

· 骨骼肌肉影像学 ·

儿童脊柱郎格罕细胞组织细胞增生症化疗前后影像学特点分析

曹琪, 李东辉, 彭芸, 段晓岷, 孙国强

【摘要】 目的:分析和探讨儿童脊柱郎格罕细胞组织细胞增生症(LCH)化疗前后的影像学特点和转归。方法:回顾性分析2003年~2008年确诊为LCH的44例小儿脊柱病变影像学资料,其中男22例,女22例,发病年龄6个月~13岁,平均年龄3.5岁,化疗随访时间4~75个月。所有病例均行平片及CT检查,其中5例行MRI检查。结果:LCH中累及单块椎体13例(29%),累及多块椎体31例(71%);胸椎受累33例(75%)。所有病例中椎弓受累15例(34.1%),横突受累7例(15.9%)。化疗前椎体呈膨胀性溶骨性破坏33例,骨破坏病灶周围见骨质硬化边4例,椎体变扁呈广泛溶骨性破坏7例,椎体周围软组织浸润18例;化疗后骨破坏病变修复或累及范围减小24例,病变范围无变化15例,病变范围增大5例,软组织浸润吸收14例。结论:LCH脊柱病变具有多样性,常见多个椎体受累,并可伴有附件破坏以及软组织浸润。通过规范化化疗,大部分病例(39/44)能够控制,多数病变(24/44)好转,少部分病例(5/44)对化疗不敏感。通过CT及MRI检查能够敏感地观察骨质破坏区范围,周围软组织情况,可对病程预后评估。

【关键词】 郎格罕细胞组织细胞增生症; 脊柱; 儿童; 体层摄影术, X线计算机

【中图分类号】 R816.92; R814.42 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2010)12-1388-04

Imaging findings for chemotherapy follow-up of children with Langerhans' cell histiocytosis of the spine CAO Qi, LI Donghui, PENG Yun, et al. Imaging Center, Beijing Children's Hospital Affiliated to Capital Medical University, Beijing 100045, P. R. China

【Abstract】 Objective: To study the imaging characteristics and prognosis in chemotherapy of Langerhans' cell histiocytosis (LCH) of spine in children. **Methods:** The images of 44 patients who were diagnosed and treated for LCH during 2003 to 2008 were analyzed retrospectively. 22 cases were males, and 22 cases were females, aged from 6 months to 13 years, with an average of 3.5 years. Follow up lasted from 4~75 months. All patients received plain film and CT examinations, among which 5 cases underwent MRI scanning. **Results:** Single vertebra involvement consisted of 13 cases (29%) and multiple vertebrae involvement 31 cases (71%). The lesions located in thoracic vertebrae in 33 cases (75%). Among all the patients: 15 cases (34%) were involved in arch of vertebra, and 7 cases (16%) in transverse process. Before chemotherapy: expansive osteolytic changes occurred in 33 cases, destruction with osteosclerosis in 4 cases, massive osteolytic destruction in 7 cases, and soft tissue masses in 18 cases. After chemotherapy, lesions were recovered in 24 cases, no change was found in 15 cases, and 5 cases got worsened. **Conclusion:** LCH had varied changes in the spine. Multiple vertebrae were involved in most cases, posterior elements and paravertebral soft tissue could be involved. Most cases can be controlled, some can be improved, and few of them will get worse. CT and MRI can observe the extent of bone destruction and the conditions of soft tissues around the lesion which is helpful in making assessment for prognosis.

【Key words】 Histiocytosis; Langerhans cell; Spine; Child; Tomography, X-ray computed

郎格罕细胞组织细胞增生症(Langerhans' cell histiocytosis, LCH)是一组反应性增殖性疾病,具有病变多发、反复及自限等特点^[1],发病年龄以婴幼儿时期为多见^[2]。骨骼是LCH最常见的侵犯部位,以扁平骨受累最多见,在儿童多见于颅骨、脊柱、肋骨和骨盆骨^[2],脊柱受累约占7.8%~25%^[4]。对于LCH脊柱病变的特点,以往文献大多关注于病变影像学特点及鉴别诊断的分析,对于病变经过化疗后的变化报道大多仅局限于X线平片表现,而对于CT显示的规范化

