

论 著

儿童郎格汉组织细胞增生症的肺部HRCT表现

四川省成都市妇女儿童中心医院放射科 (四川 成都 610019)

赖 华 李淑琴 贺明礼

【摘要】目的 研究儿童郎格汉组织细胞增生症的肺部HRCT表现。方法 选取2010年1月-2016年1月收入我院并确诊的儿童郎格汉组织细胞增生症且肺部HRCT资料完整的儿童患者23例为研究对象,分析其HRCT图像。结果 单发或多发结节2例;磨玻璃密度影9例;间隔增厚、胸膜增厚10例;小泡状透亮影4例,其中3例磨玻璃密度影及1例小泡状透亮影合并小叶间隔、胸膜增厚。所有患者HRCT图像均未显示肺门纵隔淋巴结肿大。结论 儿童郎格汉组织细胞增生症肺部HRCT表现包括单发或多发结节、磨玻璃密度影、间隔、胸膜增厚、小泡状透亮影等,HRCT可清晰显示患者肺部改变及转归。

【关键词】儿童;郎格汉组织细胞增生症;肺部;HRCT

【中图分类号】R445.3

【文献标识码】A

DOI: 10.3969/j.issn.1672-5131.2016.10.013

通讯作者:赖 华

Pulmonary HRCT Manifestations of Langerhans Cell Histiocytosis in Children

LAI Hua, LI Shu-qin, HE Ming-li. Department of Radiology, Chengdu Women and Children's Center Hospital, Chengdu 610019, Sichuan Province, China

[Abstract] **Objective** To investigate the pulmonary HRCT manifestations of Langerhans cell histiocytosis in children. **Methods** 23 Langerhans cell histiocytosis patients were selected and 16 slice spiral CT was used to observe the pulmonary situation. **Results** 2 cases were single or multiple nodules, 9 cases were grinding of glass density. 10 cases were septal thickening and pleural thickening: adjacent to the pleural or leaf thickness, no clear edge; 4 cases were alveolus lucency shadow. Of which 3 cases of ground glass opacity and 1 cases of alveolar interval, pleural thickening with radiolucent shadow. **Conclusion** Children with Lang Gehan organization cell hyperplasia disease showed lung HRCT manifestations including single or multiple nodules and ground glass opacity, spacing, pleural thickening, alveolar radiolucent shadow without hilar and mediastinal lymph node enlargement, and can clearly display symptoms.

[Key words] Children; Lang Kahan Histiocytosis; Lung; HRCT

郎格汉组织细胞增生症(Langerhans cell histiocytosis, LCH)为少见的慢性弥漫性肺疾病^[1],又称组织细胞增生症X,主要发病原因为单核-巨噬细胞异常增殖^[2],具体发病机理至今尚未阐明。LCH主要组织学及免疫组化方法确诊,病变细胞具有郎格罕特征细胞形态。郎格汉组织细胞增生症1~3岁小儿发病较多,儿童发病率约为(0.1~1.0)/10万^[3]。主要表现为皮疹、骨破坏,通常多个器官系统均受累,好发部位包括肺、骨骼、垂体、肝、皮肤、眼、淋巴结、心脏和骨髓等^[4]。郎格汉组织细胞增生症预后取决于受累器官的种类、诊断短期内危险器官功能损害严重程度,及患者的化疗反应性,部分患者可自行痊愈,但也有相当多患者死亡^[5]。目前,国内外较少报道小儿郎格汉组织细胞增生症肺部高分辨率CT(high resolution CT, HRCT)影像表现,本研究对儿童郎格汉组织细胞增生症患者肺部HRCT表现进行分析,以期提高对该病的认识及提高诊断正确性。

