

LCH 临床分型与影像学诊断分析

黄仲奎

【中图分类号】R814.42; R445.2; R816 【文献标识码】A 【文章编号】1000-0313(2010)12-1323-04

近年来,由于病理学、影像学的不断进步,临床-病理-影像学三结合诊断朗格汉斯细胞组织细胞增多症(Langerhans cell histiocytosis, LCH)水平有了很大的提高,但在影像学诊断中,由于对本病的定义、病理改变以及临床征象不熟悉,一些影像学医生对有关本病的定性诊断与鉴别诊断以及疾病分期诊断有时仍然存在概念不清。本文结合文献,对本病的定义、临床分型和临床表现以及影像学表现特征进行介绍,供作临床诊疗工作参考。

定义及临床分型和表现

LCH 是一组原因不明的组织细胞增生性疾病。1953 年 Lichtenstein 首先命名为组织细胞增多症 X(histiocytosis-X),包括 3 种类型,即莱特勒-西韦病(Letterer-Siwe-disease, LSD)、汉-许-克病(Hand-Schuller-Christian disease, HSCD)和骨嗜酸性肉芽肿(eosinophilic granuloma of bone, EGB)三种严重程度不同的临床综合征。1973 年 Zelof 证实本病病变为朗格汉斯细胞在全身的网状内皮系统广泛或局限的异常病理增生性改变。

1987 年国际组织细胞学会建议命名为朗格汉斯细胞组织细胞增多症。

尽管发病部位、临床表现不同,但组织学上表现相同。病灶的病理检查中,都可找到朗格汉斯细胞(图 1),这是 LCH 诊断的关键。单纯通过细胞学检查,很难对 EGB、LSD 和 HSCD 进行明确诊断,必须结合病变发生部位、临床表现、患者年龄等因素进行考虑,但要注意的是,三者有时可以互相演变。因此有人认为,EGB、LSD 和 HSCD 实际上是 LCH 的三个不同病程阶段。

临床上,根据病变损害范围把朗格汉斯细胞组织细胞增多症分为局限型和广泛型。局限型:单一皮疹、单骨或多骨损害、伴有或不伴有尿崩症;广泛型:有肝、脾、肺、造血系统等器官损害,或伴有骨髓、皮肤病变者。多数情况下,EGB 表现为局限型,好发于儿童和青年,病情呈良性表现;LSD 为病情进展急,临床预后差的广泛型,好发于婴幼儿,全身症状重,短期内可死亡。HSCD 为病情进展缓慢的广泛型,介于前两者之间,以突眼尿崩和颅骨损害为特征,预后相对较好。

