

《请您诊断》病例一答案:Langerhans 组织细胞增生症

杨海涛, 王仁法

【中图分类号】R814.42; R445.2 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2007)03-0324-01

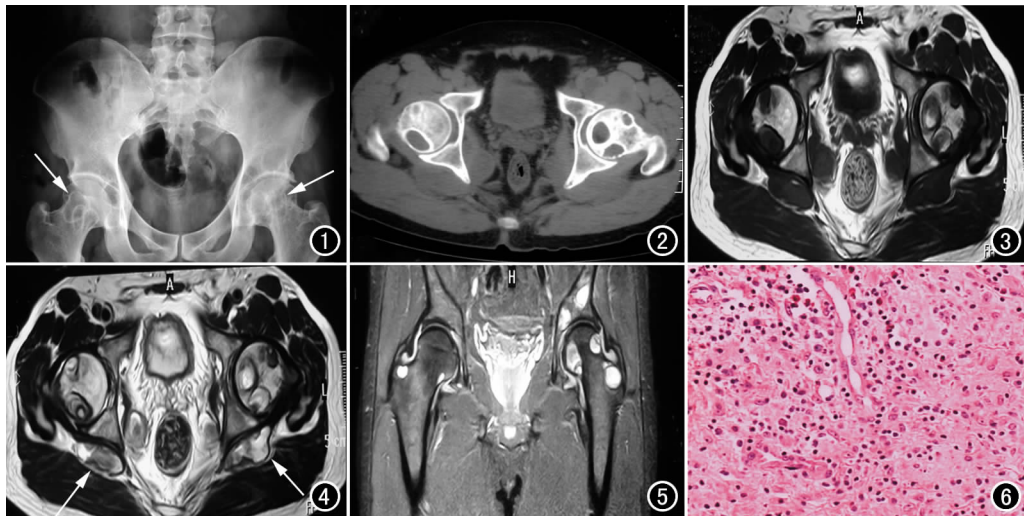
病例资料 患者,男,44岁,双髋关节疼痛反复发作十余年。平片示双侧髋臼和股骨头内多发骨质破坏灶,边界清晰,可见硬化边(图1);轴面CT示双股骨头内多发囊状骨质破坏灶,界清,边缘硬化(图2);MRI:双侧股骨头和髋臼可见等/稍短T₁(图3)、长T₂(图4)信号多发病灶,髋臼后缘软组织内亦见等T₁、长T₂信号病灶(箭),STIR呈均匀高信号(图5),边界清晰,内部少许分隔;双侧髋关节囊少量积液。

诊断: 右侧髋关节行手术活检并经病理HE染色及免疫组化检查,诊断为Langerhans组织细胞增生症。术中切开关节囊,见少许清亮液体流出,骨皮质开窗可见囊腔内为半透明白色质软物质充填,大小2cm×2cm×4cm。镜下(×400,HE)可见弥散分布的梭形、卵圆形细胞,边界不清;核呈卵圆形,核仁清楚,部分细胞核有纵形核沟;混杂有不等的嗜酸性粒细胞和中性粒细胞(图6)。免疫组化CD1α(+).

讨论 Langerhans组织细胞增生症(LCH)以前称为组织细胞增生症X,是由于组织细胞特异性增生浸润局部或全身系统的一组疾病,包括3种临床类型:勒雪病(LS)、韩-薛-柯病(HSC)和嗜酸性肉芽肿(EGB)。其病因和发病机制目前尚不清楚,有人认为是与免疫反应紊乱有关。

病变多见于年轻人、成年人,极少见于老年人。90%发病年龄在5~15岁,8%的病例超过40岁。国外报道发病年龄最大者69岁,国内报道为64岁。本病好发于男性,男女发病比例为2:1。临床表现主要有局部疼痛、压痛、肿块及低热。其诊断需结合临床、影像和病理,免疫组化S-100,CD1α阳性为其特征。

累及骨骼的LCH病变可单发或多发,单发者好发于扁骨,50%发生于颅骨、下颌骨、骨盆、肋骨。25%~35%病变可以发生在长骨,最常见于股骨,其次是肱骨和胫骨。长骨病变者58%发生在骨干,28%发生在干骺端,12%发生在骨干干骺端交界处,仅2%的病例发生在骨髓。本病是一种自限性疾病。早期影像学表现为一种侵袭性改变,呈囊性溶骨性破坏,边界清或不清,反映了病变的生物学活性,同时可伴有层状骨膜反



应和病理性骨折。随着病变侵袭性下降,出现连续的骨膜反应和骨膜炎、骨皮质增厚,病灶开始局限。修复期骨质开始对稍膨胀的骨干或残存的骨膜炎进行修复改建。慢性病变可以不用治疗可以完全消失,或者由于骨膜新生骨的形成,病灶边缘可完全硬化。LCH需与溶骨性骨肉瘤、Ewing肉瘤、骨髓炎、骨纤维结构不良及骨血管瘤、表皮样囊肿等鉴别,成年人的LCH还要与骨髓瘤、溶骨性转移瘤等鉴别。

本例LCH发生在年龄为44岁的男性成年人,较为少见,因其不是LCH好发年龄。病灶发生在双侧股骨头(骨髓和干骺端),而且呈对称性发病,也是LCH的罕见发生部位。有关LCH治疗有很多方法,包括手术切除、放疗、激素治疗和免疫抑制剂治疗等。

另外本例患者同时伴有反复发作的双侧膝关节积液,患者血清尿酸一直高于正常水平,考虑本例同时伴有体内嘌呤代谢紊乱。有关LCH与嘌呤代谢异常之间有无内在关联,有待进一步研讨。(注:本刊2007年第1期有较大图像)

(收稿日期:2007-02-08)

专家点评 Langerhans组织细胞增生症主要发生于幼儿和青少年。临床与骨放射学根据其特征分为3种:①eosinophilic granuloma(嗜酸性肉芽肿);②Hand-Schüller-Christian(韩-薛-柯病);③Letteres-Siwe(勒雪氏病)。而从病理角度讲此3种病为同一Langerhans组织细胞增生症在人体各种不同组织中侵犯。临床与影像学根据其发病部位与发病急缓进行分类。发生在骨关节为嗜伊红肉芽肿(嗜酸性肉芽肿),慢性散发病变为韩-薛-柯病,而急性散发、预后不良为勒雪氏病。由于本例患者年龄较大而且有很多其它伴随症状和体征,术前诊断相对困难。通过本例临床报道,相信同道们对Langerhans组织细胞增生症有进一步了解和提高。

(同济医院放射科 王仁法)

作者单位: 430030 武汉,华中科技大学同济医学院附属同济医院放射科

作者简介: 杨海涛(1977-),男,湖北襄樊人,博士研究生,主要从事肌肉骨关节系统诊断与介入治疗工作。