疗后病变转归的影像学表现特点以及椎体病变周围软组织改变却鲜有报道^[3-5]。本文回顾性分析44例临床确诊LCH有椎体及附件受累的化疗前后影像学变化特点,旨在进一步增强对脊柱受累影像学改变的认识。

材料与方法

搜集2003年~2008年首都医科大学附属北京儿童医院44例经手术、活检病理证实的郎格罕细胞组织细胞增生症病例,其中男22例,女22例,发病年龄6个月~13岁,平均3.5岁,随访时间4~75个月。按Lavin和Osband分级,LCH I级7例,LCH II级1例,LCH III级31例,LCH IV级5例,因局部症状就诊19例,其中包括因颈部或腰背部疼痛9例,活动受限4

作者单位:100045 北京,首都医科大学附属北京儿童医院影像中心

作者简介:曹琪(1980-),女,浙江奉化人,住院医师,主要从事儿童影像诊断工作。

通讯作者:李东辉, E-mail: emma_qiqi@hotmail.com

例,跛行2例,下肢无力1例,脊柱后突1例,下肢痛2例,余25例因其他症状就诊(皮疹5例,耳流脓3例,头部包块15例,肢体局部疼痛2例),于常规检查中发现。44例均在我院以受累器官不同,而进行不同疗程的规范化疗。

平片检查方法:采用 Hologic Epex 及柯达 DR 9000 对 44 例 LCH 患儿行脊柱 X 线正侧位检查。

CT 检查方法:采用美国 GE 16 层螺旋 CT 及 64 层 VCT 对 44 例患儿进行扫描,患者仰卧位,合作患儿采用一次性连续扫描,不能配合的患儿采用 10% 水合氯醛 0.5 ml/kg 口服或灌肠后平静呼吸扫描。扫描参数:螺距 1.375,层厚 5 mm,电压 120 kV;自动管电流调节技术,噪声指数设置为 12。原始数据传送至 Advantage Window 4.3 后处理工作站上进行重建,重建层厚 0.625 mm。重建方式:多平面重组(multiple planar reconstruction, MPR),容积再现(volume rendering, VR)。

MR 检查方法:5 例患儿行脊柱 MRI 检查。扫描设备采用 Philip Intera 1.5T 超导 MRI 系统,全脊柱线圈,行横断面、矢状面扫描;SE T₁WI, TR 500 ms, TE 13 ms;快速 SE(TSE)序列 T₂WI, TR 2500~3500 ms, TE 115 ms,横断面层厚 4 mm,层间距 0.4 mm,视野 225 mm×225 mm,矢状面层厚 3 mm,层间距 0.3 mm,视野 365 mm×365 mm,矩阵 416×416,激励次数 5。

结果

病变部位:44 例中,平片及 CT 发现 LCH 中累及单块椎体 13 例(29.5%),累及多块椎体 31 例(70.5%)。平片显示椎体变扁 28 例(63.6%)(图 1a、b),椎间隙变窄 2 例,脊柱后突 1 例,颈椎脱位 2 例。化疗后椎体高度修复 7 例,椎体进一步变扁 3 例,椎体高度同前 18 例(图 1c)。

初诊时 CT 示椎体及附件破坏分布情况见表 1。CT 显示化疗前椎体呈膨胀性溶骨性破坏 33 例(图 1b、2),其中骨皮质中断 6 例(图 3a);化疗后病变修复 24 例,其中出现骨质硬化边 3 例,病灶范围减小 17 例(图 1d、3b),病变区密度增高 18 例。病变范围及密度无变化 4 例。化疗后 5 例病灶范围

