

儿童朗格汉斯细胞组织细胞增生症胸部病变的影像学研究进展

张黎 综述 何玲 审校

【摘要】 朗格汉斯细胞组织细胞增生症(LCH)是一组以病理性朗格汉斯细胞单克隆性增生为特点的全身性疾病,其发病机制尚不明确,临床表现复杂多样,可造成局限性或广泛性脏器损害,在影像学上具有特征性表现,本文综述了 LCH 累及双肺、胸部骨骼及纵隔时的影像学表现。

【关键词】 朗格汉斯细胞组织细胞增生症; 儿童; 胸部; 体层摄影术, X 线计算机; 磁共振成像

【中图分类号】 R555.1; R814.42; R445.2 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2016)05-0460-03

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2016.05.018

朗格汉斯细胞组织细胞增生症(Langerhans cell histiocytosis, LCH)是一种少见的树突细胞和网状细胞系统增生性疾病。2009 年国际组织细胞协会 LCH 评估与治疗指南中,根据临床表现和疾病浸润范围,将其分为单系统朗格汉斯细胞组织细胞增生症(single-system Langerhans cell histiocytosis, SS-LCH)和多系统朗格汉斯细胞组织细胞增生症(multi-system Langerhans cell histiocytosis, MS-LCH)两型。SS-LCH 又根据累及的病灶数目不同分为单发和多发。儿童 LCH 患者累及肺部或纵隔者见于 MS-LCH,单发于肺部或纵隔者尚未见相关文献报道^[1-3],及早诊断及治疗有利于改善预后,影像学检查对于本病的诊断起着至关重要的作用。

临床及诊断

LCH 可发生于任何年龄,多见于儿童,其发病率低,发病高峰年龄为 1~3 岁,男女之比约为 2:1^[4,5]。LCH 的临床表现复杂多样,主要取决于受累器官的部位、数目和严重程度。轻者表现为预后良好的单发病变,部分可自然缓解;重者则可发生多发重要脏器浸润,预后不良。病变组织进行组织学和免疫组化检查可确诊为 LCH^[6]。在电镜下胞浆内找到 Birbeck 颗粒是以往诊断 LCH 的“金标准”,Valladeau 等^[7]的研究已证实, Langerin 阳性表达可以肯定 Birbeck 颗粒的存在,所以确诊 LCH 的关键是在病变组织中找到朗格汉斯细胞(Langerhans cells, LCs)以及 CD1a 和/或 Langerin(CD207)染色阳性^[6]。

影像学特点

1. 肺

肺朗格汉斯细胞组织增生症(pulmonary Langerhans cell histiocytosis, PLCH)可单发于肺部,也可为 MS-LCH 伴发肺部累及,儿童常见于后者,约 12%~50%的 MS-LCH 患儿伴发肺部受累^[7,8]。单发于肺部的 LCH 见于成人,与吸烟关系密切。PLCH 的临床表现不一致,可无临床症状,也可出现咳嗽、胸痛以及呼吸困难等^[9],严重者可发生呼吸衰竭而死亡。