1 资料与方法

1.1 一般资料 选取2010年1月~2016年1月收入我院并确诊的儿童郎格汉组织细胞增生症且肺部HRCT资料完整的儿童患者23例为研究对象。其中,男10例,女13例,年龄0.5~24个月,平均年龄(4.71±0.33)个月;病程(4.26±0.29)个月。诊断方法:活检标本免疫组化检查,其中,皮疹标本12例,颅骨肿物标本8例,四肢长骨标本3;化疗后,有10例随访肺部HRCT。

1.2 方法 使用西门子Definition AS 64排螺旋CT扫描仪扫描,行胸部连续扫描,扫描范围:胸廓入口至肺底部;扫描参数:低剂量扫描100kV、80mA,层厚5.0mm。使用骨算法重建0.75mm层厚的高分辨图像。扫描前,患儿镇静,取仰卧位,待平静呼吸后行胸部平扫,1200HU窗宽、-600HU窗位条件下对患者HRCT图像进行观察。

1.3 统计学分析 采用EpiData软件进行双人输入及核实,并采用SPSS 19.0软件进行统计学分析。独立样本的非参数检验评价患者发病年龄及病程, P<0.05为差异具有统计学意义。

2 结 果

2.1 一般资料 23例儿童郎格汉组织细胞增生症患者中, 11例肺部HRCT显示有肺部改变, 阳性率为47.82%。

2.2 患者HRCT表现 (1)单发或多发结节: 共2例, 其中1例孤立性结节1例, 1例多发结节, 多发结节散布于肺野, 无具体的分布倾向性, 直径约为1.7~4.9mm, 结节边缘清晰可辨。(2)磨玻璃密度影: 共9例, 散在分布于肺野, 呈大片状、半片状分布。(3)间隔增厚、胸膜增厚: 共10例。表现为不同程度双侧肺野外周小叶间隔及后壁胸膜、叶间裂增厚。(4)小泡状透亮影: 共4例。3例位于磨玻璃密度影内, 1例位于正常肺野, 主要表现为肺内聚集成小泡状的密度减低区, 直径约为2mm~4mm。其中3例磨玻璃密度影及1例小泡状透亮影合并小叶间隔、胸膜增厚。所有患者HRCT

图像均未显示肺门纵隔淋巴结肿大。典型病例分析见图1-14。

3 讨 论

3.1 郎格汉组织细胞增生症的病理过程及主要时间轴 LCH主要分为三个阶段: 早期, 肺间质从细支气管壁渗出; 中期, 形成肉芽肿, 侵犯气管及小动脉, 形成气腔; 晚期, 肉芽肿纤维化, 形成囊腔壁^[6]。郎格汉组织细胞肉芽肿特点包括: (1)病变累及外周气道, 主要受累位置为细支气管。研究表明, 细支气管受累程度约75%, 显著高于终末细支气管受累(25%)^[7]。(2)郎格汉细胞渗出, 细胞侵袭细支气管壁, 聚集在上皮层和平滑肌束间, 细胞穿透细支气管壁, 渗入上皮层, 使肉芽肿增加, 破坏细支气管壁。(3)囊腔形成, 受累管腔较正常气道管径大。(4)郎格汉细胞肉芽肿后期常见肉芽肿纤维化, 纤维化累及大气道, 囊腔壁增厚, 出现

厚壁囊腔^[8]。

儿童郎格汉组织细胞增生症发生肺部受累时间不同, 部分患者初诊时及存在肺部受累, 另一部分在疾病过程中出现。好发部位包括肺、骨骼、垂体、肝、皮肤、眼、淋巴结、心脏和骨髓等。上述患者, 病情较凶险, 病死率高。

3.2 郎格汉组织细胞增生症检查方法及结果

3.2.1 检查方法: 早期郎格汉组织细胞增生症常不表现呼吸系统症状。胸片对早期和隐匿患者敏感性、特异性低。肺部高分辨率CT(HRCT)可有效看出肺部间质改变、结节和囊变, 该部分病变在X线胸片中无法显示。高分辨率CT扫描在扫描时, 可更为清晰显示肺部支气管扩张的特殊形态和表现^[9]。HRCT可作为LCH患者无创检查的最敏感、有效的方法。