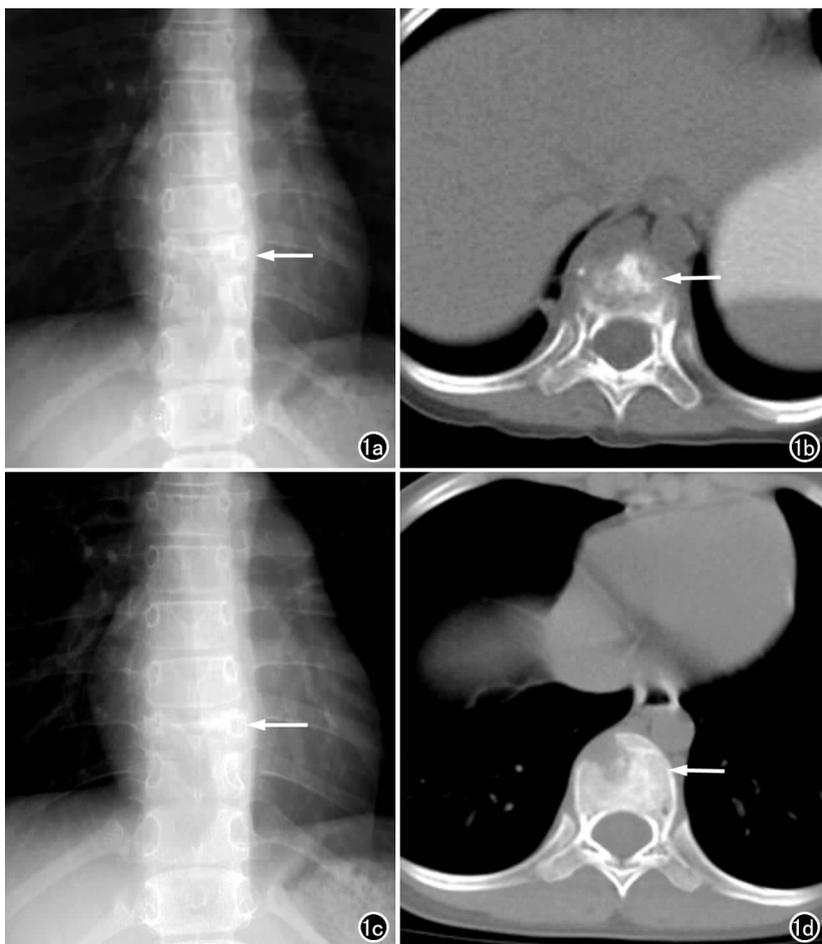


图 1 女,7岁,发现双肩不等高1个月。a)胸腰椎正位平片示 Th₉ 椎体明显变扁(箭);b)轴面 CT 示 Th₉ 椎体斑片状破坏(箭),椎旁软组织轻度增厚;c)化疗 20 个月复查,胸腰椎正位平片示 Th₉ 椎体变扁程度较前相同(箭);d)CT 示椎体破坏范围较前减少(箭),周围软组织包块消失。

进一步增大,破坏病变周围边缘模糊。化疗前骨破坏病灶周围见骨质硬化边 4 例,椎体变扁呈广泛溶骨性破坏,病灶边缘分界不清 7 例,化疗后均无明显变化。

化疗前椎体周围软组织浸润 18 例,其中单发椎管内软组织浸润 1 例,单发椎旁软组织肿胀 11 例,同时伴有椎管内及椎旁软组织浸润 6 例(图 3a)。化疗后椎体周围软组织浸润吸收 14 例(图 2e、3b),其中单发椎管内软组织浸润吸收 1 例,单发椎旁软组织肿胀吸收 8 例,同时伴有椎管内及椎旁软组织浸润吸收 5 例。病变恶化患者中 1 例化疗前无椎旁软组织增厚,化疗

表 1 44 例 CT 显示初诊时病变部位分布情况

(例)

部位	受累部位(例)			病变分布			椎管内软组织浸润	椎旁软组织肿胀
	椎体	椎弓	横突	单发	连续	跳跃		
颈椎	17	4	1	9	5	3	3	8
胸椎	33	8	4	9	10	14	3	7
腰椎	10	3	2	5	0	5	3	3
骶椎	1	0	0	1	0	0	0	1
合计	61	15	7	24	15	22	9	19

