

论 著

儿童肺朗格罕氏细胞组织细胞增生症的高分辨率CT特征分析*

张 鹏 侯 欣*

西安市儿童医院放射科(陕西 西安 710003)

【摘要】目的 探讨儿童肺朗格罕氏细胞组织细胞增生症不同阶段的高分辨率 CT特征。方法 回顾性分析西安市儿童医院2018年10月-2021年11月25例经手术病理活检或免疫组化证实的PLCH的HRCT影像资料,对其HRCT特征进行分析。结果 早期双肺中下野肺实质周围广泛弥漫性间质改变、网状和星状结节。结节病灶逐渐形成空洞,呈多发气囊影,其大小和壁(多小于1mm)厚薄均不一,上肺野多见。囊腔与结节同时存在,其中部分相邻囊泡且常融合形态多样。病变晚期患者,双肺呈网状改变、瘢痕状纤维化及蜂窝。结论 儿童肺部朗格罕氏细胞组织细胞增生症的各个时期在HRCT上具有一定的特征性(双肺小叶中央或细支气管周围有双侧对称的弥漫性分布的网状星芒状结节影,多发囊泡影),HRCT影像学检查有助于对PLCH的认识和诊断,降低该病的误诊率和漏诊率。

【关键词】儿童;肺朗格罕氏细胞组织细胞增生症;高分辨率CT

【中图分类号】R739.45

【文献标识码】A

【基金项目】西安市卫生健康委员会面上培育项目(2021ms15)

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2024.02.024

Pediatric Lung Langerhan Cell Histiocytic Hyperplasia High-resolution CT Feature Analysis*

ZHANG Peng, HOU Xin*

Department of Radiology, Xi'an Children's Hospital, Xi'an 710003, Shaanxi Province, China

ABSTRACT

Objective To investigate the characteristics of high-resolution CT (HRCT) in pulmonary Langerhans cell histiocytosis (PLCH). **Methods** The HRCT imaging data of 25 cases of PLCH confirmed by surgical pathology biopsy or immunohistochemistry were retrospective and analyzed from October 2018 to November 2021, and their HRCT characteristics were analyzed. **Results** Extensive diffuse interstitial changes around the parenchyma in the middle and lower field in both lungs early on; Diffuse reticular and stellate nodules, Scattered or symmetrically distributed in both lungs. Low-density circular or ovoid balloon shadow is seen in the cavity of the nodule, Different size and wall (less than 1mm), Upper lung field is more common. The cystic cavity was simultaneously with the nodule, Some of the adjacent vesicles are often fused with various forms. Some patients may develop spontaneous pneumothorax, The occurrence of mediastinal gas, hepatosplenomegaly, Osteolytic destruction of the thorax. Patients with advanced lesions, Pulmonary fibrosis with a stellate scar was seen in both lungs, Honeycomb and thick network shading changes. **Conclusion** Pediatric pulmonary Langerhans cell histiocytosis is characteristic on HRCT, Bilaterally symmetrical diffuse distribution of network star nodules in the central or around the bronchioles of both lungs, The appearance of ground glass density, HRCT imaging examination contributes to the recognition and diagnosis of PLCH, Reduce the rate of misdiagnosis and missed diagnosis of the disease.

Keywords: Children; Lung Cell Cell Histiocytic Hyperplasia; High Resolution CT

肺朗格罕细胞组织细胞增生症(pulmonary langerhans cell histiocytosis, PLCH)是一种罕见的组织细胞增殖性疾病,朗格罕斯细胞在小气道周围增殖和浸润,形成朗格罕斯肉芽肿增殖和破坏,以及间质结节和囊肿形成的一种慢性进行性肺功能障碍疾病^[1]。朗格罕氏细胞可累及身体的任何器官,以骨骼、皮肤、肺、肝脏、脾脏、淋巴结和中枢神经系统多见,然而在儿童时期,肺部累及者位居第二位^[2]。本研究分析PLCH不同病程期的HRCT影像学表现,寻找更为敏感和有价值的影像诊断方法,提高对PLCH病的认识,有助于儿童PLCH的早期诊断,为治疗争取时间。