3.2.2 影像表现: 目前, 儿童郎格汉组织细胞增生症患者肺部受累影像学表现的国内外文

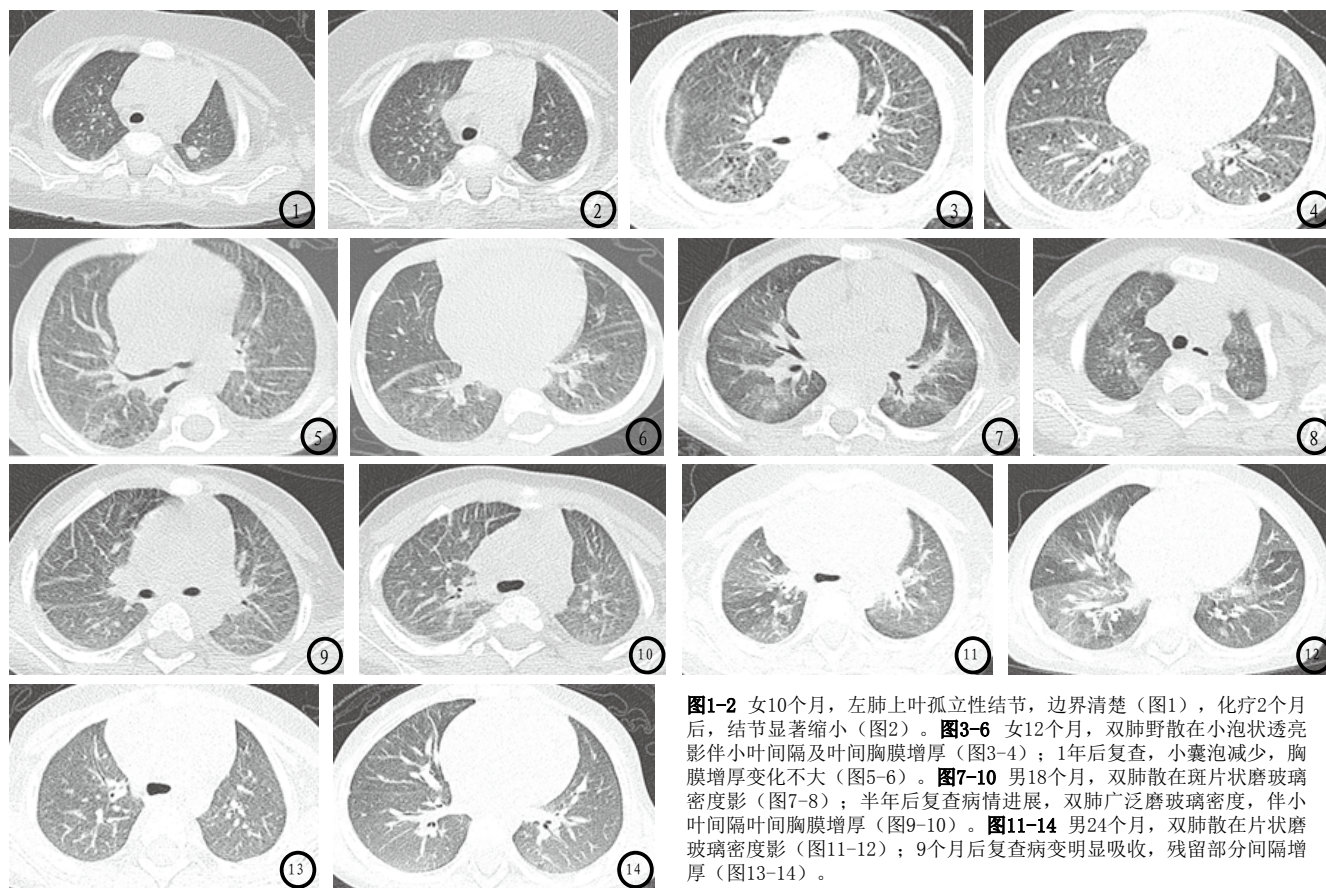


图1-2 女10个月, 左肺上叶孤立性结节, 边界清楚(图1), 化疗2个月, 结节显著缩小(图2)。图3-6 女12个月, 双肺野散在小泡状透亮影伴小叶间隔及叶间胸膜增厚(图3-4); 1年后复查, 小囊泡减少, 胸膜增厚变化不大(图5-6)。图7-10 男18个月, 双肺散在斑片状磨玻璃密度影(图7-8); 半年后复查病情进展, 双肺广泛磨玻璃密度, 伴小叶间隔及叶间胸膜增厚(图9-10)。图11-14 男24个月, 双肺散在片状磨玻璃密度影(图11-12); 9个月后复查病变明显吸收, 残留部分间隔增厚(图13-14)。

献均较少。LCH影像表现特征性较强, 且与疾病发生发展过程密切相关。LCH的肺部典型表现主要为: (1) 疾病早期, 肺部HRCT显示结节或网状结节影, 结节双侧对称、弥漫分布, 边缘不清, 结节间存在肺实质。结节直径5~10mm, 可孤立样出现, 直径达超过40mm^[10]。随着病情发展, 结节消退, 出现空腔, 转化为厚、薄壁囊腔。(2) 疾病后期, 肺部结节消退, 仅存在囊腔及肺纤维化, 引起网状阴影或蜂窝状阴影, 伴不可逆扭曲^[11]。LCH肺部病变主要分为^[12]: (1) 病灶可消退, 结节阴影、厚壁囊腔、磨玻璃密度影; (2) 病灶转变, 大的结节和厚壁囊腔可转变为厚和薄壁囊腔; (3) 病灶稳定, 薄壁囊腔、线样阴影及肺气肿。

