论著

小儿肺朗格汉斯细 胞增生症CT表现及 其诊断价值

郑州大学附属儿童医院

(河南 郑州 450000)

康乐乐 陈志平 时胜利

【摘要】目的 总结分析不同病理时期小 儿肺朗格汉斯细胞增生症的CT影像学表 现,加深对该病认识,提高诊断及鉴别诊 断水平。方法 提取26例经病理实验室确 诊为朗格汉斯细胞增生症患儿的肺部影像 学资料,按浸润时期及浸润程度进行归 类,分析观察其影像学特点。结果 两肺 浸润部位以中上肺野最为显著,肺部结节 和(或)囊泡出现几率最高,共16例:结节 与囊泡共存者8例;囊泡单独出现并无结 节者5例; 仅有结节而无囊泡者3例; 双肺 弥漫性含气囊腔,呈蜂窝状者5例;余下5 例CT表现并不典型: 有3例仅表现为小叶 间隔增厚,2例表现为两肺透过度不均, 局部呈磨玻璃样改变。结论 肺朗格汉斯 细胞增生症的CT影像学表现多样,但结节 与囊泡的出现几率最高,且以中上肺野居 多,在诊断中有重要价值。

【关键词】朗格汉斯细胞增生症;体层摄 影术,X线计算机;诊断 【中图分类号】R563 【文献标识码】A DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2020.01.025

通讯作者:康乐乐

The Children Pulmonary Langehans Cell Histiocytosis CT Manifestations and Its Diagnosis Value

KANG Le-le, CHEN Zhi-ping, SHI Sheng-li. Department of Radiology, Children's Hospital Affiliated to Zhengzhou University, Zhengzhou 450000, Henan Province, China

[Abstract] Objective Summarize and analyze the CT imaging manifestations of Pulmonary Langerhans cell histiocytosis in children at different pathological stages so as to deepen the understanding of the disease and to improve diagnosis and differential diagnosis. *Methods* Lung imaging data of 26 children diagnosed with Langerhans cell histiocytosis in pathology laboratory were selected and classified according to the infiltration time and degree of infiltration, after which their imaging features were analyzed. *Results* The infiltrating parts of the two lungs were most marked in the upper-middle lung field, with the highest incidence of pulmonary nodules and/or vesicles. A total of 16 cases were found: coexistence of nodules and vesicles in 8 cases, vesicles alone without nodules 5 cases; nodule alone without vesicles 3 cases; 5 cases with diffuse and alveolate air cavity in both lungs; atypical CT findings in remaining 5 cases: only 3 cases showed interlobular septal thickening, 2 cases inhomogeneous permeability with local hyaline degeneration. *Conclusion* CT imaging of pulmonary Langerhans cell histiocytosis is diverse, but the occurrence of nodules and vesicles is the highest with the majority of them in the upper-middle lung fields, which is of vital value for diagnosis.

[Key words] Langerhans Cell Histiocytosis; Tomography; X-ray Computed; Diagnosis

朗格汉斯细胞增生症(langerhans cell histiocytosis, LCH)是 以器官内大量活化的朗格汉斯细胞增生、浸润为标志,一种少见的以 单核-吞噬细胞系统特定的树突细胞增生为特点的疾病^[1]。肺朗格汉斯 细胞增生症(pulmonary langerhans cell histiocytosis, PLCH)是 LCH患儿主要的死因之一^[2],临床体征表现隐匿,加上小儿临床问诊的 局限性,极易误诊、漏诊。现收集分析本院2010年4月~2017年11月经 病理确诊的26例LCH患儿的影像资料,回顾分析不同病理时期PLCH的影 像学表现,旨在提高对该病的影像学认识,协助临床准确诊断,制定 针对性治疗方案。

1 资料与方法

1.1 一般资料 提取我院2010年4月至2017年11月26例经病理确诊 为LCH患儿的病例资料,男18例,女8例,男女比例2.25:1,发病年龄1 月6天~6岁2月不等,中位年龄1岁8月。病程3周至3年2月不等。15例 有复诊记录,遵医嘱规范治疗后,5例肺部病变范围逐渐缩小好转; 8例肺部病灶未再进展,但也无明显好转;2例病情难以控制,进展迅速,最终出现呼吸困难而死亡。余11例暂无复诊记录。本组患儿病例 中肺部受累外,合并有皮肤受累者最多,有19例(73%),其次为骨受 累,14例(53.8%),肝受累有12例(46%),淋巴结受累6例(23%),胸腺 受累6例(23%),脾受累最少,仅5例(19%)。