X 线胸片对诊断疾病早期微小变化的敏感度和特异度有

限,CT 尤其是薄层 CT 在显示肺部病变形态和分布方面明显优于 X 线胸片。

PLCH 的 CT 早期表现主要为肺间质病变,表现为肺内网状阴影、小叶中心阴影增多、纵隔边缘不规则、叶间裂增厚及“磨玻璃”影^[10],随着病情进展可出现结节影和/或气囊影。结节影可以很少,也可广泛分布,大小以 0.5~10 mm 常见,边缘多不规则,伴或不伴空洞形成。有文献报道,弥漫性结节通常双侧呈对称均匀分布,多见于中上野,多位于支气管旁、细支气管旁、小叶中心,考虑为位于次级肺小叶中央支气管壁周围的融合性细胞性肉芽肿^[1]。气囊主要分布在上肺区域,直径多在 10 mm 以内,也可见大到 20~30 mm 的气囊,气囊影的壁多为小于 2 mm 的薄壁^[1]。气囊大多为圆形或椭圆形,有些会相互融合呈多边形或双叶状气囊。气囊形成的原因尚不明确,Abbott 等^[11]研究发现,气囊大小会随呼吸运动变化,呼气末气囊大小较吸气时减小,提示气囊和气道是相交通的;也有学者认为,气囊可能是支气管阻塞导致末梢肺单位过度扩张或是残存的含腔结节^[12]。Seely 等^[8]通过对成人和儿童的对比研究发现,儿童患者病变均累及肋膈角处的胸膜下肺实质,而成人肋膈角处的胸膜下肺实质累及则相对少见。李素荣等^[10]研究发现双肺背侧病灶密集,背侧结节先出现气腔,且气囊大于腹侧气囊,提示肺野外周尤其是背侧病变较重。

结节影或气囊影可以吸收好转甚至消失,在 PLCH 终末期,气囊和残余实质往往随着时间的推移发生纤维化,最终导致不可逆的粗网状致密影或蜂窝改变^[1]。

自发性气胸是 PLCH 的常见并发症,为胸膜下的囊泡破裂而形成,发生概率为 10%~20%,可发生在疾病进程的任何时期,也可反复发作,发生在单侧或双侧胸腔^[1]。

2. 胸廓

骨骼是 LCH 最常累及的部位,尤其是扁骨^[13],临床表现主要为局部疼痛、压痛、软组织肿块或肿胀。CT 对于病灶边界、骨皮质破坏程度、病灶内部结构及有无伴随软组织肿块可清楚显示,且可进行多平面重建(multi-planar reformatting, MPR)及容积重建(volume rendering, VR),对病变显示优于 X 线片。肋骨病变为长轴沿肋骨走行方向的长椭圆形穿凿样膨胀性骨质破坏,常同时累及肋骨髓腔和骨皮质,病灶多数为中心型膨胀的生长方式,可能与 LCH 最早累及髓腔有关^[14,15]。可见沿肋骨病变走行的软组织肿块,增强后呈明显强化^[15]。肩胛骨、锁骨、胸骨病变多表现为形态各异的溶骨性破坏,边界清楚,周边

作者单位:400014 重庆医科大学附属儿童医院放射科,儿童发育疾病研究教育部重点实验室,儿科学重庆市重点实验室

作者简介:张黎(1988—),女,四川射洪县人,硕士研究生,住院医师,主要从事儿科影像诊断工作。

通讯作者:何玲, E-mail: heling508@sina.com

基金项目:重庆医科大学附属儿童医院临床科研项目(lcyj2014-4)

硬化少或无,可有骨膜反应及软组织肿胀^[14,16-20]。

胸椎椎体是 LCH 脊柱病变常见的病变部位^[5,17],临床主要表现为病变处和相应神经支配区域的局部疼痛及受累椎节的活动受限。病变可为单发的椎体破坏,也可相邻或间隔的几个椎体不同程度破坏^[15,17]。据文献报道^[14,17,18],早期病灶为单囊性或多囊性的溶骨性破坏,边界清楚,随后椎体变形、压缩,大量骨皮质破坏可突破骨皮质,广泛破坏者椎体塌陷,晚期呈楔状或高度致密的盘状改变。椎间盘多不受侵犯,椎体附件受累较少,脊柱后突畸形不重。超过 50% 的儿童 LCH 脊柱受累时可伴有椎旁软组织肿块,严重时压迫脊髓,出现神经根痛或截瘫^[19,20]。MRI 在显示脊髓受压、软组织肿块、椎间盘完整性等方面较 X 线和 CT 更具优势。有学者^[14,20]报道,LCH 脊柱受累病变 T₁WI 表现为等或稍低信号,增强后呈中等或明显不均匀强化,T₂WI 表现为较均匀的稍高或高信号,脂肪抑制序列 STIR 呈高信号改变,增强扫描椎间盘信号正常,部分可见椎体周围呈长 T₁、长 T₂ 信号的软组织肿块,增强后呈均匀强化^[21]。