3.3 诊断及预后 LCH肺部病变诊断标准包括^[13]: (1) 具有LCH的HRCT的典型表现; (2) 通过肺部活检及细胞学诊断为LCH。儿童主要通过肺外病变部位活检, 结合肺部影像即确诊肺部受累部位。LCH早期肺部症状主要与肺结核、结节病区分, LCH结节一般在小叶中央、细支气管, HRCT图像表明结节分布与病理特点相同, 主要特征为小叶间隔、结节增厚、胸膜下结节。LCH后期主要CT表现为囊性病变, 应与支气管扩张、淋巴管肌瘤病、肺气肿、卡氏肺囊虫肺炎、特发性肺纤维化区分^[14]。不同患者的LCH囊腔大小和囊壁厚度不同。

LCH肺部侵袭主要分为肺朗格汉斯细胞组织细胞增生症及肺部受累全身多系统疾病。前者仅累及肺部, 其他器官系统无病变, 多发人群为成年吸烟者, 经肺活检确认; 后者多见于儿童。本研究属于肺部受累全身多系统疾病范畴, 患者通过皮疹及骨破坏灶活检, 病理表现肺朗格汉斯细胞组织细胞增生症

(pulmonary Langerhans cell histiocytosis, PLCH)无差异。

3.4 本组患者情况 本组患儿中, 肺部HRCT表现与病例检查结果相同。2例患儿出现单发或多发结节, 结节边缘清晰可辨。9例现磨玻璃密度影, 主要表现为大片状、斑片状分布。10例间隔增厚、胸膜增厚。4例小泡状透亮影。其中3例磨玻璃密度影及1例小泡状透亮影合并小叶间隔、胸膜增厚。儿童朗格汉斯组织细胞增生症累及肺部, 患儿HRCT缺乏特异性, 应结合病史及进行标本的免疫组化诊断。儿童肺部可能存在弥漫性结节, 因此应区别LCH与粟粒型肺结核。LCH肺内结节大小不一、分布不均, 结节融合; 粟粒型肺结核病灶的大小、分布均匀, 边缘清晰, 较少出现空洞。