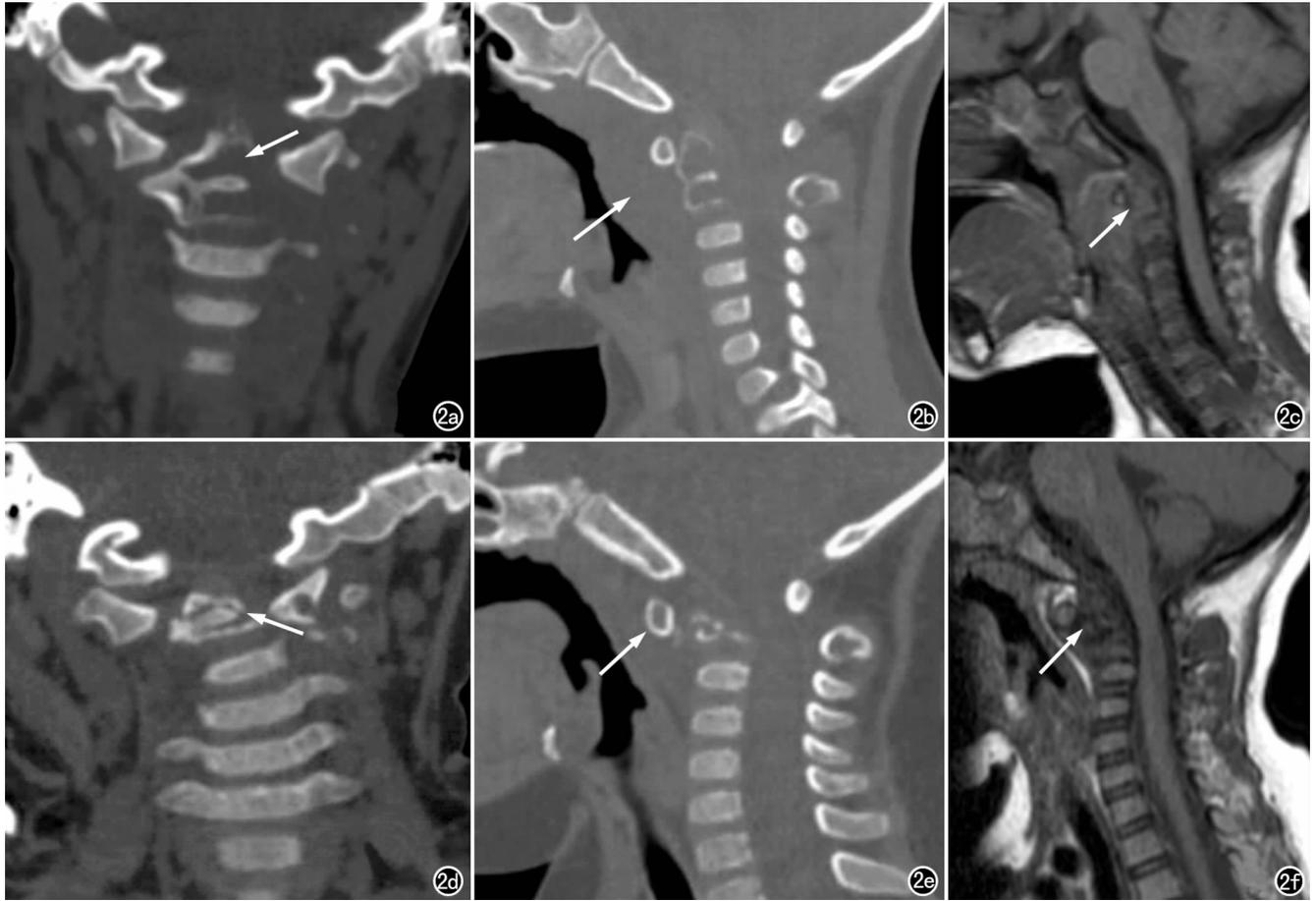


图2 男,4岁,斜颈2个半月。a) CT冠状面示C₂椎体齿状突破坏(箭); b) CT矢状面重组示C₂椎体骨质破坏,骨皮质变薄、中断,周围软组织明显肿胀(箭); c) MRI矢状面,示C₂椎体信号不均匀,椎前软组织增厚,T₁WI示病变呈等信号(箭),硬膜囊略显受压; d) 化疗2个月后复查,CT冠状面示椎体变扁,齿突形态不规则(箭); e) CT矢状面重组显示椎体向前、右移位(箭),椎旁软组织增厚较前减轻; f) 化疗后6个月复查MRI,示齿突及椎体正常形态消失,T₁WI呈不规则混杂信号(箭),椎前软组织增厚较前减轻,硬膜囊压迫减轻。

结束后新出现椎体周围软组织包块。

MRI显示椎体破坏4例,病变呈等T₁信号、长

T₂信号,MRI示椎体周围软组织肿胀3例(图2c),椎管内软组织包块3例。化疗后行MRI复查2例,病变无变化1例。病灶修复1例,表现为椎旁软组织吸收,硬膜囊压迫减轻(图2f)。