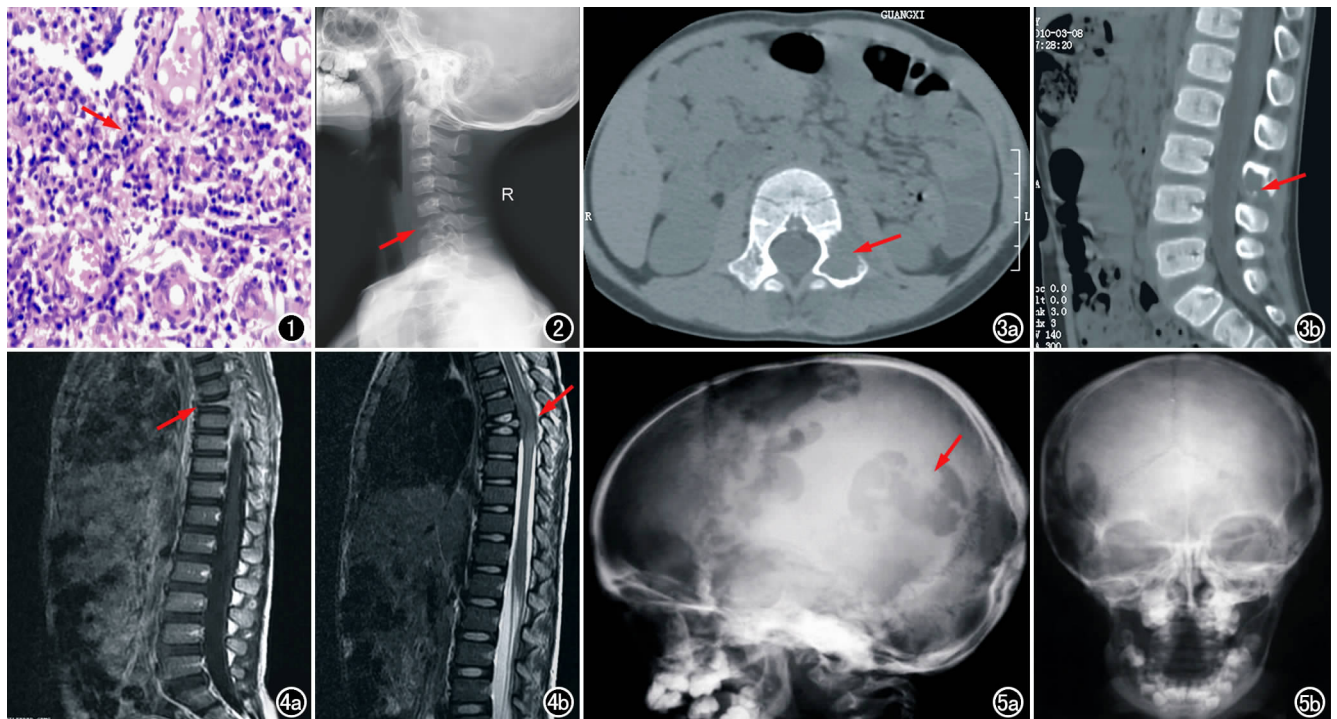


图 1 LCH 病理片,镜下见大量朗格汉斯细胞(箭)。图 2 LCH 颈椎侧位 X 线片,示第 6 颈椎骨质破坏,明显变扁,呈线样征(箭)。图 3 LCH 腰椎 CT 扫描。a) 第 3 腰椎横断面示椎弓骨质破坏(箭);b) 矢状面重组图,示椎弓境界清楚的骨质破坏(箭)。图 4 LCH 胸椎 MRI。a) T₁WI 示第 7 胸椎明显变扁(箭),呈稍高信号;b) T₂WI 示病灶呈等信号,周围软组织肿胀,相应的脊髓信号异常(箭)。图 5 LCH 头颅 X 线平片。a) 侧位片,示颅骨呈“地图样”骨质破坏(箭);b) 正位片,示右侧颞骨破坏区内斑片状死骨形成,死骨影与骨质破坏的低密度区不相连,形成“纽扣征”。

作者单位:530021 南宁,广西医科大学第一附属医院放射科

作者简介:黄仲奎(1954—),男,广西人,博士,教授,主要从事骨肌影像学诊断工作。

LCH 的基本影像学表现

1. 骨质破坏和骨髓异常

骨质破坏和骨髓异常是 LCH 最常见和最重要的影像学征象,常见部位为椎体、扁骨、长管状骨。

脊椎 LCH,多见于青少年发病,发生的部位以胸椎和腰椎最多见,其次是颈椎。单个椎体发病多见,少数累及多个相邻或间隔的椎体。在发病过程中,组织细胞增殖和肉芽组织肿形成,导致脊椎骨质破坏。脊柱 X 线片或 CT 检查显示非常典型,表现为椎体压缩变扁,形成楔状或“线样征”改变(图 2),椎间盘一般不受累,少数病例出现椎弓根破坏(图 3)。若多个连续性椎体破坏,可引起脊柱后突畸形。脊椎的骨质破坏 MRI 表现为椎体变形变扁,呈楔形,伴有信号异常改变,通常 T_1 WI 表现为低信号,少数表现为等信号, T_2 WI 表现为高信号,脂肪抑制序列表现为高信号(图 4),破坏的脊椎周围可见不同程度软组织肿胀。