综上所述, 本组儿童朗格汉斯组织细胞增生症肺部HRCT表现包括单发或多发结节、磨玻璃密度影、间隔、胸膜增厚、小泡状透亮影等, 未见肺门纵隔淋巴结肿大, HRCT可清晰显示患者肺部改变及转归, 能够提高对该病的认识及提高诊断正确性。但本研究纳入病例较少, 未能排除其他因素, 儿童朗格汉斯组织细胞增生症的肺部HRCT表现仍需大量病例数目, 多种研究方法证实。

参考文献

- [1] 曹广亚, 卓海瑛, 杨海玲. 朗格罕细胞组织细胞增生症-附1例报告及文献复习[J]. 罕少疾病杂志, 2007, 14(3): 43-44.
- [2] 许霞, 聂秀. 朗格汉斯细胞组织细胞增生症发病机制的研究进展[J]. 临床与实验病理学杂志, 2015, 31(12): 1392-1395.
- [3] 曹卫国, 干芸根, 赵彩蕾, 等. 朗格罕细胞组织细胞增生症儿童颅骨病变CT和MR诊断[J]. 中国CT和MRI杂志, 2011, 9(3): 59-61.
- [4] Gadner H, Minkov M, Grois N, et al. Therapy prolongation improves outcome in multisystem Langerhans cell histiocytosis[J]. Blood, 2013, 121(25): 5006-5014.
- [5] 谭惠珍, 范爱文, 张旭媚, 等. 儿童朗格汉斯细胞组织细胞增生症62例诊治体会[J]. 广东医学, 2014, 35(19): 3038-3040.
- [6] 李晶, 王孝宾, 吕国华, 等. 伴有神经损害的儿童胸腰椎朗格汉斯组织细胞增生症的手术治疗[J]. 中国脊柱脊髓杂志, 2014, 24(11): 995-1000.
- [7] Girschikofsky M, Arico M, Castillo D, et al. Management of adult patients with Langerhans cell histiocytosis: recommendations from an expert panel on behalf of Euro-Histio-Net[J]. Orphanet journal of rare diseases, 2013, 8(1): 1.
- [8] 赵雨, 鲁涛, 顾建刚, 等. 细针穿刺诊断甲状腺朗格汉斯细胞组织细胞增生症细胞病理学探讨[J]. 诊断病理学杂志, 2015, 22(9): 517-521.
- [9] 田志强, 严天军. 高分辨率CT扫描在提高诊断支气管扩张敏感性、准确性的应用价值[J]. 中国CT和MRI杂志, 2016, 14(4): 55-58.
- [10] Haupt R, Minkov M, Astigarraga I, et al. Langerhans cell histiocytosis (LCH): Guidelines for diagnosis, clinical work-up, and treatment for patients till the age of 18 years[J]. Pediatric blood & cancer, 2013, 60(2): 175-184.
- [11] Haroche J, Charlotte F, Arnaud L, et al. High prevalence of BRAF V600E mutations in Erdheim-Chester disease but not in other non-Langerhans cell histiocytoses[J]. Blood, 2012, 120(13): 2700-2703.
- [12] 黄俊彬, 薛红漫, 陈岩岩, 等. JLSG方案治疗儿童多系统朗格汉斯细胞组织细胞增生症[J]. 中国实验血液学杂志, 2013, 21(1): 146-149.
- [13] 胡涛, 刘嵘, 李君惠, 等. 克拉屈滨治疗儿童难治性高危朗格汉斯细胞组织细胞增生症: 13例报告并文献复习[J]. 中华血液学杂志, 2014, 35(11): 985-989.
- [14] 刘冲, 宋国新, 张智弘, 等. 甲状腺原发性孤立性朗格汉斯组织细胞增生症临床病理观察[J]. 诊断病理学杂志, 2014, 21(7): 440-443.

(本文编辑: 唐润辉)

【收稿日期】2016-08-24