本组病例中化疗后病变好转Ⅰ级2例,Ⅱ级0例,Ⅲ级21例,Ⅳ级1例;病变无变化Ⅰ级5例,Ⅱ级1例,Ⅲ级7例,Ⅳ级2例;病变范围增大Ⅲ级3例,Ⅳ级2例。

讨论

LCH是以Langerhans细胞异常增生为特点,多认为是一组反应性增殖性疾病,曾将其分为3型:勒-雪综合征(Litterer-Siwe syndrome),韩-雪-柯综合征(Hand-Schuller-Cristian syndrome),嗜酸性肉芽肿(eosinophilic granuloma)。它们有共同的病理特点,彼此无严格界

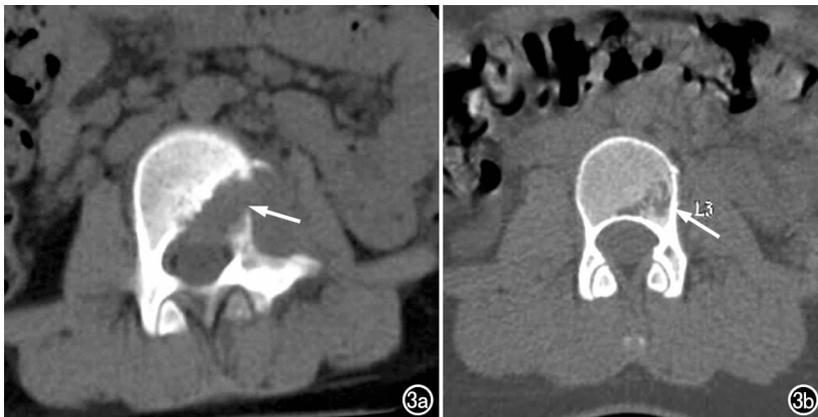


图3 女,10岁,左侧腰部疼痛60天。a) 腰椎CT平扫示L₃椎体左侧见不规则骨质破坏区,局部被软组织密度影取代,密度均匀,骨皮质变薄中断(箭),病变经椎体破坏区延伸至椎管内,局部硬膜囊略受压,左侧腰大肌受压变薄; b) 化疗结束后2年复查,腰椎CT平扫示L₃椎体不规则斑片状破坏范围较前变小(箭),软组织包块消失。

限,并可相互转化^[1,2]。现多采用 Lavin 分级法,即按其影响预后的三大因素(发病年龄、受累器官的数目和脏器功能)来分为 I~IV 级,这种分级法可用以确定疗效及做为判断预后的依据。以 I~IV 级疗效递减而易于恶化^[2,3]。本组病例中对化疗药物不敏感,化疗结束后病变范围增大 III 级 3 例,IV 级 2 例,与临床分级预后相一致。

郎格罕细胞组织细胞增生症的椎体受累发病率约为 6.5%~25.0%^[4],其中 80% 病例为 10 岁以下儿童^[5]。有文献报道,脊柱受累病例中,最常见的受累部位为胸椎椎体^[1,6],其次为腰椎及颈椎^[1]。在本组病例中,胸椎受累最多见,共 33 例(75%),与文献相符。“扁平椎”被认为是椎体嗜酸性肉芽肿的典型表现。

病变通常表现为肿瘤样的、孤立的骨破坏,且可以累及整个椎体,常为多发,可累及多块椎体。病变可为相邻数个椎体,也可呈跳跃分布,各椎体破坏程度不一致。早期骨髓(松质骨)局灶状破坏;进展期骨质破坏,多呈溶骨性^[7],CT 上病变呈低密度或同肌肉密度,表现为膨胀性溶骨性破坏,边界清楚,大量的骨质破坏穿破骨皮质,可见椎体骨皮质变薄或中断,可出现周围软组织肿胀或椎旁肿块,此时 CT 对于椎体内部结构显示不清,表现为混杂密度溶骨性破坏影及周围软组织包块影。儿童 LCH 脊柱受累伴软组织增生的发生率大于 50%^[5],本组病例 CT 显示软组织包块为 40.1% (18/44),与文献报道相近。病变常局限于椎体,后弓及附件受累可见^[4],椎间隙受累少见。本组病例中椎弓受累 15 例(34.1%),横突受累 7 例(15.9%),仅 2 例椎间隙变窄。