颅骨 LCH,好发于额骨和顶骨,眼眶、颞骨和其它颅面骨也有侵犯。骨质破坏表现溶骨性破坏,境界清楚,边缘一般无骨

质硬化和骨膜反应。发生在颞骨破坏,多见于鳞部的外耳和中耳,岩部和内耳较少累及。颅骨破坏从板障开始,最后累及内、外板,破坏可以跨越颅缝。当内板或外板破坏不完全时,在破坏区内可见死骨,死骨影与骨质破坏的低密度区不相连,形成所谓的“纽扣征”(图 5)。MRI 在观察颅骨及骨髓方面有明显优势,表现以板障为中心,以内板损害明显, T_1 WI 上呈等信号或低信号,在 T_2 WI 上呈较高信号,脂肪抑制表现病变境界清楚的高信号。骨质破坏周围可见软组织肿块向颅内和颅外突出。增强扫描,病变的板障明显强化,板障病变范围常常见到超过颅骨内外板及软组织肿块的范围(图 6)。

长骨 LCH,多见于骨干骺端和骨干,以 EGB 多见。病变起自长骨的骨髓腔,向外发展导致骨皮质变薄,骨质破坏,破坏的骨质常表现为卵圆形病灶(图 7);HSCD 好发于股骨,其次为肱骨和胫骨。MRI 信号 T_1 WI 为低或等信号,信号强度比邻近肌肉组织高, T_2 WI 多表现高信号,部分病灶边缘呈斜边样改变,可能是由于病变向各个方向的生长速度不同所致。

