

论 著

成人朗格汉斯组织细胞增生症的影像学表现

江苏省泰兴市人民医院放射科

(江苏 泰兴 225400)

房国成 王金成

【摘要】目的 分析成人朗格汉斯组织细胞增生症累及不同系统的影像学表现,提高对该病的诊断水平。**方法** 回顾性分析经手术病理证实5例朗格汉斯组织细胞增生症的影像学表现及临床资料。**结果** 5例中2例单发,3例多发。累及骨质的病灶多表现为穿凿样、溶骨性及膨胀性骨质破坏,边缘清晰或模糊,部分伴有硬化边,部分可见骨膜反应,MRI上表现为T1WI等信号,T2WI稍高、高信号。发生于中枢神经系统的病变1例现为三脑室漏斗部结节,边缘清晰,MRI增强呈明显强化,另一例表现为神经垂体T1WI信号减低。发生于软组织的表现为软组织增厚,部分形成软组织肿块。**结论** 成人朗格汉斯组织细胞增生症是一种较罕见的疾病,可累及全身各系统,可单发也可多发,病变表现各异,无特异性的影像学表现,因此影像表现结合临床、病理才能确诊。

【关键词】 朗格汉斯组织细胞增生症;计算机断层成像;磁共振成像

【中图分类号】 R733; R445.2; R445.3

【文献标识码】 A

DOI: 10.3969/j.issn.1672-5131.2017.11.042

通讯作者:王金成

Imaging Features of Langerhans Cell Histiocytosis in Adults

FANG Guo-cheng, WANG Jin-cheng, Department of Radiology, Jiangsu Taixing People's Hospital, Taixing 225400, Jiangsu Province, China

[Abstract] **Objective** To improve the awareness of the imaging features of Langerhans cell histiocytosis (LCH) in different systems. **Methods** 5 patients of Langerhans cell histiocytosis confirmed by surgery and histopathology were collected. All imagings were retrospectively analyzed. **Results** Of these 5 cases, 2 were solitary lesion, and 3 cases were multiple lesions. Involvement of bone lesions show the punched out, soluble osseous bone destruction, and swelling bone destruction, with clear or fuzzy edge, some lesions accompanied by harden edge, and some lesions accompanied with periosteal reaction. 1 Lesion occurred in the central nervous system which located at the third ventricle infundibulum, and manifested as a nodule which had a clear edge, and showed significantly enhancement on MRI. The lesion manifested as thickening of the soft tissue when occurred in soft tissue. **Conclusion** Langerhans cells histiocytosis is a relatively rare disease and may involves the whole body, the lesion can be single or multiple, with no specific imaging findings. Therefore, the diagnosis of Langerhans cell histiocytosis (LCH) is often difficult and delayed.

[Key words] Langerhans Cell Histiocytosis; Computer Body Image; Magnetic Resonance Imaging

朗格罕细胞组织细胞增生症 (LCH) 是以朗格罕细胞的肿瘤性增生为病理表现的一组罕见疾病,多发生于10岁以下的儿童,成人较少见。LCH可以从局限单个器官或孤立性病灶到多系统器官累及不等,最常累及骨和皮肤,其他常见受累器官还包括肺、肝、脾、淋巴结、骨髓及中枢神经系统等。本文回顾性分析5例经手术病理证实的成人LCH患者的临床及CT、MRI资料,总结其影像特点,旨在增强对本病的认识,提高术前诊断率。

1 材料与方法

1.1 一般资料 收集2009~2017年经手术病理确诊的5例成人LCH,男3例,女2例,年龄38~64岁,中位年龄44岁。临床表现为疼痛3例,多尿、闭经1例,胸闷1例。术前病程2周~8年。

1.2 影像学检查 4例行CT平扫检查,其中1例MRI增强检查;1例CT增强加MRI增强检查。

1.3 图像评价 有两名副主任医师盲法分析图像,意见不一致时,商讨决定。主要评价病灶位置、形态、大小、边缘、T1、T2特征、强化方式及程度、病灶周围软组织形态、密度或信号、骨膜反应等。

1.4 病理学检查 病理标本经4%缓冲甲醛溶液固定,然后使用石蜡包埋后进行HE染色。

2 结果

2.1 影像学表现 5例中2例单发,3例多发。按发生部位:发生于顶骨2例,枕骨1例,额骨1例,肋骨2例,椎体1例,三脑室漏斗部1

例, 颞骨岩部1例, 骨盆1例, 软组织1例。

发生于三脑室漏斗部的病灶表现为三脑室漏斗部的结节, 边缘清晰、光整, 呈明显、均匀强化。颞骨岩部病灶呈不规则软组织肿块, 邻近骨质吸收、破坏, MRI明显强化(图1-3)。