本病在临床治疗过程中,呈现缓慢、反复过程。病变有自愈性,多数通过化疗可达到完全缓解,骨质破坏得到控制并修复。曾有报道扁平椎可有不同程度恢复,可能是由于椎体骺板的钙化。本组资料平片显示椎体呈扁平椎 28 例,其中 7 例椎体高度修复。评估嗜酸性肉芽肿的溶骨性病变,CT 可以有助于确认病变的部位、范围以及软组织受累情况,小的病灶可能在常规平片检查中被遗漏,而被 CT 发现^[8]。CT 可以进一步显示椎体内部结构,有利于评估病变发展。病程缓解期见于未发生完全性压缩骨折病例中,骨破坏区逐渐缩小,边缘模糊,密度增高,破坏区可消失,不留残迹或仅可见骨纹理粗乱现象。椎旁组织吸收较快,本组病例化疗后周围软组织包块消失 14 例。本组病例中,

化疗前为溶骨性破坏,化疗后病变出现骨质硬化边 3 例;化疗前病变周围见骨质硬化边 4 例,化疗后病变无明显变化,因此笔者认为病灶边缘出现硬化边为病变局限的表现。当病变进一步发展,椎体大部分破坏,骨皮质变薄或穿破骨皮质,发生病理性压缩性骨折,周围软组织浸润可进一步增大。本组病例中 5 例对化疗不敏感,病变恶化。病变进展时椎体骨质改变表现为椎体破坏病变周围边缘模糊,椎体进一步变扁,周围出现软组织包块。

LCH 神经症状出现少见,多是由椎管内肿块压迫硬膜囊及脊髓所致,而少数为椎体压缩不稳定移位所至。MR T₁WI 上显示病变为等肌肉信号,T₂WI 为高信号。MRI 对于观察椎管内病变有很高的敏感性,在显示椎间盘、脊髓压迫及松质骨病变更有优越性,且无辐射,但属非特异性的。

LCH 脊柱病变影像学表现有一定特征性,但仍需与其他椎体病变相鉴别,包括转移性脊椎肿瘤、骨髓炎、脊柱结核、尤文氏肉瘤、白血病、椎体血管瘤。上述结合临床及相关检查多可鉴别,当表现不典型及鉴别困难时仍需病理鉴别。

参考文献:

- [1] Azouz EM, Saigal G, Rodriguez MM, et al. Langerhans' cell histiocytosis: pathology, imaging and treatment of skeletal involvement [J]. *Pediatr Radiol*, 2005, 35(2): 103-115.
- [2] 胡亚美,汪载芳,诸福堂.实用儿科学[M].北京:人民卫生出版社,2002.2487-2493.
- [3] 邱海英,乔中伟,强金伟.婴幼儿郎格罕细胞组织细胞增生症的 X 线表现及随访[J].*实用放射学杂志*, 2005, 21(6): 636-638.
- [4] 郑加贺,王秋实,魏振学,等.儿童椎体嗜酸性肉芽肿的影像诊断(附 8 例分析)[J].*中国临床医学影像杂志*, 2002, 13(1): 50-53.
- [5] Peng XS, Pan T, Chen YL, et al. Langerhans' cell histiocytosis of the spine in children with soft tissue extension and chemotherapy [J]. *Intern Orthopaed*, 2009, 33(3): 731-736.
- [6] Seimon LP. Eosinophil granuloma of the spine [J]. *Pediatr Orthop*, 1981, 1(4): 371-376.
- [7] 董杰,陈业强,王焕君,等.郎格罕细胞组织细胞增生症的临床影像学分析[J].*实用放射学杂志*, 2005, 21(7): 721-723.
- [8] Tan G, Samson I, de Wever I, et al. Langerhans cell histiocytosis of the cervical spine: a single institution experience in four patients [J]. *J Pediatr Orthopaed B*, 2004, 13(2): 123-126.
- [9] Libicher M, Roeren TH, Troger J. Localized Langerhans cell histiocytosis of bone: treatment and follow-up in children [J]. *Pediatr Radiol*, 1995, 25(1): S134-S137.

(收稿日期:2010-08-20 修回日期:2010-10-12)