1.2 仪器与方法 采用Philips Brillance 256排螺旋CT连续容积扫描。扫描范围由声门下至膈肌。扫描参数: 100kV, 76mA, 螺距 0.8, 准直22mm, FOV: 250mm×250mm, 矩阵512×512。扫描完成后,

采用Philips EBW工作站进行图 像后处理,分别用不同窗宽、 窗位观察。参数为:肺窗(W/ C:1600/-600),纵隔窗(W/C: 360/60)。

2 结 果

肺部CT表现多样,均有不同 程度的间质性改变。影像学随不 同的病理时期而变化:早期,富 细胞期(6例): 朗格汉斯细胞向外 渗出,造成肺间质增厚,进而引 起气道狭窄、气体滞留,影像学 表现为肺野透过度不均,局限性 或弥漫性磨玻璃影与小叶过度充 气(图1),沿肺纹理走形逐渐出现 网点状密度增高影且往往伴有小 叶间隔的增厚(图2)。中期,增生 期(16例):新生的肉芽肿侵犯邻 近支气管及滋养血管,导致肺组 织坏死,影像上表现为两肺结节 影和(或)囊状气腔, 散在分布, 大小不等。结节与气腔的出现并 无绝对的先后顺序,可先后出现 或者两者共存。本组中11例结节 与囊状气腔并存(图3); 3例表现 为弥漫性结节,两肺上叶居多, 并无气腔形成;2例仅表现为肺部 的局限性囊状气腔,肺内无结节 存在(图6)。晚期,纤维化期(4 例):肉芽肿破坏,纤维组织大量 增生,肺大泡逐渐融合扩大,最 终破溃造成气胸、纵隔积气(图 8)。

3 讨 论

LCH是一类罕见的以组织细 胞浸润为特征的疾病,以病变细 胞中观察到Birbeck颗粒作为诊 断的金标准,近年来大量研究 证实Birbeck颗粒是由朗格素内 化后形成^[3],因此,近年来国际 组织细胞协会指出, 朗格素与 Birbeck颗粒二者具备其一即可确 诊^[4]。LCH儿童发病率相对较低, 约为3.5~7.0/100万^[5],但病死 率要远远高于成人,总体后遗症 遗留率为30%~40%^[6]。根据受累 器官的不同,可分为单系统受累 (single system, SS-LCH) 和多系 统受累(multi system, MS-LCH)。 PLCH在成人多为肺部单独受累,

儿童则为多系统受累伴肺侵害更 为常见^[7],本组病例中26例患儿 均为多系统受累,除肺部受累 外,合并有皮肤受累者最多,有 19例(73%),其次为骨受累,有 14例(53.8%)。PLCH的临床体征 比较隐匿,从无明显呼吸道症状 到呼吸困难表现多样,本组中有 22例(84.6%)患儿存在不同程度 的呼吸道症状,其余4例(15.3%) 并无肺部体征,后行肺部CT筛查 时发现异常。PLCH随着病情的进 展可出现3种病理状态: 富细胞 期、增生期、纤维化期^[8]。富细 胞期以LC、巨噬细胞等向外渗出 为特征,随着渗出的增多,范围 的扩大而形成结节。增生期:结 节数目不断增加,空洞型肉芽肿 形成,并出现纤维瘢痕。纤维化 期:肉芽肿破坏,空洞形成,增 生的纤维组织围绕在囊腔周围, 形成蜂窝肺,同时肺血管壁受浸 润后中膜肥大、管腔变窄,最终 造成顽固性肺动脉高压^[9]。本组 病例中肺部CT表现与病理表现相 符,其中结节与囊泡的出现几率 最高,有16例,且以两肺中上肺



图1 女,7月22天,肺野透过度不均,局部小叶过度充气及磨玻璃样变,右肺上叶后段已出现边界模糊的结节影。图2 女,1岁8月,小叶间隔增厚,两肺多发网点状密度增高影,边界模糊,多沿支气管走形分布。图3-5 男4月21天,两肺多发结节,边界清晰,不对称、不均匀分布,部分结节出现中空,病理证实为朗格汉斯细胞增生症(嗜酸性肉芽肿),免疫组化:CD163(+),CD1a(+),CD56(-),CD68(+),CK(-),Langerin(+),S-100(+)。图 6-7 男,1月6天,右肺见数个囊泡影,内有分隔,肺内并无结节,纵隔窗显示胸腺浸润,见多发条片状钙化及囊性变。图8 男,6岁2月,肺纹理扭曲,肺内弥漫性含气囊腔,形态不规则,部分融合,呈蜂窝状,同时合并有气胸及纵隔积气。

