

## · 临床病理(例)讨论 ·

## 发作性左上肢麻木 无力 头痛

郑博文 杨英麦 刘彩燕 高山 高晶 崔丽英

【关键词】 组织细胞增多症; 中枢神经系统; 病例报告

【Key words】 Histiocytosis; Central nervous system; Case reports

**A 46-year-old male with paroxysmal numbness and weakness of left upper limb and headache**

ZHENG Bo-wen, YANG Ying-mai, LIU Cai-yan, GAO Shan, GAO Jing, CUI Li-ying

Department of Neurology, Peking Union Medical College Hospital, Chinese Academy of Medical Sciences and Peking Union Medical College, Beijing 100730, China

Corresponding author: CUI Li-ying (Email: pumhcui@yahoo.com)

## 病历摘要

患者 男性,46 岁。主因发作性左上肢麻木、无力 6 个月,发作性头痛 2 月余,于 2013 年 8 月 16 日入院。患者 6 个月前(2013 年 2 月)无明显诱因出现发作性左上肢麻木、无力,每次发作持续数分钟,共发作 10 次,未予处理。2 个月前(2013 年 5 月 27 日)出现右眼黑影伴右侧头部闷痛,约 4 h 后出现左上肢麻木、无力,持续 12 h 后自行缓解,尺侧两手指轻度麻木。病程中无复视,无视力、视野改变。至当地医院就诊(2013 年 6 月),体格检查神志清楚,语言流利,神经系统检查未见阳性体征。头部 MRI 检查显示,右侧额顶叶交界区、中央前回,左侧颞叶、半卵圆中心和脑桥异常信号,增强后病灶呈多发斑片状或结节样强化(图 1)。全身 PET 显像提示颅内多发混杂密度影,伴部分病变局灶性  $^{18}\text{F}$ -FDG 代谢升高,不排除恶性病变;右肺中叶少许条索状影,前纵隔密度略升高,余未见明显异常。实验室检查血清肿瘤标志物阴性,未予治疗。此后(2013 年 6 月 13 日)再次出现右眼黑影伴右眼眶疼痛,持续数分钟后自行缓解。约 1 个月后(2013 年 7 月 15 日)至我院神经外科于神经导航下行颅内病变组织活检术。术后病理报告:(右侧顶叶)大量组织细胞,血管周围淋巴细胞呈“套袖”样;可见增生的神经胶质细胞和 Rosenthal 纤维,考虑为脱髓鞘病变慢性期伴胶质疤痕形成(图 2a, 2b)。免疫组织化学染色 Ki-67 抗原标记指数约为 1%,病变组织 S-100 蛋白(S-100)、胶质纤维酸性蛋白(GFAP)和 CD68 表达阳性(图 2c, 2d),散在表达上皮膜抗原(EMA)、CD20 和 CD3,血管壁表达 CD34,神经微丝蛋白(NF)、神经元核抗原(NeuN)和平滑肌肌动蛋白(SMA)表达阴性;特殊染色甲苯胺蓝呈散在阳

性,高碘酸-雪夫(PAS)染色阴性。首都医科大学宣武医院(2013 年 7 月 29 日)会诊:建议排除组织细胞增生性病变。活检术后予丙戊酸钠缓释剂[德巴金,0.50 g(2 次/d)]和卡马西平[得理多,200 mg(2 次/d)]预防癫痫。1 周前出现左手震颤,为进一步明确诊断与治疗收入我院神经科。患者病程中有发作性头晕、行走不稳,持续数秒缓解,共发作数次,无发热。饮食、精神尚可,睡眠增多,大便正常,尿量 2000 ml/d,体重无明显改变。

既往史 患者 10 年前(2002 年)曾经出现多尿、多饮,血清泌乳素升高(> 正常参考值 3 倍)情况。外院 MRI 显示,垂体柄增粗伴垂体后缘高信号消失,不排除朗格汉斯细胞组织细胞增生症,临床诊断尿崩症。规律肌肉注射长效尿崩停(24 U, 1 次/5~6 d),尿量约 2000 ml/d。2012 年行肛周脓肿手术。否认结核病、乙型肝炎等传染病病史或接触史。

个人史 生于河北,长期在大庆油田从事研究工作。否认疫区、明确毒物接触史;否认吸烟嗜好,偶饮酒。

家族史 其父患高血压,其母患高血压、乳腺癌。否认家族中类似疾病病史。

入院后体格检查 发育正常,体形中等。全身浅表淋巴结未触及,心、肺、腹部检查未见明显异常。神志清楚、语言流利,高级智能粗测无明显异常。左侧面部针刺觉可疑异常,其余脑神经检查未见异常。四肢肌力、肌张力基本正常,四肢腱反射对称适中。左侧 Chaddock 征可疑阳性,双侧掌颌反射阳性,左手轻微震颤;双侧指鼻试验稳准,左侧快复轮替动作略笨拙,双侧跟-膝-胫试验基本正常。深、浅感觉未见异常。脑膜刺激征阴性。

