

## 勒-雪病一例

冯少仁, 刘国辉, 欧阳红, 胡银华

【中图分类号】R814.42; R597 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2012)12-1404-02

**病例资料** 患儿,男,5个月,体格瘦小,贫血面容;胸、腹、四肢、臀部皮肤均有散在红色斑丘疹,双侧腹股沟区皮肤发红糜烂;颈部、耳后有多多个黄豆大小的淋巴结;体温 37.8℃;肝肋下 3 cm 扪及,质地中等,无触痛,脾肋下 2 cm 扪及,无触痛;B 超示肝脏回声不均匀;胸部、脊柱、四肢骨片无异常。头皮有多个大小不等的包块,触之质韧,活动差。患儿出生后 3 个月发现皮肤红色斑丘疹及左侧头皮包块,逐渐增多、增大。实验室检查血常规:白细胞  $6.7 \times 10^9/l$ ,红细胞  $4.1 \times 10^{12}/l$ ,血红蛋白 77 g/l,血小板  $265 \times 10^9/l$ ;抗人类免疫缺陷病毒阴性;梅毒血清学检测阴性。生化检查:总蛋白 65 g/l,白蛋白 41 g/l,丙氨酸氨基转移酶 86 U/l( $\uparrow$ ),门冬氨酸氨基转移酶( $\uparrow$ )98 U/l,乳酸脱氢酶 341 U/l( $\uparrow$ ),谷氨酸转氨酶 414 U/l( $\uparrow$ ),尿素 2.15 mmol/l( $\downarrow$ ),肌酐 29.50  $\mu$ mol/l( $\downarrow$ )。大小便常规未见异常。免疫检查:免疫球蛋白 A724 mg/l( $\downarrow$ ),免疫球蛋白 M 2238 mg/l( $\uparrow$ ),补体 C<sub>3</sub> 1.79 g/l( $\uparrow$ ),补体 C<sub>4</sub> 0.473 g/l( $\uparrow$ ),循环免疫复合物 0.28( $\uparrow$ ),CD3 细胞亚群 37.9%( $\downarrow$ ),CD4 细胞亚群 18.6%( $\downarrow$ ),CD8 细胞亚群 16.7%( $\downarrow$ )。头颅 CT 平扫,并于 CT 检查后切除一处头皮肿块送病理及免疫组化 S-100 检查。

头颅 CT 平扫及 VR 重建示:双侧顶骨、枕骨、颞骨多发大小不等骨质破坏,以顶骨为著,呈大片地图样骨质缺损,边界清楚,无硬化边,部分骨质破坏区边缘呈斜面,局部见大小不等的软组织肿块,密度均匀,向内扩展至硬膜。脑组织未见异常(图 1~4)。镜下见大量的组织细胞浸润,细胞体积大,椭圆形,核浅染,核膜弯曲,呈咖啡豆样,核仁不明显,未见核分裂(图 5);免疫组化 S-100 示组织细胞核与胞浆呈棕黄色(图 6)。最后诊断:勒-雪病(Letterer-Siwe disease)。