野居多,这与相关报道^[10]相符。

PLCH的病因及发病机制尚不 明确,细胞因子的促发可能会诱 导朗格汉斯细胞在器官内聚集 ^[11]。有研究发现LCH患儿中所有的 单核细胞亚群均分泌IL-17A,且 IL-17A的表达水平与LCH疾病活性 相关^[12]。另TNF-α、IL-1、IL-4 等细胞因子参与PLCH病变的也有 报道。除了细胞因子促发,吸烟 是PLCH的另一个重要致病因素。 但这些都处于假说阶段,并未得 到定论。

PLCH在不同病理时期的影像 学表现也不同:早期可有磨玻璃 影、小叶过度充气征象或者沿支 气管分布的网点影;中期以结节 影和囊状空腔为主要表现;晚期 纤维组织大量增生、含气囊腔相 互融合,呈蜂窝样改变,并出现 气胸、纵膈积气及肺动脉高压等 病晚期征象。当部分病例影像学 不典型时,可通过肺泡灌洗液免 疫组化结果来帮助诊断。本病有 时与其他一些如肺嗜酸细胞增多 症,特发性肺含铁血黄素沉积 症,白血病肺浸润等表现类似, 几者之间都有不同程度的肺间质 改变,但PLCH更多伴有囊泡、结 节影及肺外脏器的损害,结合相 关病史及其他实验室检查更有助 于鉴别。

总之,PLCH的发病机制不 明,常规实验室检查多无异常, 临床症状也表现多样,容易出现 误诊、漏诊。有研究数据显示LCH 患者早期应用激素、抗生素、放 化疗等方法后病情大多都能得到 有效缓解^[13],所以PLCH的及时诊断就显得尤为重要。除了组织活检,CT在PLCH的诊断中也不可或缺。若临床症状不典型,而肺部CT有间质性病变,甚至出现结节和气囊,且以两肺上叶居多时,应建议进一步检查排除PLCH,尽量让患儿及时确诊治疗,让病情得到有效控制。

参考文献

- [1] Bakry O A, Aamaka R M, Kandil M A, et al. Indeterminate cell histiocytosis with naive cell [J]. Rare Tumors, 2013, 5(1):e13.
- [2] 孙国强,曾津津,彭芸,等.实用儿科 放射诊断学[M].2版.北京:人民军 医出版社,2011:664-665.
- [3] Chabrol E, Nurisso A, Daina A, et al. Glycosaminoglycans are interactants of Langerin: comparison with gp 120 highlights an unexpected calcium-independent binding mode[J]. PloS One, 2012, 7 (11): e50722.
- [4] Wu S H. Introduction of guidelines on evaluation and treatment of langerhans cell histiocytosis[J]. Zhonghua Er Ke Za Zhi, 2012, 50 (2): 155-158.
- [5] 胡亚美, 江截芳, 申昆玲, 等. 诸福棠 实用儿科学[M]. 8版. 北京: 人民卫 生出版社, 2015: 1945-1950.
- [6] Haupt R, Minkov M, Astigarraga I, et al. Langerhans cell histiocytosis (LCH): guidelines for diagnosis, clinical workup, and treatment for patiems till the age of 18 years [J]. Peiatr Blood Cancer, 2013, 60 (2): 175-184.
- [7] Seely JM, Salahudeen S Sr, Cadaval-Goncalves AT, et al. Pulmonary Langerhans cell

histiocytosis: a comparative study of computed tomography in children and adults[J].J Thorac Imaging, 2012, 27(1):65-70.

- [8] Bano S, Chaudhary V, Narula MK, et al. Pulmonary Langerhans cell histiocytosis in children: a spectrum of radiologic findings [J]. Eur J Radiol, 2014, 83 (1): 47-56.
- [9 Fartoukh M, Humbert M, Capron F, et al. Pneumothorax in pulmonary Langerhans cell histiocytosis. Chest, 2004, 125 (3): 1028-1032.
- [10] 董养珍,李周强.肺朗格罕细胞组织 细胞增生症的CT表现(附4例病例报 告及文献回顾)[J].实用放射学杂 志,2013,29(11):1880-1881.
- [11] Cebon J, Davis I, Luft T, et al. Dendritic cells as recipients of cytokine signals. Lotze MT Thomson AW eds. Dendritic cells: biology and clinical applications, Academic Press [J]. San Diego CA, 2001, 187-202.
- [12]Loueda M, Olsson-Akefeldt S, Gavhed D, et al. Detection of IL-17A-producing peripheral blood monocytes in langerhans cell histiocytosis patients[J]. Clin Immunol, 2014, 153(1):112-122.
- [13] Abla O. Egeler R M, Weitzman S. Langerhans cell histiocytosis: Current concepts and treatments [J]. Cancer Treat Rev, 2010, 36 (4): 354-359.

(本文编辑:谢婷婷)

【收稿日期】2018-04-15