诊断与治疗经过 实验室检查血尿便常规、肝肾功能试验、红细胞沉降率、糖化血红蛋白、叶酸、维生素 B<sub>12</sub>;甲状腺功能试验、甲状腺抗体、抗核抗体(ANA)3 项、抗可提取性核抗原(ENA)抗体(4 项 + 7 项)、水通道蛋白 4(AQP4)、视神经脊髓炎(NMO)抗体;血清肺吸虫、肝吸虫、血吸虫、肝包虫,脑囊虫、曼氏裂头蚴,广州管圆线虫 IgG 抗体,弓形虫 IgG、IgM

doi: 10.3969/j.issn.1672-6731.2014.04.019

作者单位:100730 中国医学科学院 北京协和医学院 北京协和医院神经科

通讯作者:崔丽英(Email:pumhcui@yahoo.com)

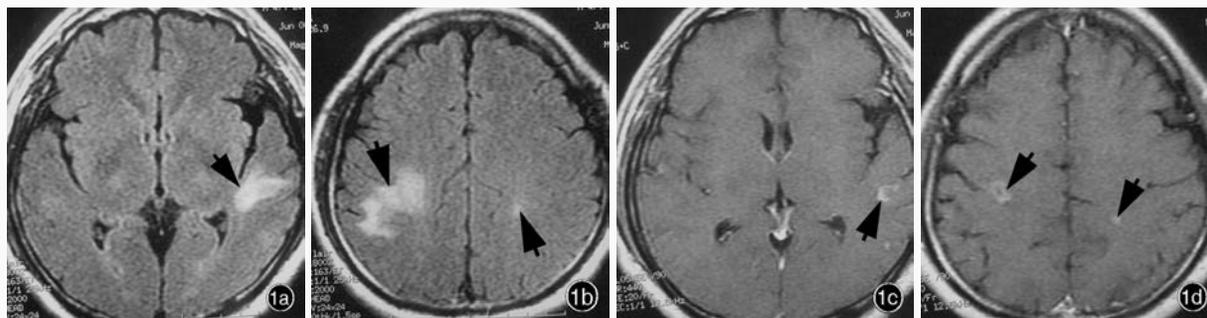


图 1 头部 MRI 检查所见 1a, 1b 横断面 FLAIR 显示, 左侧颞叶、半卵圆中心, 右侧额顶叶交界区、中央前回异常高信号(箭头所示) 1c, 1d 横断面增强 T<sub>1</sub>WI 扫描, 左侧颞叶、半卵圆中心, 右额顶叶交界区、中央前回多发斑片状和结节样强化灶(箭头所示)

**Figure 1** Cranial MRI findings. Axial FLAIR revealed abnormal signal of left temporal lobe, left centrum semiovale, junction of right frontal and parietal lobes and precentral gyrus (arrows indicate; Panel 1a, 1b). Axial enhanced T<sub>1</sub>WI revealed multiple patchy and nodular enhancement in the same regions (arrows indicate; Panel 1c, 1d).