3. 纵隔

LCH 极少累及纵隔和/或胸腺,文献多为个案报道。Ducassou 等^[2]分析发现,LCH 患儿中累及纵隔的仅占 2.6%,且多发生在<1 岁的小婴儿中。文献报道所有的患儿都是 MS-LCH,70% 的患者至少有一个风险器官累及,且通常有肺累及^[2,3,22]。只有少数患者的临床症状与纵隔累及相关,2/3 的患者即使胸腺增大到很大也无局部症状^[2]。纵隔受累表现为胸腺和/或纵隔结节受累,纵隔结节出现在较大患儿中。大多数患者表现为前纵隔或胸腺的增大,可能是朗格汉斯细胞浸润所致。有学者推测前纵隔增大的包块可能是受浸润的胸腺^[23]。由于健康婴儿的胸腺大小变异较大,因此主观评价胸腺大小限制了结果的正确性,Junewick 等^[24]报道的 5 例患者均有胸腺增大,经过治疗后有缩小,提示胸腺受累增大。

纵隔受累的典型表现为钙化^[2],考虑是与化疗有关的营养不良性钙化和血管性钙化^[24]。有报道认为前纵隔包块或受累胸腺中均有钙化^[3,25]。钙化呈细小点状,X 线胸片上不易发现。钙化只出现在胸腺中,而不会出现在纵隔淋巴结中^[2]。纵隔累及的另一个征象是囊变,囊变呈椭圆形,边界清楚,大小 3~7 mm 不等^[2],囊变形成的原因尚不明确,Abramson 等^[23]对 4 例出现气囊的 LCH 患儿随访观察,证实空气是来自周围的肺组织,也有文献报道囊内存在空气和液体^[26]。

经有效治疗后胸腺大小会恢复正常,钙化和囊肿会消失^[3,24]。纵隔病变与该病的预后无关,但是 Ducassou 等^[2]认为,尽管与预后无关,但是患儿发生严重感染的概率很高,这可能与患儿年龄小、胸腺受累后免疫功能降低有关,当频繁发生严重感染时应警惕此病。

LCH 是一种少见的疾病,好发于儿童,其临床表现多样,极易误诊。LCH 确诊需依靠临床、影像学及组织病理学检查相结合,影像学检查对诊断有重要意义。对于骨骼等常见累及部位,根据其影像学特征不难做出诊断,但目前关于少见器官(如肺、胸腺、淋巴结等)累及的影像学表现的报道相对较少,其影像学特征有待于进一步探讨。

参考文献:

