

朗格罕细胞组织细胞增生症合并肝肺浸润一例

陆丹羽, 唐秉航

【关键词】 体层摄影术, X线计算机; 磁共振成像; 朗格罕细胞组织细胞增生症; 病理学

【中图分类号】 R814.42; R445.2; R725.9 【文献标识码】 D 【文章编号】 1000-0313(2017)02-0195-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2017.02.024

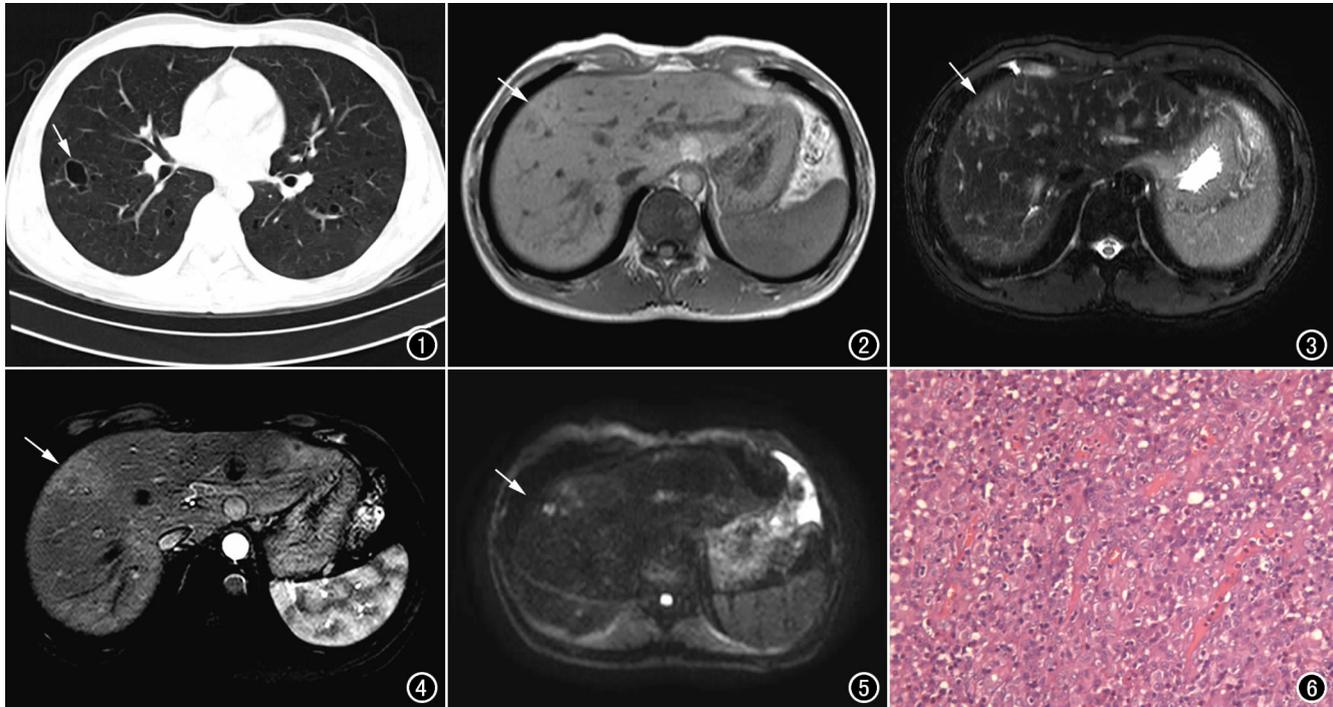


图1 CT平扫示肺内多发结节及囊变,部分囊壁呈结节样增厚(箭)。图2 T₁WI示肝右前叶上段片状、等T₁异常信号(箭)。图3 T₂WI示病变呈高信号(箭),肝内胆管局段性轻度扩张。图4 T₁WI增强扫描示病变呈轻中度强化(箭)。图5 DWI示病变呈高信号(箭),提示扩散受限。图6 镜下病理示朗格罕细胞呈片状分布(HE染色,×200)。

病例资料 患者,男,28岁,于2个月前发现阴囊皮疹,皮肤局部溃烂,形成小溃疡,伴轻度压痛,无明显瘙痒等症状。在当地医院予以头孢类抗生素等抗炎治疗无明显效果,遂转入我院就诊。查体:阴囊根部见花生米大小的溃疡面,溃疡较深,底部见淡蓝色分泌物附着,边缘光整,可见少许肉芽生长,外生殖器无明显异常。患者入院后出现间断发热,头面部皮肤出现红色丘疹。胸部CT平扫示双肺(主要分布于双侧中上肺野)弥漫分布大小不一的囊状透亮影,直径均<20 mm,囊壁厚度约1~1.5 mm,部分囊壁呈结节样增厚(图1),纵膈未见肿大淋巴结。上腹部MRI示肝脏内多发小结节状、片状等T₁稍长T₂异常信号,肝内胆管局段性轻度扩张;增强扫描示异常信号轻中度强