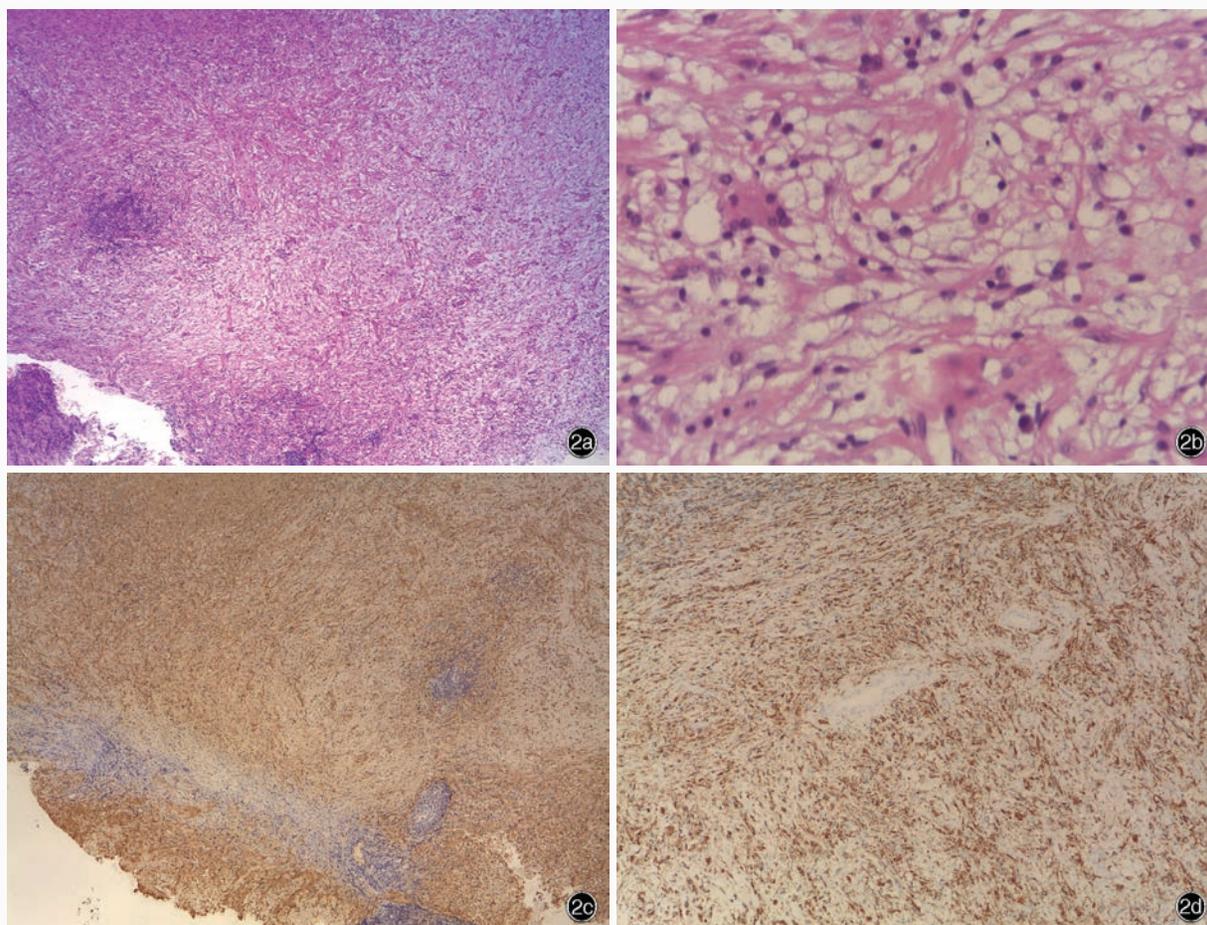


图 2 光学显微镜观察所见 2a 可见大量组织细胞, 血管周围淋巴细胞呈“套袖”样, 局部可见吞噬淋巴细胞现象, 亦可见增生的神经胶质细胞和 Rosenthal 纤维 HE 染色 ×40 2b 可见大量组织细胞, 局部可见吞噬淋巴细胞现象 HE 染色 ×400 2c 组织细胞胞质 S-100 蛋白表达阳性 免疫组织化学染色(ABC 法) ×40 2d 组织细胞胞质 CD68 表达阳性 免疫组织化学染色(ABC 法) ×40

**Figure 2** Optical microscopy findings. Massive histiocytes, lymphatic cuff around the blood vessels, phagocytosis of lymphocytes, proliferation of glial cells and Rosenthal fiber could be seen HE staining ×40 (Panel 2a). A large number of histiocytes and partial phagocytosis of lymphocytes could be seen HE staining ×400 (Panel 2b). S-100 protein (Panel 2c) and CD68 (Panel 2d) were positive in cytoplasm. Immunohistochemical staining (ABC) ×40