肋骨和骨盆 LCH,也是本病常累及的部位,少数也发生在短管状骨。病变表现局部溶骨性骨质破坏和周围软组织肿胀,

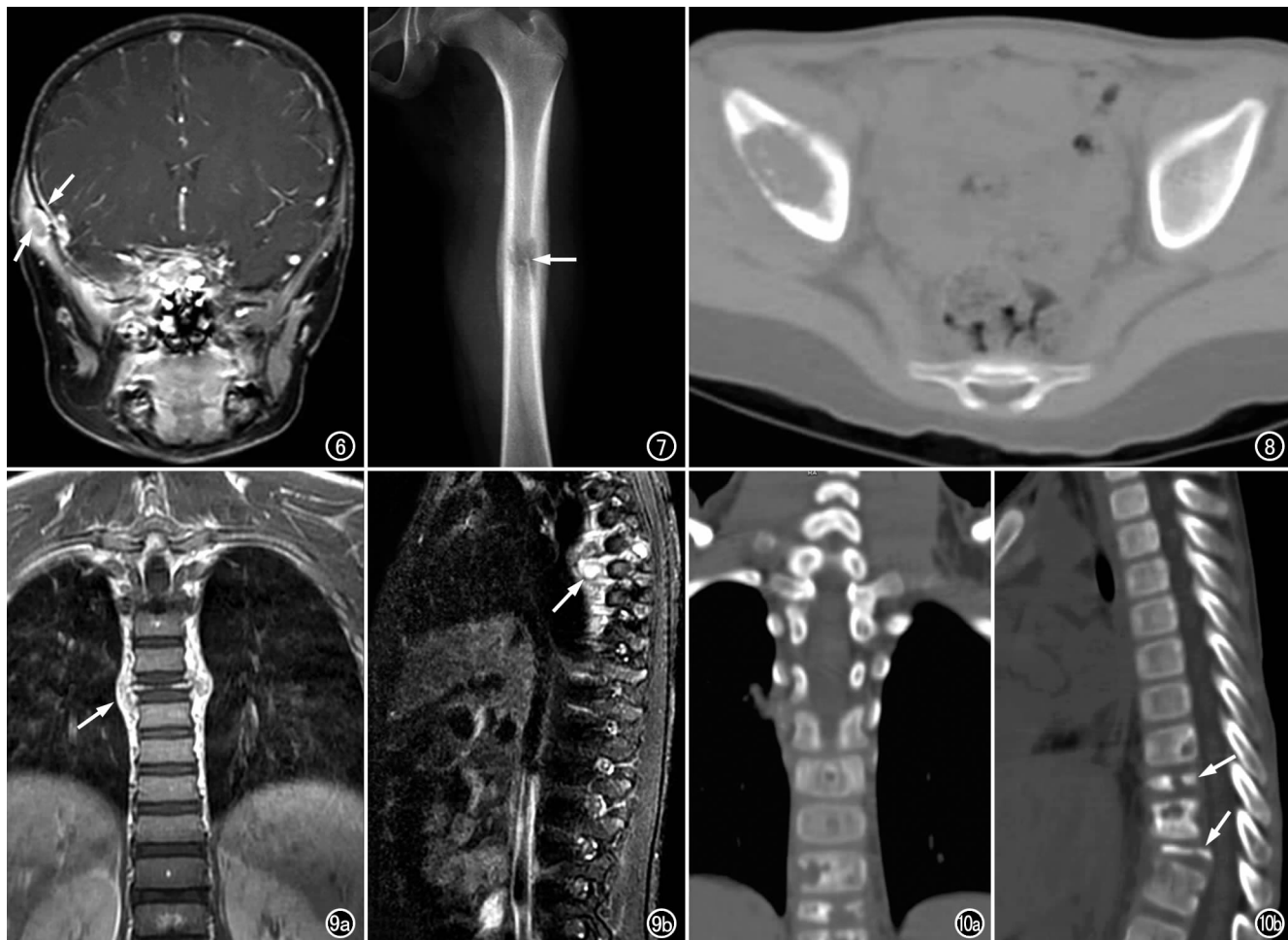


图 6 LCH 头颅 MRI 冠状面 T_1 WI 增强扫描,示右侧颞骨病变的板障、软组织肿块及邻近的脑膜均明显强化,呈平行双条状(箭),板障病变范围超过颅骨内外板及软组织肿块的范围。图 7 LCH 左股骨 X 线片,示股骨中段局限性骨质破坏(箭),骨皮质不规则增厚,周围轻度骨膜反应。图 8 右髂骨 LCH,骨盆轴面 CT 显示右髂骨境界清楚的溶骨性破坏。图 9 胸椎 LCH。a) 冠状面 T_1 WI 增强扫描,示第 7 胸椎骨质破坏,明显变扁,椎管内和椎旁软组织肿胀(箭);b) 矢状面 T_1 WI 增强扫描示椎管内和椎旁肿块呈均匀性明显强化(箭)。图 10 胸椎多发椎体骨质破坏。a) 胸椎 CT 冠状面,示第 8~11 椎体破坏明显;b) 矢状面重组,示第 8~11 椎体破坏、压缩及碎裂(箭)。

MRI 表现境界清楚的 T_1WI 低信号, T_2WI 高信号的异常信号病灶。骨盆好发于髂骨髓白上方(图 8), 骨质破坏呈境界清楚的单囊或多囊状长 T_1 、长 T_2 的异常信号病灶。

2. 软组织肿胀或周围软组织器官改变

LCH 引起骨质破坏的同时, 均可以出现不同程度软组织肿胀或周围软组织器官改变。颅骨和长骨的 LCH 的软组织肿胀一般相对都比较轻。椎体 LCH 的椎旁软组织肿块一般也比较小。MRI 检查, 有时可见相邻的椎间盘增厚, 脂肪抑制序列呈高信号, 并于增强扫描后强化明显。同时可见椎管内或椎旁长 T_1 、长 T_2 信号的软组织肿块。通过增强扫描, 能够更好地显示软组织肿胀和周围软组织改变, 软组织肿胀增强后呈均匀性强化(图 9)。发生在颅骨病变, 受累及的板障可见明显强化, 邻近的脑膜也明显强化呈平行双条状。长骨的 LCH, 在矢状面或冠状面的 MRI 增强扫描, 病变周围常出现较为特征的袖套征, 为病灶周围明显强化的均匀包绕软组织肿块或骨膜反应。

3. LCH 骨骼多发病变

LCH 中, HSCD 和 LSD 大都为骨骼多发骨质破坏或同时有其它器官或部位的病灶。而 EGB 虽然大部分为骨骼的单发病变, 但也有报道 10% 为多骨性病变。EGB 的多发骨骼病变, 也可表现为单骨多发病灶或多骨骨质破坏(图 10)。有作者报道 11 例多发 EGB, 包括脊椎、颅骨、骨盆、四肢长骨、锁骨及肋骨等骨骼病变。不同的部位骨骼改变, 主要为多发骨质溶骨性破坏, 发生在脊椎, 也出现椎体变扁等表现。