**讨论** 勒-雪病是朗格汉斯细胞组织细胞增生症(Langer-

**作者单位:**338025 江西,新余市人民医院 MR 室(冯少仁),CT 室(刘国辉、欧阳红);新余市人民医院放射科(胡银华)

**作者简介:**冯少仁(1967—),男,硕士,副主任医师,主要从事骨与关节影像诊断研究工作。

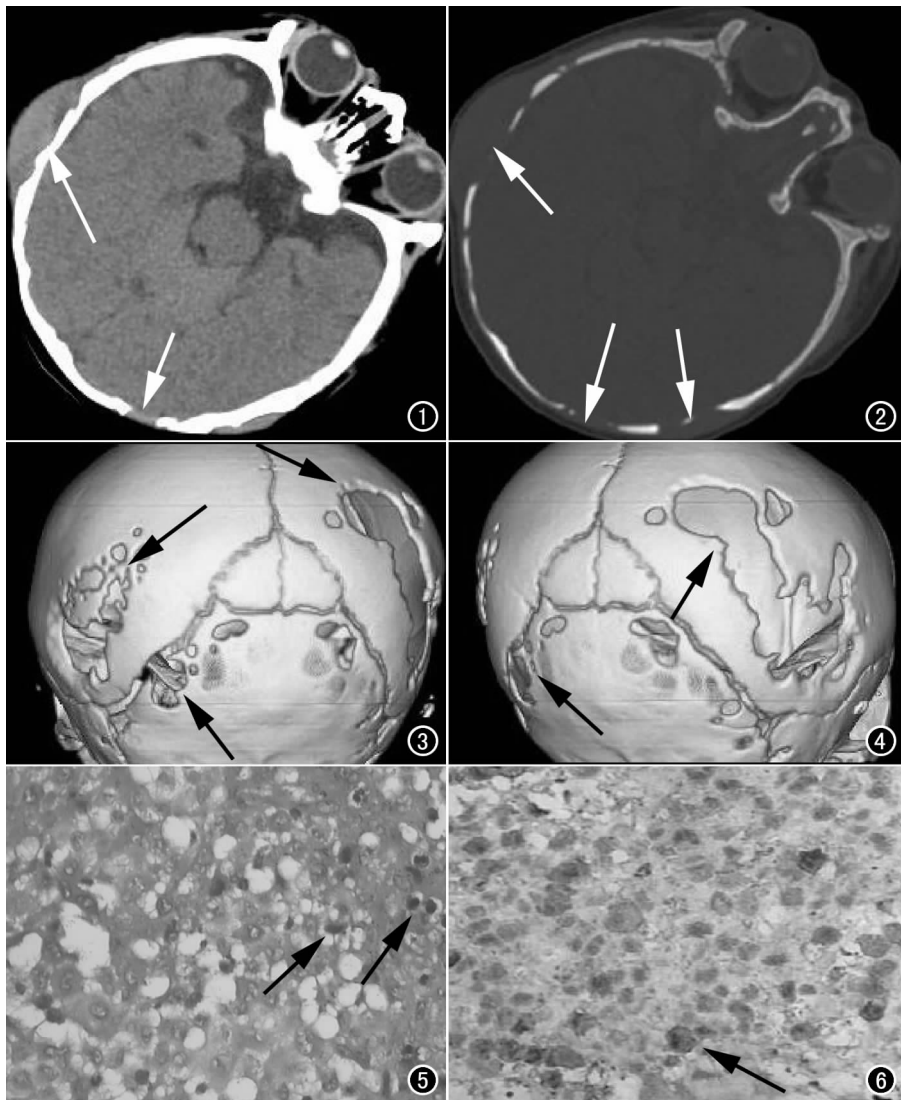


图 1 头颅 CT 平扫(脑窗)示双侧颞骨、枕骨多发大小不等骨质破坏,局部见大小不等的软组织肿块,密度均匀;脑组织未见异常。图 2 头颅 CT 平扫(骨窗)示双侧颞骨、枕骨多发大小不等骨质破坏。图 3 头颅 VR 重建示双侧顶骨、枕骨、颞骨多发大小不等骨质破坏,以顶骨为著,呈大片地图样骨质缺损,边界清楚。图 4 头颅 VR 重建示双侧顶骨、枕骨、颞骨多发大小不等骨质破坏,以顶骨为著,呈大片地图样骨质缺损,边界清楚。图 5 头皮软组织肿块病理组织学检查示病灶内大量组织细胞浸润,HE 染色( $\times 400$ )。图 6 头皮软组织肿块免疫组化 S-100 示组织细胞核与胞浆呈棕黄色( $\times 400$ )。

hans' cell histiocytosis, LCH)的一种类型,较为少见,多发于 3 岁以下幼儿;病因尚不清楚,目前多数学者认为是朗格汉斯细胞受免疫刺激而发生无限增殖的结果,也有学者认为与感染、免疫、肿瘤、遗传等因素有关<sup>[1]</sup>。临床表现主要为①皮肤损害:大多伴有皮损,且多为首发症状,皮损可累及全身,特别是头面部、躯干、臀部,常见表现为瘀点、瘀斑,还可出现结节、溃疡等;