抗体, 抗 EB 病毒抗体; 血清肿瘤标志物、免疫固定电泳、免疫荧光病理 5 项(抗 Hu-Yo-Ri 抗体)、胰岛素样生长因子(IGF),

促肾上腺皮质激素(ACTH)、血浆皮质醇、24 h 尿皮质醇等各项指标均于正常值范围。血清促黄体生成素 16.92 U/L(0~

11.10 U/L)、促卵泡激素 47.70 U/L(0~20.30 U/L)、催乳素 835.28 mIU/L(44.52~248.04 mIU/L)、睾酮 3.84 nmol/L(12.42~42.23 nmol/L)。腰椎穿刺脑脊液检查常规、化合物、细胞学、寡克隆区带(OB),以及细菌涂片、药敏试验、真菌涂片、墨汁染色、抗酸染色、抗 Lyme 病 IgG 抗体(免疫印迹法)、隐球菌抗原、TORCH(10 项)、免疫荧光病理 5 项(抗 Hu-Yo-Ri 抗体)、梅毒特异性抗体、快速血浆反应素试验(RPR)均未见异常。骨髓细胞形态学及组织活检基本正常。头部 MRI 提示,右侧颅板活检术后改变,右侧顶叶活检术区水肿较前明显减轻;增强扫描双侧额顶颞枕叶多发斑点状和结节样强化(图 3)。脑电图提示中度异常脑电活动。甲状腺超声显示,甲状腺右叶下极实性结节伴可疑微小钙化,颈部未见异常肿大淋巴结。淋巴结超声提示,双侧腹股沟淋巴结可见,左侧较大者 1.10 cm×0.30 cm、右侧较大者 2.50 cm×0.30 cm,皮髓质分界清楚;双侧腋下淋巴结可见,左侧较大者 1.70 cm×0.50 cm、右侧较大者 1.80 cm×0.70 cm。肝、胆、胰、脾超声提示轻度脂肪肝。肾、输尿管、膀胱、前列腺超声未见异常。胸、腹、盆腔 CT 扫描提示,右肺中下叶少许条索状影,左下肺胸膜局限性增厚,肝右叶低密度影。脑组织活检标本组织形态学观察,颅内占位性病变更可见大量组织细胞,血管周围淋巴细胞呈“套袖”样改变,局部可见吞噬淋巴细胞现象,亦可见增生的神经胶质细胞和 Rosenthal 纤维;免疫组织化学染色,病变组织 CD1a 表达阴性(图 4),CD163、S-100 蛋白表达阳性,散在表达 MAC387。该例患者组织形态学欠典型,经我院专家讨论考虑中枢神经系统组织细胞增生症,其免疫表型可能与 Rosai-Dorfman 病相符。结合患者临床表现、头部 MRI 和病理结果,临床诊断为中枢神经系统组织细胞增生症;Rosai-Dorfman 病可能;尿崩症。继续应用丙戊酸钠缓释剂和卡马西平预防癫痫,根据内分泌科会诊意见停用长效尿崩停,同时服用醋酸去氨加压素片(弥凝) 0.05 mg(3 次/d),按血液科会诊意见加服地塞米松 4 mg(2 次/d),7 d 后调整为泼尼松 40 mg(1 次/d)口服,同时辅助补钾、补钙、抑制胃酸、保护胃黏膜等治疗。该例患者出院后 *B-raf* 基因 V600E 突变检测回报阳性。

### 临床讨论

**神经内科主治医师** 患者所表现的发作性左上肢无力,提示右侧中央前回受累。右眼黑影,不排除血管机制如眼底动脉、颈内动脉病变;亦可考虑枕叶邻近病灶,但 MRI 未发现左侧枕叶病灶。双侧掌颌反射阳性,定位于双侧皮质脑干束;头痛无特异性;尿崩、激素水平异常,定位于垂体。结合影像学结果,考虑为颅内多发病灶。该例患者临床表现为右侧眼眶、头部疼痛,右眼黑影,呈发作性,伴左上肢不灵活感,影像学提示颅内多发占位性病变,定性诊断首先考虑:(1)增生性疾病。如组织细胞增生症、肿瘤、胶质瘤。组织细胞增生症

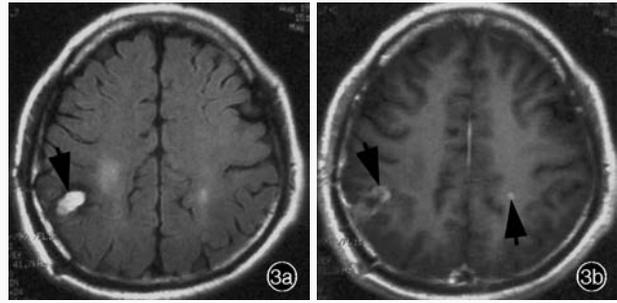


图 3 头部 MRI 检查所见 3a 横断面 FLAIR 成像显示,右侧颅板活检术后改变,右侧顶叶活检术区水肿程度较前明显减轻(箭头所示) 3b 横断面增强 T<sub>1</sub>WI 显示,双侧额顶颞枕叶多发斑点状和结节样强化灶(箭头所示)

**Figure 3** Cranial MRI findings. Axial FLAIR revealed edema of the right parietal lobe reduced significantly after the brain biopsy (arrow indicates, Panel 3a). Axial enhanced T<sub>1</sub>WI revealed multiple patchy and nodular enhancement of bilateral frontal, parietal, temporal and occipital lobes (arrows indicate, Panel 3b).