- [1] Bano S, Chaudhary V, Narula MK, et al. Pulmonary Langerhans cell histiocytosis in children; a spectrum of radiologic findings[J]. Eur J Radiol, 2014, 83(1): 47-56.
- [2] Ducassou S, Seyrig F, Thomas C, et al. Thymus and mediastinal node involvement in childhood Langerhans cell histiocytosis; long-term follow-up from the French national cohort[J]. Pediatr Blood Cancer, 2013, 60(11): 1759-1765.
- [3] Lakatos K, Herbrüggen H, Pötschger U, et al. Radiological features of thymic langerhans cell histiocytosis[J]. Pediatr Blood Cancer, 2013, 60(11): E143-E145.
- [4] Schmidt S, Eich G, Geoffroy A, et al. Extraosseous Langerhans cell histiocytosis in children[J]. Radiographics, 2008, 28(3): 707-726.
- [5] Wang J, Wu X, Xi ZJ. Langerhans cell histiocytosis of bone in children; a clinicopathologic study of 108 cases[J]. World J Pediatr, 2010, 6(3): 255-259.
- [6] 高怡瑾. 朗格罕斯细胞组织细胞增生症现代临床研究进展[J]. 中国小儿血液与肿瘤杂志, 2014, 19(5): 225-220.
- [7] Valladeau J, Ravel O, Dezutter-Dambuyant C, et al. Langerin, a novel C-type lectin specific to Langerhans cells, is an endocytic receptor that induces the formation of Birbeck granules[J]. Immunity, 2000, 12(1): 71-81.
- [8] Seely JM, Salahudeen S Sr, Cadaval-Goncalves AT, et al. Pulmonary Langerhans cell histiocytosis; a comparative study of computed tomography in children and adults[J]. J Thorac Imaging, 2012, 27(1): 65-70.
- [9] 王利涛, 苏玉文, 张桂英, 等. 朗格汉斯细胞组织细胞增生症伴急性性呼吸窘迫综合征 1 例[J]. 中国皮肤性病学杂志, 2013, 27(8): 819-821.
- [10] 李素荣, 车莉, 袁新宇. 婴幼儿朗格汉斯细胞组织细胞增生症肺部 HRCT 表现[J]. 中国医学影像技术, 2010, 26(9): 1708-1711.
- [11] Abbott GF, Rosado-de-Christenson ML, Franks TJ, et al. From the archives of the AFIP: pulmonary Langerhans cell histiocytosis[J]. Radiographics, 2004, 24(3): 821-841.
- [12] 张颖, 储金秀, 李光民, 等. 小儿朗格汉斯细胞组织细胞增生症胸部影像诊断分析[J]. 中国辐射卫生, 2013, 22(1): 121-122.
- [13] Stull MA, Kransdorf MJ, Devaney KO. Langerhans cell histiocytosis of bone[J]. Radiographics, 1992, 12(4): 801-823.
- [14] 陈炜, 黄仲奎. 多发性骨嗜酸性肉芽肿的影像学表现(附 11 例分析)[J]. 放射学实践, 2007, 22(3): 274-277.
- [15] 胡培安, 施莺燕, 帕米尔, 等. 儿童朗格汉斯组织细胞增生症侵犯肋骨的 X 线与 CT 比较[J]. 肿瘤影像学, 2014, 23(2): 155-157.
- [16] Tsuchie H, Okada K, Nagasawa H, et al. Langerhans cell histiocytosis of the sternum[J]. Ups J Med Sci, 2009, 114(2): 121-125.
- [17] 曹琪, 李东辉, 彭芸, 等. 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[J]. 放射学实践, 2010, 25(12): 1388-1391.
- [18] 管波青, 吴启秋, 林羽, 等. 脊椎朗格汉斯组织细胞增生症 13 例报告[J]. 中国骨与关节外科, 2013, 6(2): 161-166.
- [19] Peng XS, Pan T, Chen YL, et al. Langerhans' cell histiocytosis of the spine in children with soft tissue extension and chemotherapy[J]. Int Orthop, 2009, 33(3): 731-736.
- [20] 张玲, 胡桂周, 唐浩, 等. 骨朗格汉斯组织细胞增生症的影像学分析[J]. 放射学实践, 2013, 28(8): 882-885.
- [21] 黄仲奎. LCH 临床分型与影像学诊断分析[J]. 放射学实践, 2010, 25(2): 1323-1326.

- [22] Sumner TE, Auringer ST, Preston AA. Thymic calcifications in histiocytosis X[J]. *Pediatr Radiol*, 1993, 23(3):204-205.
- [23] Abramson SJ, Berdon WE, Reilly BJ, et al. Cavitation of anterior mediastinal masses in children with histiocytosis-X. Report of four cases with radiographic, pathologic findings and clinical follow up[J]. *Pediatr Radiol*, 1987, 17(1):10-14.
- [24] Junewick JJ, Fitzgerald NE. The thymus in Langerhans' cell histiocytosis[J]. *Pediatr Radiol*, 1999, 29(12):904-907.
- [25] Picarsic J, Egeler M, Chikwava K, et al. Histologic patterns of thymic involvement in Langerhans cell proliferations: a clinicopathologic study and review of the Literature[J]. *Pediatr Dev Pathol*, 2015, 18(2):127-138.
- [26] Eftekhari F, Shirkoda A, Cangir A. Cavitation of a mediastinal mass following chemotherapy of histiocytosis-X: CT demonstration[J]. *J Comput Assist Tomogr*, 1986, 10(1):130-132.