发生于颅骨的病灶在CT上表现为穿凿样的骨质破坏, 边界清晰、锐利, 搜集的病例均未见骨膜反应, 但全部伴有软组织肿块的形成。其中1例表现为颅骨相对部位的复发, 复发病灶的CT表现同原发灶相似。发生于椎体的共有1例, 表现为胸椎的溶骨性骨质破坏, 其内残留点状及线样骨性密度影, 未示硬化边及骨膜反应, 周围未示明显的软组织肿块, 无椎间隙的狭窄, 椎间盘形态、密度正常(图4-6)。发生于肋骨的2例中, CT上均表现为溶骨性、膨胀性的骨质破坏, 边界欠光整, 其中1例病灶内可见残留的骨质成分, 均伴有周围软组织肿块的形成。发生于骨盆的1例中, 累右侧耻骨和髌骨。耻骨的病灶表现为溶骨性骨质破坏, 轻度膨胀, 边缘清晰, 病灶突破骨皮质形成软组织肿块, 未见骨膜反应。而发生于髌骨的病灶表现为穿凿样的骨质破坏, 边缘模糊, 其内伴有多发的骨间隔, 并可以看到周围软组织增厚。

发生于软组织的一例位于胸骨旁, 表现为胸骨旁的增厚软组织, 随访1年, 病灶未示明显变化。

2.2 病理学检查 常规镜检: 肿瘤细胞弥漫分布, 呈中等大小, 胞质不清, 胞质丰富, 核不规则、呈深染, 可见核沟; 另可见淋巴细胞、泡沫细胞及嗜酸性粒细胞浸润。免疫组织化学检

查: langerin(+), S100(+), CD1a(+), Vimentin(+), CD163(+), CKpan(-) TTF-1(-), LCA(CD45)(-), P63(-), NapsinA(-), CK(-)。

3 讨论

3.1 临床表现 朗格罕细胞组织细胞增生症(LCH)是由树突状细胞家族中的朗格汉斯细胞单克隆增生所致, 任何年龄均可发生, 多发生于儿童, 成人较罕见, 而儿童病例又以男孩较易受累^[1]。LCH可以累及全身各系统、器官, 包括骨、皮肤、肺、肝、脾、淋巴结、骨髓及中枢神经系统等。大部分儿科的病患多为1-15岁, 较小儿童常为全身多系统受累^[2]。既往传统的LCH分型有三种: 勒-雪病、韩-薛-柯病及嗜酸性肉芽肿。而最新的LCH分型主要是根据受累的器官和部位的数量来分, 即单系统性LCH和多系统性LCH。本组病例中单系统2例, 多系统3例。

3.2 影像表现及鉴别诊断

3.2.1 骨骼系统: LCH最常发生于骨骼, 临床上可无症状, 也

可表现为局部的疼痛、压痛或肿胀^[3]。最常发生于颅骨及扁骨, 股骨、肱骨、脊柱、肋骨和下颌骨也较常见, 而上下肢远端骨骼的累及较为少见。本组骨骼受累4例, 其中颅骨2例, 肋骨2例, 椎体1例, 而长骨未见受累。颅骨的病变通常为单发或者多发的圆形或卵圆形的穿凿样、溶骨性的病灶, 具有清晰的非硬化边缘, 而溶骨性病变可能含有残余的骨片, 称为“纽扣样死骨”^[4]。累及脊柱的病变表现为溶骨性的骨质破坏, 当病变较大时可导致椎体塌陷(扁平椎), 而椎间盘形态、密度正常^[6]。下颌骨受累时常常表现牙槽骨的骨质破坏, 表现为“浮齿征”。当累及长骨时, 根据疾病分期不同, 病变的表现也相应的不同。疾病早期时, 常为溶骨性的骨质破坏, 边界模糊; 而晚期时, 病灶边界清楚, 部分伴有硬化边, 少数病例可以呈膨胀性改变。