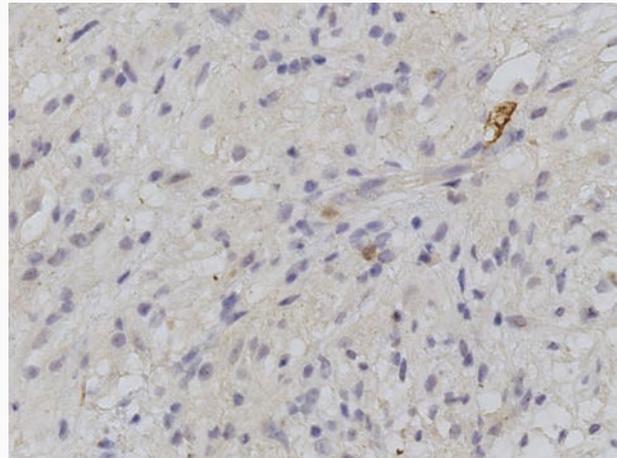


图 4 光学显微镜观察可见组织细胞胞质 CD1a 表达阴性 免疫组织化学染色(ABC法) × 200

**Figure 4** Optical microscopy findings showed CD1a was negative in cytoplasm. Immunohistochemical staining (ABC) × 200

主要位于颅底,应注意与结节病、颅内感染、肿瘤相鉴别;淋巴瘤无特异性,可见于脑膜、皮质、白质,与胶质瘤相比,其水肿不突出;胶质瘤占位效应明显,而邻近皮质多灶性病变更少见,弥漫性胶质瘤可表现为多灶性病变更,而且因肿瘤呈弥漫性生长,占位效应可不明显,但脑组织活检未明确提示肿瘤。(2)炎症。感染性炎症包括细菌、病毒、结核分枝杆菌、真菌等微生物导致的中枢神经系统感染,呈占位效应,常伴发热等全身症状。梅毒、结核病可累及血管,以血管炎多见,以发作性症状为主,如短暂性脑缺血发作、癫痫,血管机制更易解释。非感染性炎症包括中枢神经系统血管炎、结缔组织继发性血管炎、脱髓鞘病变,此类炎症较少见结节样强化,多呈点状或线状,沿脑沟、脑回分布,其中血管炎患者临床进展、病灶部位可用血管机制解释;结缔组织继发性血管炎无全身免疫反应,常规筛查即可排除诊断;脱髓鞘病变中急性播散

性脑脊髓炎(ADEM)可有类似病灶,但呈急性进展病程,故不支持诊断;多发性硬化病程不相符,病灶多位于脑室周围,垂直于脑室;视神经脊髓炎以发作性右眼黑影为主,该例患者并非视神经脊髓炎的典型表现,亦无脊髓体征。(3)静脉系统疾病。病灶位于双侧大脑半球,脑干、半卵圆中心亦可见病灶,故不支持诊断。影像学检查不支持静脉窦病变,病灶分散,亦不支持浅表静脉病变。

**神经科教授** 结合该例患者病史、临床症状与体征、影像学 and 病理表现,以及免疫组织化学染色结果,临床考虑中枢神经系统组织细胞增生症和 Rosai-Dorfman 病可能。患者有尿崩症病史,垂体 MRI 提示垂体柄增粗,无明显强化,故尿崩症、Rosai-Dorfman 病可以用一元论解释。其治疗原则为:(1)鉴于患者病灶呈多发性,幕上、幕下均受累,若采取全脑放射治疗(WBRT)对患者伤害较大且此方面临床经验尚少。(2)可采取短时间激素试验性治疗,若病情加重则应及时停用。(3)亦可观察。

**神经科主治医师** 该例患者临床症状轻微,影像学表现严重,常规辅助检查无特异性,病理诊断中枢神经系统组织细胞增生症, Rosai-Dorfman 病可能。Rosai-Dorfman 病又称窦组织细胞增生症伴巨大淋巴结病,多发生于淋巴结内,亦可同时累及淋巴结及结外组织,甚至可单独发生于淋巴结外而不伴淋巴结肿大。典型表现是与硬脑(脊)膜相连的单灶或多灶性病变,主要发生于鞍区、矢状窦旁区、岩斜坡区、海绵窦或颅后窝等,少数病灶可位于脊髓或脑实质内;临床表现为头痛、癫痫、脑神经麻痹、轻度偏瘫、言语障碍等症状,以及垂体功能障碍等影像学表现,缺乏特异性,CT 显示病灶呈等或低密度影,伴周围组织水肿;T<sub>1</sub>WI 呈等或略低信号、T<sub>2</sub>WI 为等或略高信号;增强后病灶呈均一或环状强化,由于病灶多与脑(脊)膜和室管膜相连,易误诊为脑膜瘤或室管膜瘤,病变组织由大量淋巴细胞、浆细胞和组织细胞构成,并呈“明暗”相间的组织学特征,组织细胞 S-100 蛋白和 CD68 表达阳性,部分组织细胞内可见吞噬淋巴细胞现象。对于病灶孤立者,可行外科手术切除,术后辅助放射治疗、药物化疗或激素治疗;化疗药物采用激素、环磷酰胺(CTX)、长春新碱。该例患者为颅内多发病灶,外科手术和放射治疗风险较高,予激素治疗 2 个月症状无明显变化,还应长期随访疗效,并通过 MRI 监测病情进展,同时观察体内激素水平变化。