4. 其它部位异常

眼眶 LCH, 比较少见, 多发生于眼眶外、上壁交界处(额骨)的三角区。病变以该区域骨质为中心向上进入额部, 向下进入眼眶外上象限肌锥外间隙, 向外侵及额、额部头皮软组织, 临床表现眼眶局部软组织肿块和眼球突出。MRI 能清晰显示骨质破坏的骨髓改变和周围软组织肿块大小、蔓延范围及与邻近结构关系。

肺部 LCH, 肺部损害主要为广泛型, 缺乏特征性。是由于肺泡内组织细胞、嗜酸性细胞渗出以及细支气管及其周围动静脉的浸润导致肺实质和间质病变。X 线片或 CT 检查, 表现两肺弥漫分布的网状、粟粒状多发病灶, 小叶间隔增厚, 有些也表

现弥漫性肺气肿和磨玻璃状阴影(图 11)。肺部浸润表现这些病灶缺乏特征性, 临床容易误诊。当头颅、脊柱等部位骨质破坏, 同时发现肺部弥漫性病变, 必须进行活检以明确诊断。

有报道出现累及胸腺, 表现胸腺不规则增大, 对比增强有强化。

LCH 侵犯下丘脑-垂体, 可见蝶鞍骨质破坏, 鞍内或蝶窦内肿块。

LCH 病变分期的影像学评价

颅骨病变的早期, 病变局限在板障内, 破坏、吸收板障, 形成小囊状透亮区; 进展期, 病变发展增大, 全颅板破坏, 出现软组织肿块; 痊愈期, 肉芽组织吸收, 颅骨缺损边缘清晰; 修复期, 颅骨破坏边缘出现骨质硬化, 从颅骨内板到外板发生骨化, 骨质缺损逐渐缩小。由于内外板骨质修复先后不同, 表现内板修复已经闭合后, 外板刚开始修复, 形成蝶状外观(图 12)。

脊柱的 EGB 早期椎体表现溶骨性破坏; 晚期椎体重度压缩呈扁平椎, 周围软组织不肿胀, 但椎间隙不狭窄(图 13)。

长骨的 EGB 早期呈境界清楚的膨胀性骨质破坏; 晚期病变周围骨质硬化, 骨皮质增厚, 骨髓腔变窄, 部分病例可见平行状骨膜反应。

LCH 的诊断与鉴别诊断

本病的诊断依赖于淋巴结活检或局部肿块活检。如果出现皮疹, 如 LSD 通常出现出血性或脂溢性皮炎, 皮疹印片是常用和简便的确诊方法。X 线片和 CT 检查是 LCH 常用的影像学检查方法, 能够清楚地显示病变的骨质破坏、死骨、骨膜反应和周围软组织肿块及其大小和范围。MRI 检查在显示骨质破坏的同时, 对骨髓腔的病变、周围软组织肿块大小和范围等方面比 X 线检查和 CT 具有优越性, 可为临床诊疗提供更有价值的诊断依据。EGB 为三者中最常见的类型, 多数发病年龄都较大, 全身症状不多, 但血沉和嗜酸性粒细胞增高为常见的表现。影像学检查发现 EGB 常为单系统受累, 以骨骼病变, 包括椎体、长管状骨、扁骨常见, 诊断一般不难; HSCD 和 LSD 一般都累及多系统以及功能障碍影像学表现复查多样, 受累的多系统