(收稿日期:2015-10-08 修回日期:2015-12-02)

第十二届亚太介入放射学大会在中国苏州召开

2016 年 4 月 21 日~24 日,第十二届亚太介入放射学大会(APCCVIR 2016)在中国苏州文化博览中心召开。本次大会主席、东南大学附属中大医院院长滕皋军教授、南京市第一医院介入放射科主任顾建平教授、江苏省人民医院介入科主任施海彬教授等出席了本次新闻发布会,由苏州大学附属第一医院介入血管科主任倪才方教授担任主持。

本次大会由亚太介入放射学会主办,东南大学附属中大医院、苏州大学附属第一医院、南京市第一医院、江苏省人民医院共同承办。来自全球介入和介入相关学科的专家、学者及其他医疗健康专业人士 4000 余人齐聚苏州,共同探讨和推动介入放射学的新发展。

本次新闻发布会由倪才方教授主持,倪教授对会议概况进行了介绍,并指出这是亚太介入放射学大会第 2 次在中国召开,规模空前。

在发布会上,大会主席滕皋军院长指出,随着全球介入放射学飞速发展,无论是介入器材设备研发应用还是介入手术量,都在不断发展和增长中。在过去数十年中,亚太地区已成为全球介入放射的重要组成部分,不断推动着全球介入放射学的发展。

此外,滕皋军教授对亚太介入放射学会的历史、发展历程及此次会议的概况进行了介绍。此次大会邀请了 120 多位海外顶级介入专家,300 多位国内顶级介入专家,开设 300 余场次学术报告,六大国际介入学会加盟此次大会。除常规会议形式外,本次会议还设置了一系列内容丰富、形式多样、针对不同听众人群、紧扣国际前沿的众多专场,会议涵盖了所有介入相关领域,尤其是目前的国际前沿和临床热点。

南京市第一医院介入放射科主任顾建平教授提到,此次会议学术水平高、内容涵盖范围广,几乎涵盖了所有介入相关领域,尤其是目前的国际前沿和临床热点,如神经介入方面的出血性疾病、缺血性疾病,颈部血管疾病的处理,肿瘤的栓塞治疗等。会议的讲者均为各介入相关领域的顶级专家,相信对国内的同行大有帮助。目前中国介入水平跨入国际先进行列,但是需要做更多努力让大众更好地了解介入。

江苏省人民医院介入科主任施海彬教授在发言中谈到,此次大会与国际接轨,为了使参会人员能更专业、更准确地加强理解和交流,更有效地把握介入发展前沿,本次大会特别设置了英文专场的同声传译,这对于国内年轻医生来说,是一个非常好的学习机会。中国介入有自身的优势,很多医院有独立病房、比较完整的人才队伍建设,介入作为相对独立的学科在不断发展。

值得一提的是,本次大会与国际接轨,首次将介入放射学界代表「晨走」引入国内,特别于 4 月 23 日早晨设立了「金鸡湖晨走活动」,倡导介入医学工作者在学习与工作之余劳逸结合,并通过这样一个融合的活动提高亚太地区各个介入协会、各地区参会代表之间的凝聚力,共同促进介入医学的交流与发展。

在接下来的会议中,大量介入领域最新进展的口头报告、电子壁报、产品展示、卫星会、手把手教程、不同主题专场等将精彩呈现,一场国际化的介入学术盛宴即将来袭,丁香园也将持续为您报道,敬请期待。

(丁香园 爱上流浪)