## 讨 论

Rosai-Dorfman 病(RDD)又称窦组织细胞增生症伴巨大淋巴结病(SHML),1969 年由 Rosai 和 Dorfman<sup>[1]</sup> 确定为一独立疾病,属非朗格汉斯细胞组织细胞增生症范畴。其病因和发病机制尚不明确,可能与自身免疫异常和感染有关<sup>[2]</sup>。该病常伴自身免疫性疾病,如甲状腺功能减退、自身免疫性溶血性贫血等。有研究显示, Rosai-Dorfman 病患者存在 IgG4 沉积<sup>[3]</sup>。有学者发现, Rosai-Dorfman 病患者单核巨噬细胞功能异常,如单核巨噬细胞特异性抗原标志物 C68PG-M1、

CD163、巨噬细胞集落刺激因子异常,故认为单核巨噬细胞功能异常可能与发病有关<sup>[4]</sup>。有学者在 Rosai-Dorfman 病患者的肾组织标本中发现人类单纯疱疹病毒 6 型(HHV-6)晚期抗原阳性<sup>[1,5-7]</sup>;流行病学研究提示,该病可能与 HHV-6 和 EB 病毒感染有关<sup>[4]</sup>。

Rosai-Dorfman 病常见于 30~40 岁成年人,男女之比为 1:1.71,大多发生于淋巴结内,淋巴结外约占 43%,可同时累及淋巴结及结外组织,亦有单独发生于淋巴结外而不伴淋巴结肿大者;可见于皮肤、眼、鼻咽部、呼吸道、胃肠道、骨骼和腺体组织,亦可见于中枢神经系统<sup>[1,8]</sup>。但仅中枢神经系统受累而无全身淋巴结病的病例极为罕见,低于 5%<sup>[9]</sup>。其临床表现取决于受累器官,在中枢神经系统,病变可累及脊髓和颅底的硬膜外和硬膜下组织,病灶主要位于大脑凸面矢状位、鞍上、海绵窦和岩骨斜坡,幕上病变明显多于幕下病变,大部分病变都有脑膜附着并侵犯脑膜,颅骨和脑实质受累少见<sup>[10]</sup>。发生于中枢神经系统患者的临床症状与病变位置有关,以头痛、癫痫发作及神经功能障碍等为首发症状,其中头痛最为常见;鞍区受累者可表现为口干、多饮、多尿和闭经等一系列内分泌症状及视力下降,累及脑实质者则表现为癫痫发作、头痛等症状。

Rosai-Dorfman 病以淋巴窦广泛扩张为病理特征,窦内充满增生的组织细胞和淋巴细胞吞噬现象,增生的组织细胞与富于成熟淋巴细胞和浆细胞形成“明暗”相间的组织学特征,偶见嗜酸性粒细胞<sup>[5-6]</sup>。其中最具有特征性的表现,是低倍镜下病变区域呈淡染区与深染区相间的不规则片状分布;高倍镜下可见胞质丰富的组织细胞,并可见圆形或椭圆形泡状胞核,同时吞噬数量不等的淋巴细胞、浆细胞和中性粒细胞,称为“伸入现象”<sup>[11]</sup>,个别细胞吞噬炎性细胞较多时可掩盖自身胞核而呈“豆袋”样。由于窦细胞起源特征,免疫组织化学 S-100 蛋白和 CD68 表达阳性,CD1a 表达阴性,可与朗格汉斯细胞组织细胞增生症相鉴别。

中枢神经系统 Rosai-Dorfman 病影像学表现缺乏特异性,呈现不规则形状。CT 呈现分叶状和不规则的中至高密度影,伴周围组织水肿,病灶均匀强化,可浸润骨组织,无钙化。MRI 检查,T<sub>1</sub>WI 呈等或稍低信号、T<sub>2</sub>WI 呈等或稍高信号,伴周围组织水肿,增强后呈均一或环状强化<sup>[12-13]</sup>;由于病灶与脑膜关系密切,增强扫描也可呈现类似“脑膜尾征”的假象,但强化程度明显高于脑膜瘤,与周围硬脑膜一致,因此易误诊为脑膜瘤等<sup>[13]</sup>。