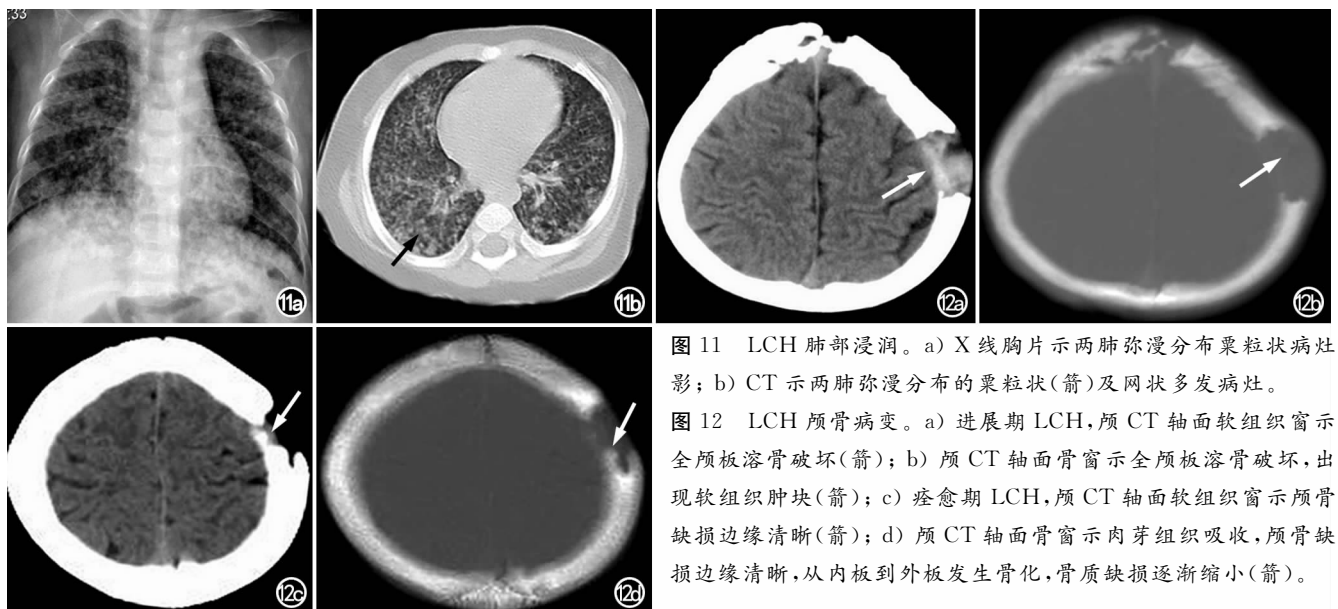


图 11 LCH 肺部浸润。a) X 线胸片示两肺弥漫分布粟粒状病灶影; b) CT 示两肺弥漫分布的粟粒状(箭)及网状多发病灶。

图 12 LCH 颅骨病变。a) 进展期 LCH, 颅 CT 轴面软组织窗示全颅板溶骨破坏(箭); b) 颅 CT 轴面骨窗示全颅板溶骨破坏, 出现软组织肿块(箭); c) 痊愈期 LCH, 颅 CT 轴面软组织窗示颅骨缺损边缘清晰(箭); d) 颅 CT 轴面骨窗示肉芽组织吸收, 颅骨缺损边缘清晰, 从内板到外板发生骨化, 骨质缺损逐渐缩小(箭)。

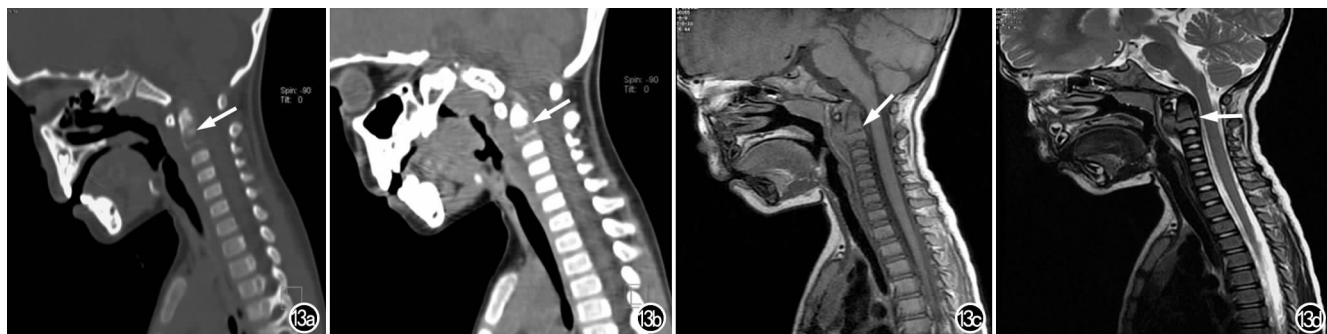


图 13 LCH 颈椎病变进展期。a) 颈椎 CT 骨窗；b) 软组织窗 MPR 图；c) 颈椎 MRI 矢状面 T_1 WI；d) T_2 WI，均可见第 2 颈椎骨质破坏，周围软组织肿胀，境界不清(箭)。