化,边界模糊;DWI提示扩散受限(图2~5)。活检病理:会阴溃疡组织大小约3 cm×3 cm×1.5 cm,表面呈结节样,切面灰白色,质地中。镜下病理:送检组织被覆复层鳞状上皮,上皮间质见胞浆丰富、核仁明显的瘤细胞呈片状浸润性生长,部分瘤细胞可见核沟,并见嗜酸性粒细胞及淋巴细胞弥漫分布,小血管增生、充血(图6)。免疫组化:CD1a(+),S-100(+)。病理诊断:朗格罕细胞组织细胞增生症。

讨论 朗格罕细胞组织细胞增生症(Langerhans cell histiocytosis, LCH)是以单核巨噬细胞系统和网状细胞系统克隆性增生为特点的一组肿瘤性病变^[1]。病变可累及单个或多个系统,常累及骨骼、肺、神经及皮肤等。LCH好发于儿童及青少年,男女比例约3.7:1,与吸烟密切相关^[2]。目前LCH病因尚不明确,临床表现复杂多样。最常见的初诊症状是皮肤和呼吸系统表现,前者以多形性皮疹为主,多见于胸背

作者单位:528403 广东,中山市人民医院CT室

作者简介:陆丹羽(1989-),男,河南人,硕士,主要从事医学影像诊断工作。

通讯作者:唐秉航, E-mail: jmfthb@sina.com

部、头皮、发际及耳后;后者多见发热、咳嗽、气促、进行性劳力性呼吸困难等,严重者可发生呼吸衰竭或反复发作的自发性气胸。较多见的首发症状还包括骨质损害,如:颅骨地图样缺损、下颌骨及颞骨骨质破坏、眼眶骨质破坏导致的眼球突出、蝶鞍骨质破坏累及垂体或下丘脑引起的尿崩症等。另外,少数报道以肝脾淋巴结肿大、外耳道溢脓及骨髓造血功能减退为首发症状^[3,4]。

LCH 肺部浸润的常见 CT 表现:①弥漫或散在分布于气道周围的小结节,大小、形态不一,直径通常 <5 mm;起初多为实性结节,随病程发展部分可演变为小空洞性结节,经治疗缓解或消退;②散在不规则的囊变,大小不一,壁厚不均,可伴壁结节,直径通常 <10 mm,相邻囊变可聚集、融合,形成三叶型或分支状的怪异囊泡,常与结节性病变共存;③病变主要分布于双侧中上肺野,两肺趋于对称,双下肺基底段相对不受累^[5]。本例 LCH 胸部 CT 表现较符合以上特征。LCH 的囊变、结节表现及比例因病程不同而异,需与其它以弥漫性结节及囊变为主要表现的疾病相鉴别,如小叶中央型肺气肿、肺淋巴管肌瘤病、喉/气管乳头状瘤病、肺囊虫性肺炎等^[6]。

LCH 肝浸润亦有一定的特点,主要表现为对胆管系统显著的选择性,尤其是肝门区胆管及胆总管。因受异常的朗格罕细胞浸润,受累的胆管基底膜增生、脱落,胆管局部狭窄或闭塞,继而发展为远端胆管扩张^[7]。本例除肝脏出现异常信号,另一特征就是区域性周围胆管扩张。有学者认为 LCH 累及肝脏提示预后不良,此点具有重要的临床意义^[8]。

本例 LCH 合并肝肺浸润的影像学表现及阴囊皮肤改变均与以往文献报道相符,但发病年龄偏大,既往报道认为 LCH 好发于婴幼儿,尤其是 2 岁以下儿童。2009 年,国际组织细胞协会在新的《LCH 评估与治疗指南》中剔除了年龄因素。综上,无论是婴幼儿还是成年患者,当影像学提示胸部结节及囊变,并伴全身多部位病变累及时,应考虑 LCH 的可能。

参考文献:

- [1] Lian C, Lu Y, Shen S. Langerhans cell histiocytosis in adults: a case report and review of the literature[J]. *Oncotarget*, 2016, 7(14):18678-18683.
- [2] 董养珍,李周强. 肺朗格罕细胞组织细胞增生症的 CT 表现(附 4 例病例报告及文献回顾)[J]. *实用放射学杂志*, 2013, 29(11): 1880-1881.
- [3] 沈洁,汤永民,石淑文,等. 朗格罕斯细胞组织细胞增生症初诊临床特征分析[J]. *临床儿科杂志*, 2009, 27(8):723-726.
- [4] 曹琪,李东辉,彭芸,等. 儿童脊柱朗格罕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.
- [5] Kim HJ, Lee KS, Johkoh T, et al. Pulmonary Langerhans cell histiocytosis in adults: high-resolution CT-pathology comparisons and evolutionary changes at CT[J]. *Eur Radiol*, 2011, 21(7):1406-1415.
- [6] 斯琴,张晖,陆青菁,等. 肺朗格罕氏细胞组织细胞增多症的影像学诊断[J]. *实用医学影像杂志*, 2007, 8(1):17-18.
- [7] 胡俊,余永强,钱银峰,等. 儿童朗格罕细胞组织细胞增生症肝脏损伤的 MRI 表现及诊断价值[J]. *临床放射学杂志*, 2015, 34(7): 1127-1131.
- [8] 张剑,宋磊,刘义民,等. 肝脏朗格罕细胞组织细胞增多症病例报告并文献综述[J]. *世界最新医学信息文摘(电子版)*, 2013, 13(10):274-275.

(收稿日期:2016-04-29 修回日期:2016-06-29)