘶哑,推测可能是病灶侵犯或推挤管腔外脂肪间隙从而使左侧喉返神经起始部受压所致,但本例患者对侧声带代偿性代谢改变尚不明显。

RDD 的影像学表现也无特异性,¹⁸F-FDG PET/CT 显像 RDD 病灶一般呈高代谢^[10-11]。发生于气管的 RDD 主要与下列疾病相鉴别。(1)气管原发性恶性肿瘤:包括鳞状细胞癌(简称鳞癌)、腺癌、腺样囊性癌、黏液表皮样癌或类癌等,其中以鳞癌最常见。上述肿瘤可以表现为腔内型、管壁型、管外型、混合型(腔内外、管壁至少包括 2 种),其中大多数患者属于腔内型。(2)淋巴瘤:起源于气管黏膜相关组织结外边缘区淋巴瘤(extranodal marginal zone lymphoma of mucosa associated lymphoid tissue, MALT)在支气管内大多为多发结节状新生物,呈浸润性生长,其他 B 细胞淋巴瘤、间变性大细胞淋巴瘤等也可侵犯气管。(3)支气管内膜结核(endobronchial tuberculosis, EBTB):结核杆菌侵袭黏膜或黏膜下层,肉芽增殖型 EBTB 患者支气管腔内可见增生的肉芽组织,呈“菜花”样或结节状向腔内突起,不同程度地阻塞管腔。(4)气管髓外浆细胞瘤:该病十分罕见,是骨髓瘤的变异形式,在晚期可以转化为多发性骨髓瘤;浆细胞瘤特征性改变是外周血检查可见血清单克隆蛋白或本周蛋白升高,骨髓穿刺或活检可见骨髓单克隆浆细胞增多。RDD 的确诊主要依靠病理及免疫组化,免疫组化特征性改变是 S-100 蛋白阳性、CD68 阳性,CD1a 阴性,本例与之相符。

RDD 的临床进程具有不可预测的反复发作和缓解的特点,其中 20%~50% 的皮肤和结节型 RDD 属于自限性疾病,会自行缓解,无需任何干预治疗。积极治疗主要针对临床症状明显、重要脏器和系统受损者。¹⁸F-FDG PET/CT 显像是全身检查,虽然其对诊断 RDD 没有特异性,但是由于 RDD 可以发生在任何组织和器官,因此其对 RDD 的分布、随访和疗效评价等有一定的积极意义^[3,12]。

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突

参 考 文 献

- [1] Rosai J, Dorfman RF. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy: a newly recognized benign clinicopathological entity [J]. Arch Pathol, 1969, 87(1): 63-70.
- [2] Emile JF, Ablu O, Fraitag S, et al. Revised classification of histiocytoses and neoplasms of the macrophage-dendritic cell lineages [J]. Blood, 2016, 127(22): 2672-2681. DOI: 10.1182/blood-2016-01-690636.
- [3] Ablu 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. DOI: 10.1182/blood-2018-03-839753.
- [4] Richardson TE, Wachsmann M, Oliver D, et al. BRAF mutation leading to central nervous system Rosai-Dorfman disease [J]. Ann Neurol, 2018, 84(1): 147-152. DOI: 10.1002/ana.25281.
- [5] Fatobene G, Haroche J, Hélias-Rodzwicz Z, et al. BRAF V600E mutation detected in a case of Rosai-Dorfman disease [J]. Haematologica, 2018, 103(8): e377-e379. DOI: 10.3324/haematol.2018.190934.
- [6] Whipple NS, Marion LL, Dansie DM, et al. [¹⁸F]FDG-PET for evaluating pediatric Rosai-Dorfman disease [J]. Pediatr Hematol Oncol, 2018, 22: 1-4. DOI: 10.1080/08880018.2018.1484828.
- [7] 关建中,刘翠玉,曲雪廷,等. 结外椎管 Rosai-Dorfman 病¹⁸F-FDG PET/CT 显像一例 [J]. 中华核医学与分子影像学杂志, 2017, 37(8): 494-495. DOI: 10.3760/cma.j.issn.2095-2848.2017.08.011.
- [8] Guan JZ, Liu CY, Qu XT, et al. ¹⁸F-FDG PET/CT imaging of extranodal Rosai-Dorfman disease of the spinal canal: a case report [J]. Chin J Nucl Med Mol Imaging, 2017, 37(8): 494-495. DOI: 10.3760/cma.j.issn.2095-2848.2017.08.011.
- [9] Al-Khateeb TH. Cutaneous Rosai-Dorfman disease of the face: a comprehensive literature review and case report [J]. J Oral Maxillofac Surg, 2016, 74(3): 528-540. DOI: 10.1016/j.joms.2015.09.017.
- [10] 董宇杰,穆晶,蔡毅然,等. 气管原发性窦组织细胞增多症一例报道并文献复习 [J]. 中华结核和呼吸杂志, 2013, 36(7): 501-505. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1001-0939.2013.07.007.
- [11] Dong YJ, Mu J, Cai YR, et al. Primary sinus histiocytosis of the trachea: a case report and review of literature [J]. Chin J Tuberc Respir Dis, 2013, 36(7): 501-505. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1001-0939.2013.07.007.
- [12] Dhull VS, Passah A, Rana N, et al. ¹⁸F-FDG PET/CT of widespread Rosai-Dorfman disease [J]. Clin Nucl Med, 2016, 41(1): 57-59. DOI: 10.1097/RLU.0000000000001002.
- [13] Pucar D, Laskin WB, Saperstein L. Isolated multinodular soft-tissue Rosai-Dorfman disease on FDG PET/CT [J]. Clin Nucl Med, 2018, 43(2): e53-e55. DOI: 10.1097/RLU.0000000000001921.
- [14] Albano D, Bosio G, Bertagna F. ¹⁸F-FDG PET/CT follow-up of Rosai-Dorfman disease [J]. Clin Nucl Med, 2015, 40(8): e420-422. DOI: 10.1097/RLU.0000000000000000.

(收稿日期:2019-05-23)