1 资料与方法

1.1 一般资料 本研究收集西安市儿童医院2018年10月至2021年11月25例儿童PLCH患者,其中男性19例,年龄6月~11岁2月;女性6例,年龄38天~13岁3个月。男女比例3.2:1,25例患者均为多系统、多部位受累,无肺单独受累者。

1.2 临床表现 LCH多系统受累多见儿童,起病隐匿,呼吸系统症状并不典型、体征也无明显征象,常以呼吸急促首发,伴干咳和呼吸困难,部分患者多因其他原因(肺外表现)就诊时发现,所以极易漏诊、误诊。

1.3 影像检查方法 25例患者均行胸部HRCT扫描,采用Siemens Somatom Drive双源CT扫描系统。采用Flash大螺距模式从胸廓入口到肺底进行扫描,扫描参数:管电压90kV,使用管电流自动调节技术(CARE Dose4D),准直宽度128×0.6mm,螺距2.0,层厚1.0mm,层间距1.0mm,卷积核肺窗i70f、纵隔窗i30f,薄层处理冠状位重建,以明确病灶分布特点。部分患儿需在扫描前镇静,待其睡眠后再进行扫描。

2 结 果

2.1 CT表现及分布特点 25例患者均为多系统、多部位受累,无肺单独受累。其中13例PLCH患者双肺以间质损害为主,多发散在的网状、星状结节影(13/25),结节一般小于5mm,最大不超过10mm,结节边缘模糊不清,部分结节内可见小的气囊(图1),双肺中上野为主;7例PLCH患者双肺可见多发大小、形态不一的囊腔影,囊腔壁厚薄不一,一般小于2mm(图2),部分相邻囊腔可以融合为形态为多边形、不规则的较大囊腔,相邻囊腔间隔增厚、密度增高(7/25)(图3-5);2例PLCH患者中双肺不仅可见多发大小不等之形态不规则的含气囊腔影,胸腔亦可见大量气体影(2/25)(图6)。1例PLCH患者中除含有多发囊腔及气胸外,亦伴有纵隔气肿(1/25)。25例PLCH患者胸腔均未见积液影。

2.2 病理表现 光镜下可见,大量的朗格罕斯细胞在细支气管壁周围的肺间质中成簇出现,朗格罕斯细胞胞浆呈弱嗜酸性伊红染色,朗格罕斯细胞核核膜层叠或沟状(图7)。免疫组化所见,细胞表面CD1a(+),朗格罕斯细胞浆S-100(+),CD30(-),CD68(+),Ki-67(50%+),有典型的改变。电子显微镜下,可观察到朗格罕斯细胞呈五层棒状或者网球拍状结构(特征性标志:颗粒Birbeck(伯贝克)颗粒)。