中枢神经系统 Rosai-Dorfman 病的诊断主要依靠组织病理学和免疫组织化学染色(S-100 蛋白、CD68 表达阳性,CD1a 表达阴性),但应注意与以下疾病相鉴别:(1)脑膜瘤。二者均与脑膜紧密粘连,基于脑膜生长,血供丰富,因此仅凭影像学表现极难区别,唯有病理检查可资鉴别。脑膜瘤组织中缺乏“明暗”相间的特征性组织学改变、Rosai-Dorfman 细胞和炎性细胞“伸入现象”,并常有漩涡状和砂砾体样结构,组织细胞上皮膜抗原和波形蛋白表达阳性,S-100 蛋白和 CD68 表达

阴性。(2)朗格汉斯细胞组织细胞增生症。主要发生于婴幼儿和青少年。组织病理学以朗格汉斯细胞增生为特征,可伴嗜酸性粒细胞增多,并可见多核巨细胞,朗格汉斯细胞胞核有明显核沟,呈“咖啡豆”样,无淋巴细胞“伸入现象”,S-100蛋白和CD1a均表达阳性。(3)慢性炎症。慢性肉芽肿性炎症表现为组织细胞、淋巴细胞和浆细胞等慢性炎性细胞混合性增生,低倍镜下可见类似Rosai-Dorfman病“明暗”相间分布的结构;高倍镜下显示增生的组织细胞体积较小,未见“伸入现象”,组织细胞S-100蛋白表达阴性。(4)淋巴细胞性垂体炎。发生于鞍区的Rosai-Dorfman病,若病灶呈非浸润性生长,仅局限于鞍区内的较小病灶极易误诊为淋巴细胞性垂体炎。二者均可表现为头痛、恶心、呕吐、视力下降,以及垂体功能障碍症状与体征,这也是造成误诊的原因。淋巴细胞性垂体炎患者极少发热、红细胞沉降率增快、白细胞计数增加和异常球蛋白增多。光学显微镜下可见垂体细胞间有大量慢性炎性细胞弥漫性浸润,淋巴细胞和垂体细胞标志物检测阳性。此外,需与垂体瘤、中枢神经系统淋巴瘤或转移瘤,以及垂体Rathke裂囊肿等相鉴别。

Rosai-Dorfman病目前尚无有效治疗方法,应根据病情严重程度和受累器官不同而采取不同的治疗方案。对于中枢神经系统Rosai-Dorfman病,由于存在颅内压升高和病灶局部压迫症状,其最佳治疗方法为外科手术[5-6,8,14-15]。据文献报道,未全切除者,术后复发率较高。对于复发或未全切除者,术后应辅助激素治疗和(或)药物化疗[5-6,8]。Wang等<sup>[16]</sup>报告2例术后复发病例,经低剂量放射治疗和激素治疗,神经系统症状得到明显改善,局部病灶明显缩小。目前临床所采取的药物治疗或激素治疗效果尚不十分确定,对于原发病灶而言,仅行姑息性手术治疗为最佳方法,可根据术后随访和病情变化以确定下一步治疗策略。

本文病例仅损害中枢神经系统,临床表现多样,症状与体征、影像学表现缺乏特异性,易发生漏诊或误诊。因此,对于呈急性或亚急性发病,病程呈良性进展,伴或不伴神经系统症状与体征,影像学发现基于脑(脊)膜生长的单发或多发病灶,特别是鞍区病灶,应考虑Rosai-Dorfman病可能。积极行脑组织活检,以期尽早明确诊断、积极治疗,改善预后。

本文病例按Rosai-Dorfman病予激素治疗后,症状与体征无改善。免疫组织化学染色、荧光原位杂交和Western blotting检测同时阳性方可明确诊断Rosai-Dorfman病,该例患者仅免疫组织化学染色阳性,尚不能明确诊断,可能CD1a表达呈假阴性,且*B-raf*基因V600E突变检测阳性结果仅支持组织细胞增生症,因此目前尚不能诊断Rosai-Dorfman病,仅可诊断组织细胞增生症,仍需长期随访观察。