3.2.2 肺部: 肺部受累常常发生于成年吸烟患者。肺部LCH早期通常表现为双侧对称分布的多发的小结节, 多分布于双肺的上、中叶; 随着疾病的进展, 小

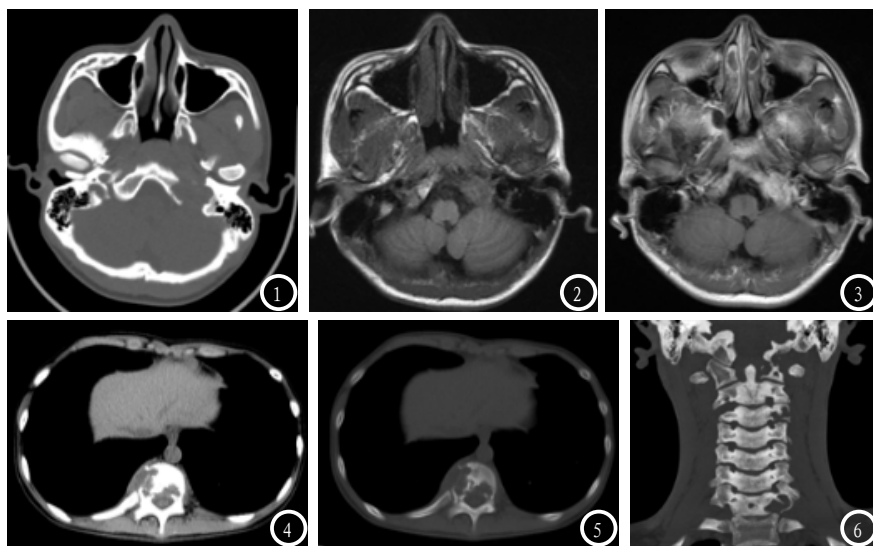


图1-6为同一病人。男, 38岁, 舌肌萎缩2月余。图1 CT平扫, 骨窗, 左侧颞骨岩部不规则骨质破坏。图2 MRI平扫T1WI左侧颞骨岩部等信号软组织影。图3 MRI增强左侧颞骨岩部明显强化软组织影。图4 胸部CT平扫纵膈窗, T11椎体不规则破坏, 周围软组织肿胀。图5 胸部CT平扫骨窗, T11椎体不规则破坏。图6 颈椎CT三维重建, C1/C3/C7椎体左侧不规则骨质破坏。

结节可以转变为囊性病变,薄壁或厚壁,形态不一;最终可以进展为肺纤维化及蜂窝肺^[7]。

3.2.3 肝脏:肝内病灶影像学表现取决于病变的严重程度。疾病初始,可以表现为肝肿大和门静脉周围的结节。随着疾病进展,结节变大、增多,可遍布整个肝脏。终末期往往会导致硬化性胆管炎从而引起胆汁性肝硬变,表现为肝内外胆管的扩张,多呈局灶性或节段性,类似串珠样改变^[7]。

3.2.4 脾脏:亦有LCH累及脾脏的报导,表现为脾脏肿大,部分病例伴有多发的结节^[1]。

3.2.5 中枢神经系统:颅内的LCH常常发生于无血脑屏障的区域,例如脑膜、室管膜、脉络丛及松果体等,以累及下丘脑-垂体轴最为常见^[8],临床上通常引起尿崩症,相应的影像学表现为垂体柄的增粗、增强后呈明显强化或神经垂体高信号的减低,这种病变通常时永久性的^[9]。本组1例符合文献报导的此影像特点。

3.2.6 鉴别诊断:LCH最易累及骨骼系统,应与以下疾病进行鉴别:①骨髓瘤,多发生于中老年男性,病灶常常多发,典型表现为颅骨、中轴骨的穿凿样的骨质破坏,且尿本周蛋白阳性^[10];②血管瘤,病变骨质常呈膨胀性改变,影像学上呈“栅栏样”骨质破坏,一般不伴有软组织肿块。而肺部LCH间质浸润期常表

现为弥漫分布的点状、颗粒状及结节影,此时应于粟粒性肺结核相鉴别,结合肺结核常伴有的低热、盗汗等临床症状、PPD检查及实验室检查、痰培养等,可以与之鉴别。

LCH表现复杂多样,缺乏特异性临床及影像症状,误诊率极高,欧洲指南中指出LCH确诊主要依靠组织病理活检,光镜下可见典型的朗格汉斯细胞,电子显微镜下细胞内的Birbeck颗粒是诊断的“金标准”。而影像检查可以较好地显示LCH分布范围和病灶情况,能在LCH的诊断和全身评估中发挥较好的作用。

参考文献

- [1] Schmidt S, Eich G, Geoffroy A, et al. Extraosseous langerhans cell histiocytosis in children[J]. Radiographics, 2008, 28(3): 707-726.
- [2] Demellaw D E, Young J L, Jd N, et al. Langerhans cell histiocytosis: a comprehensive review[J]. Pathology, 2015, 47(4): 294.
- [3] Weitzman S, Egeler R M. Langerhans cell histiocytosis: update for the pediatrician[J]. Current Opinion in Pediatrics, 2008, 20(1): 23-29.
- [4] Imashuku S, Kinugawa N, Matsuzaki A. Langerhans cell histiocytosis with multifocal bone lesions: comparative clinical features between single and multi-systems[J]. International

Journal of Hematology, 2009, 90(4): 506-512.

- [5] Khung S, Budzik J F, Amzallag-Bellenger E. Skeletal involvement in Langerhans cell histiocytosis[J]. Insights into Imaging, 2013, 4(5): 569-579.
- [6] Suri H S, Yi E S, Nowakowski G S, et al. Pulmonary langerhans cell histiocytosis[J]. Orphanet Journal of Rare Diseases, 2012, 122(1): e5-6.
- [7] Bansal D, Marwaha R K, Trehan A, et al. Langerhans' cell histiocytosis: experience from a single center[J]. Indian pediatrics, 2008, 45(8): 685-688.
- [8] Weitzman S, Egeler R M. Langerhans cell histiocytosis: update for the pediatrician[J]. Current Opinion in Pediatrics, 2008, 20(1): 23-29.
- [9] 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.
- [10] 刘杰. 多发性骨髓瘤的X线、CT、MRI和¹⁸F-FDGPET/CT诊断价值[J]. 中国CT和MRI杂志, 2017, 15(3): 132-133, 140.

(本文编辑: 刘龙平)

【收稿日期】2017-09-18