【第一作者】张 鹏,男,主治医师,主要研究方向:CT、MR诊断。E-mail: 123357504@qq.com

【通讯作者】侯 欣,女,主治医师,主要研究方向:CT、MR诊断。E-mail: 104585244@qq.com

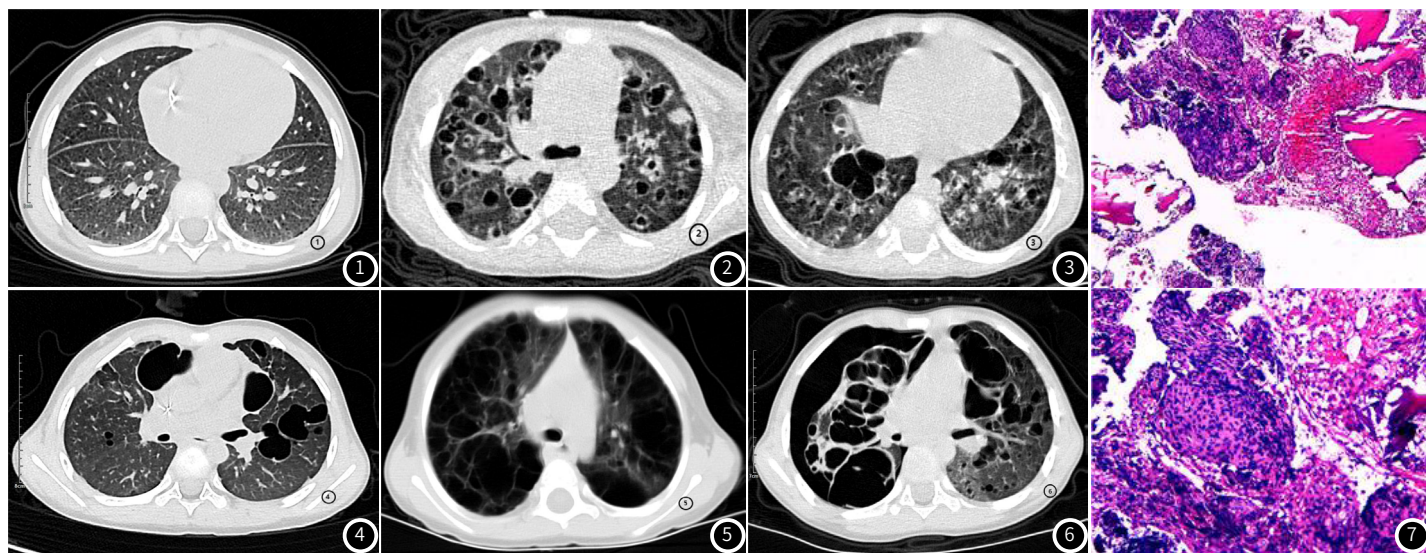


图1-图6 双肺内可见弥漫分布的星芒状结节影,部分结节内可见小的气囊影。图2 双肺内可见多发大小不等之含气囊腔影及小结节影,囊腔壁厚薄不一。图3-图5 双肺内多发大小不等之含气囊腔影,部分囊腔融合为形态为多边形、双叶状不规则的较大囊腔,相邻囊腔间隔增厚、密度增高。图6 双肺除多发形态、大小不一的囊腔影外,右侧可见大量气胸。

图7 光镜所见:组织样细胞弥漫分布,部分细胞可见核沟,伴大量嗜酸性粒细胞浸润(病理诊断:LCH)

3 讨论

3.1 临床与病理 PLCH是以细支气管和肺泡周围朗格汉斯细胞的增殖、浸润和肉芽肿形成为特征,并导致肺脏功能障碍的一种间质性肺疾病。发病原因不明,多种学说尚无定论。有报道表明:PLCH患儿体内分泌的TNF- α 、IL-1、IL-4、IL-17A等细胞因子的表达,都与LCH疾病活动性相关^[3]。PLCH既仅累及肺部,并且肺常作为多系统受累的脏器。本组病例中25例PLCH患者均累及多个系统,其中患儿双肺多发结节(52%)、肺间质改变(52%)、双肺多发囊腔(28%)、气胸(8%)、纵隔积气(4%),实质脏器(肝脏、脾、肺部)受累预后较差,可见系统性LCH常见于年幼儿童。

PLCH临床表现:临床症状随病变时期不同而表现各异;1岁以内大多患儿以发热、皮疹、肝脏、脾脏增大及淋巴结肿大就诊,皮疹者多见,若肺部受累时,患儿出现呼吸道症状,胸痛、咳血极少见;肝脏、脾脏受累时,患者出现肝功能异常、腹痛、脾肿大等;淋巴结肿大、疼痛,提示表浅淋巴结受累;中枢神经系统下丘脑-垂体受累时,患儿会出现烦渴、尿崩等症状^[4]。