#### 参 考 文 献

- [1] Rosai J, Dorfman RF. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy: a newly recognized benign clinicopathological entity. *Arch Pathol*, 1969, 87:63-70.
- [2] Zhang XL, Guo W, Xu XJ, Chen P, Lin YY, Lin GY, Wang AM, Feng XG. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy: 1 case report. *Zhonghua Nei Ke Za Zhi*, 2013, 52:337-388. [张小立, 郭雯, 徐向进, 陈频, 林忆阳, 林桂英, 王爱民, 冯修高. 窦组织细胞增生症伴巨大淋巴结病一例. *中华内科杂志*, 2013, 52:337-388.]
- [3] Roberts SS, Attanoos RL. IgG4<sup>+</sup> Rosai-Dorfman disease of the lung. *Histopathology*, 2010, 56:662-664.
- [4] Yu JB, Liu WP, Zuo Z, Tang Y, Liao DY, Ji H, Bai YQ, Li SH, Lu CQ, Luo HB. Roasi - Dorfman disease: clinicopathologic, immunohistochemical and etiologic study of 16 cases. *Zhonghua Bing Li Xue Za Zhi*, 2007, 36:33-38. [于建渤, 刘卫平, 左卓, 唐源, 廖殿英, 纪洪, 白燕琼, 李世辉, 鲁常青, 罗红波. Rosai-Dorfman病的临床病理、免疫表型和病原学观察. *中华病理学杂志*, 2007, 36:33-38.]
- [5] Foucar E, Rosai J, Dorfman R. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease): review of the entity. *Semin Diagn Pathol*, 1990, 7:19-73.
- [6] Adeleye AO, Amir G, Fraifeld S, Shoshan Y, Umansky F, Spektor S. Diagnosis and management of Rosai-Dorfman disease involving the central nervous system. *Neurol Res*, 2010, 32:572-578.
- [7] Zhou LF, Chen L, Zhu Q, Wang C, Xu H, Cui XF, Jiang LF, He SH, Huang M, Yin KS. Unusual life-threatening Rosai-Dorfman disease of the trachea: role of NF- $\kappa$ B. *Thorax*, 2010, 65:927-929.
- [8] Kong YY, Kong JC, Shi DR, Lu HF, Zhu XZ, Wang J, Chen ZW. Cutaneous Rosai - Dorfman disease: a clinical and histopathologic study of 25 cases in China. *Am J Surg Pathol*, 2007, 31:341-350.
- [9] Abdel-Razek M, Matter GA, Azab WA, Katchy KC, Mallik AA. Isolated intracranial Rosai-Dorfman disease: report of two cases and a review of the literature. *Turk Neurosurg*, 2013, 23:509-513.
- [10] Chen X, Cao YQ, Zhou XP. Primary intracranial Rosai-Dorfman disease: 1 case report. *Zhonghua Shen Jing Wai Ke Ji Bing Yan Jiu Za Zhi*, 2010, 9:560-561. [陈鑫, 曹依群, 周晓平. 颅内原发性Rosai-Dorfman病1例报告. *中华神经外科疾病研究杂志*, 2010, 9:560-561.]
- [11] Demicco EG, Rosenberg AE, Björnsson J, Rybak LD, Unni KK, Nielsen GP. Primary Rosai - Dorfman disease of bone: a clinicopathologic study of 15 cases. *Am J Surg Pathol*, 2010, 34:1324-1333.
- [12] Antuña Ramos A, Alvarez Vega MA, Alles JV, Antuña Garcia MJ, Meilán Martínez A. Multiple involvement of the central nervous system in Rosai - Dorfman disease. *Pediatr Neurol*, 2012, 46:54-56.
- [13] Raslan OA, Schellingerhout D, Fuller GN, Ketonen LM. Rosai-Dorfman disease in neuroradiology: imaging findings in a series of 10 patients. *AJR Am J Roentgenol*, 2011, 196:W187-193.
- [14] Chen MY, Gao X, Jiang CC. Primary Rosai-Dorfman disease in central nervous system: 4 cases report. *Zhongguo Shen Jing Jing Shen Ji Bing Za Zhi*, 2010, 36:55. [陈明宇, 高翔, 江澄川. 原发于中枢系统中的Rosai-Dorfman病(4例报告). *中国神经精神疾病杂志*, 2010, 36:55.]
- [15] Wang K, Wu Z, Hao SY, Wang L, Zhang LW, Zhang JT. Intra-extracranial communicated Rosai - Dorfman disease: 1 case report and review of literature. *Zhonghua Shen Jing Wai Ke Za Zhi*, 2013, 29:618-620. [王科, 吴震, 郝淑煜, 王亮, 张力伟, 张俊廷. 颅内外沟通性Rosai-Dorfman病一例并文献复习. *中华神经外科杂志*, 2013, 29:618-620.]
- [16] Wang F, Qiao G, Lou X, Song X, Chen W. Intracranial recurrences of Rosai-Dorfman disease in the sellar region: two illustrative cases. *Acta Neurochir (Wien)*, 2011, 153:859-867. (收稿日期:2014-03-02)