病变与影像学表现不一致。发病年龄较小，病情重，发展快，病死率高。HSCD 同时临床表现烦渴、眼睛突出、多尿等，颅骨骨质破坏常为多发，范围也较大，破坏的低密度区呈地图样改变，主要症状为皮疹，肺部浸润比较常见。少数病例，有时仅根据 MRI 以及 X 线片和 CT 表现对 LSD、HSCD 和 EGB 三种类型进行区别有一定困难，必须参考临床表现、发病年龄、累及脏器和病变数目、病变发展演变过程等检查资料综合分析作出诊断。

颅骨、骨盆、肋骨等扁骨的 LCH 呈单发或多发的骨质溶骨性破坏，需要与骨转移瘤、多发性骨髓瘤等鉴别，但后两者发病年龄都较大。骨转移瘤的骨质破坏多呈穿凿状的密度减低区，膨胀不明显，境界不清。多发性骨髓瘤的临床症状为贫血、消瘦和尿毒症等，尿本周蛋白检查阳性。X 线片或 CT 显示骨质

改变为广泛性骨质疏松，骨质破坏呈弥漫性穿凿样骨质缺损。脊柱 EGB 引起的脊椎变形、破坏，椎旁软组织肿胀和椎间盘不改变等，需要与一些类似表现的疾病进行鉴别：①椎体骨软骨病，多好发于胸椎，椎间隙正常，邻近椎体塌陷呈盘状，但骨软骨病发病年龄较大，鉴别有困难需要病理检查；②脊柱结核，脊柱结核在 T_1 WI 上均呈低信号， T_2 WI 和脂肪抑制序列均呈高信号改变，与嗜酸性肉芽肿表现相似，但脊柱结核通常累及椎间盘，表现椎间隙变窄，椎间盘呈低信号改变，椎体终板显示不规则，增强 MRI 或 CT 扫描椎体及椎旁软组织均呈明显不规则分隔状强化；③椎体转移瘤，边界较模糊，椎体附件破坏， T_1 WI 呈低信号， T_2 WI 呈高信号，增强扫描呈不均匀性强化，发现原发癌瘤可以鉴别。

(收稿日期:2010-07-20 修回日期:2010-07-26)

欢迎订阅 2011 年《放射学实践》

2009 年《放射学实践》再次入选北京大学图书馆和北京高校图书馆期刊工作研究会共同主持的国家社会科学基金项目“学术期刊评价及文献计量学研究”成果——《中国核心期刊要目总览》特种医学类核心期刊。

《放射学实践》是由国家教育部主管，华中科技大学同济医学院主办，与德国合办的全国性影像学学术期刊，由国内著名影像专家郭俊洲教授担任主编，创刊至今已 26 周年。本刊坚持服务广大医学影像医务人员的办刊方向，关注国内外影像医学的新进展、新动态，全面介绍 X 线、CT、磁共振、介入放射及放射治疗、超声诊断、核医学、影像技术学等医学影像方面的新知识、新成果，受到广大影像医师的普遍喜爱。

本刊为国家科技部中国科技论文统计源期刊、中国科学引文数据库统计源期刊，在首届《中国学术期刊(光盘版)检索与评价数据规范》执行评优活动中，被评为《CAJ—CD 规范》执行优秀期刊。

主要栏目：论著、继续教育园地、研究生展版、图文讲座、本刊特稿、实验研究、影像技术学、外刊摘要、学术动态、读片追踪、病例报道、知名产品介绍、信息窗等。

本刊为月刊，120 页，每册 12 元，全年定价 144 元。

国内统一刊号：ISSN 1000-0313/CN 42-1208/R 邮政代号：38-122

电话：(027)83662875 传真：(027)83662887

E-mail: fsxsj@yahoo.cn radio@tjh.tjmu.edu.cn 网址: http://www.chmed.net

编辑部地址：430030 武汉市解放大道 1095 号 同济医院《放射学实践》编辑部