PLCH病理表现为:病变早期,小气道周围肺间质和小叶间隔出现细胞结节,结节内细胞减少形成小囊腔,称囊性结节;随着病变进展,结节内小囊腔进一步扩大形成壁厚薄不均的囊腔,进而演变成薄壁囊腔,相邻囊腔融合成形状不规则的囊泡(怪异囊腔),最后随着病变的进展累及肺泡壁,进而导致肺间质普遍纤维化,并呈蜂窝状改变^[5],PLCH病理表现随病程变化而改变。

3.2 CT诊断与鉴别诊断 PLCH的HRCT表现:病变早期以结节状改变为主,双肺弥漫网状、星芒状结节,边缘模糊,上肺多于下肺;随病变进展结节内可出现空洞由此演变为囊腔,囊腔壁厚薄不一,一般小于2mm。部分相邻囊腔破裂,融合形成不规则形较大囊腔,囊腔间肺组织呈轻度磨玻璃样改变。当囊腔壁破裂时可形成自发性气胸或纵隔气肿。病变晚期,双肺则呈囊肿或蜂窝状影,终末期可见纤维囊性变,出现肺间质普遍纤维化改变、形成蜂窝肺^[6]。有研究显示,影像科医师通过临床及影像分析可明确诊断出PLCH,诊断准确率可达84%^[7]。另外,研究显示胸部HRCT内的微小结节影和病理诊断阳性率的相关性好^[8],选择相应的部位进行活检有利于提高诊断阳性率。

鉴别诊断:(1)肺淋巴管平滑肌瘤:是罕见的好发于育龄期女性的弥漫性肺部疾病,CT表现为双肺弥漫性分布的薄壁囊性病变,但不伴有结节,囊腔周围多为正常的肺组织及点状血管影,

大多可见乳糜胸。(2)肺囊虫性肺炎:可出现肺气肿,但囊腔发生在磨玻璃影内。(3)小叶中央型肺气肿:分布于上肺野,肺小叶中央区内的圆形低密度灶^[1]。

综上,PLCH起病隐匿,早期临床症状不典型,但疾病进展较快,预后较差。在光镜下观察浸润细胞中出现Birbeck颗粒,可作为LCH的确诊依据^[3]。然而对患儿进行肺泡灌洗液或者肺组织活检,难度相对较大,病理结果不易获取。临床上就要依靠HRCT及临床病史来明确诊断,肺部HRCT典型特征(肺部间质的改变、结节和囊变)具有很高的敏感性及特异性,可为患儿早期确诊治疗及疗效评估提供有力依据。

参考文献

- [1]董养珍,李周强.肺朗格罕细胞组织细胞增生症的CT表现[J].实用放射学杂志,2014,29(11):1880-1881.
- [2]房国成,王金成.成人朗格汉斯组织细胞增生症的影像学表现[J].中国CT和MRI杂志,2017,15(11):138-140.
- [3]康乐乐,陈志平,时胜利.小儿肺朗格汉斯细胞增生症CT表现及其诊断价值[J].中国CT和MRI杂志,2020,18(1):79-81.
- [4]Fartoukh M,Humbert M,Capron F,et al.Severe pulmonary hypertension in histiocytosis X[J].Am J Respir Care Med,2000,161:216-223.
- [5]潘思源,陈丽英.儿科影像诊断学[M].北京:人民卫生出版社,2007:440.
- [6]斯琴,张晖,陆菁菁,等.肺朗格罕氏细胞组织细胞增多症的影像学诊断[J].实用医学影像杂志,2007,8(1):17-18.
- [7]Lynch DA,Hay T,Newell JD Jr,et al.Pediatric diffuse lung disease:diagnosis and classification using high-resolution CT[J].Am Roentgenol,1999,1973(3):713-718.
- [8]Stull MA,Krandsdorf MJ,Devaney KO.Langerhans cell histiocytosis of bone[J].Radiographics,1992,12(4):801-823.

(收稿日期:2023-06-06)

(校对编辑:谢诗婷)