②骨损害:可呈溶骨性破坏,多累及颅骨;③肺部损害:以片状浸润为主,变化多而快。可出现咳嗽、呼吸困难等肺部异常表现;④肝、脾、血液系统损害:肝、脾一般可在肋下扪及,肝功能可出现异常;造血系统实验室检查可见贫血。还可出现发热、淋巴结肿大等。勒-雪病的诊断需要临床、影像学、病理学检查三方面结合,其中影像学检查对诊断有重要意义,表现为颅骨的破坏;但须与其它病变鉴别,多发颅骨破坏应与白血病和神经母细胞瘤鉴别,单发颅骨破坏应与化脓性骨髓炎和表皮样囊肿鉴别<sup>[2]</sup>。病理学检查是可靠的诊断依据,见大量组织细胞浸润。

本例患者年龄小,体质弱,全身皮肤具有散在红色皮疹、瘀点,躯干尤为明显,低热,肝功能损害,贫血;CT 示多发颅骨破坏并软组织肿块;病理见大量的组织细胞浸润,S-100 蛋白染色阳性,综合临床、影像、病理,诊断勒-雪病。本病例与多数勒-雪

病表现不同的是未出现肺部病变。目前对勒-雪病尚无满意的治疗方法,主要使用皮质类固醇激素及免疫抑制剂的单疗及联合化疗;勒-雪病的预后取决于年龄、病变范围、受累器官,以及是否存在肝、肺及造血系统的功能异常等。此外,该病易伴发其它肿瘤,如淋巴瘤、白血病、肺部肿瘤等<sup>[3]</sup>。

#### 参考文献:

- [1] 马丽娟,师晓东,王天有,等.朗格罕细胞组织细胞增生症传统分型与 Lavin-Osband 分级的相关性及其临床意义[J].中华儿科杂志,2004,42(1):58~61.
- [2] 潘恩源,陈丽英.儿科影像诊断学[M].北京:人民卫生出版社,2007:1045.
- [3] 郑漪,郑传经,余佳宁,等.朗格罕氏组织细胞增生症的诊断与治疗[J].中国肿瘤临床,2003,30(3):206-209.

(收稿日期:2011-09-27)

## 中华医学会放射学分会 2013 年头颈部影像学术年会 暨头颈部影像解剖提高班会议通知

由中华医学会放射学分会头颈学组和中华放射学杂志编辑委员会主办的中华医学会放射学分会 2013 年头颈部影像学术年会暨头颈部影像解剖提高班将于 2013 年 3 月 8 日~10 日在北京召开。

会议将邀请国内著名专家进行专题讲座,内容涉及头颈部影像诊断进展、新技术的临床应用等,重点讲解和讨论头颈部临床对影像学的需求、临床和影像学进展、存在的问题和未来发展方向;同时举行的头颈部影像解剖提高班详细讲解头颈部影像解剖与解剖变异以及在疾病诊断和治疗中的应用价值。参会代表可免费参加学习班。欢迎同道踊跃投稿或报名参加。

本次会议为国家级继续教育项目,授予国家级 I 类继续教育学分 10 分。

### 1. 征文内容

凡未正式公开发表过的有关头颈部影像技术、诊断与鉴别诊断、介入治疗和新进展等方面的论文以及个案报道、疑难病例讨论均可投稿。

### 2. 投稿要求

中文或英文摘要,中文 800 字以内,摘要应包括:目的、方法、结果、结论四要素。

### 3. 会议时间

报到 2013 年 3 月 8 日(全天),撤离 2013 年 3 月 10 日下午 2 点之前

提前网上注册缴费可以优惠,2012 年 12 月 31 日前注册费 600 元,2012 年 2 月 28 日前注册费 800 元,3 月 1 日后及现场注册费 900 元,住宿费自理。

### 4. 会议地址

再另行通知。

此次会议投稿、注册均在中华医学会放射学分会网站上进行

联系人:胡凌 电话:18601955009 E-mail:huling\_pumch@hotmail.com

(中华医学会放射学分会头颈学组 中华放射学杂志编辑委员会)