

系统性幼年性黄色肉芽肿一例

尹一伟, 金科

【关键词】 黄色肉芽肿; 组织细胞增生症; 磁共振成像

【中图分类号】 R739.5; R814.42; R445.2 【文献标识码】 D 【文章编号】 1000-0313(2020)09-1215-02

DOI: 10.13609/j.cnki.1000-0313.2020.09.031

开放科学(资源服务)标识码(OSID):

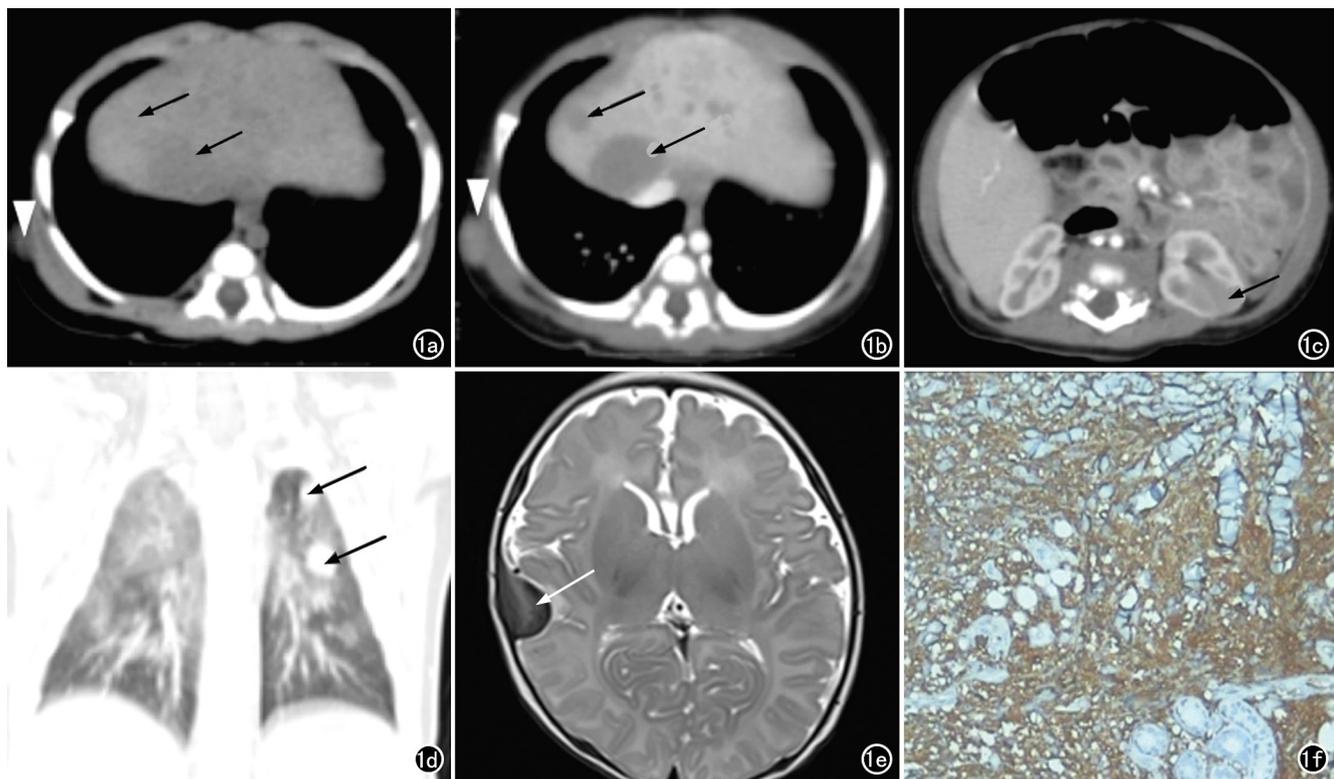


图 1 系统性幼年性黄色肉芽肿患儿,男,1个月。a)横轴面腹部 CT 平扫示肝内(箭)及右侧胸壁(箭头)低密度结节灶;b)横轴面腹部 CT 增强扫描示肝内结节灶无明显强化,右侧胸壁结节轻度强化,肝内病灶最大约 $1.6\text{cm} \times 1.9\text{cm} \times 0.8\text{cm}$;c)横轴面腹部 CT 增强扫描示左肾实质内清晰显示的相对低密度灶(箭);d)左肺上叶多发边界清晰结节灶,无空洞(箭);e)横轴面 T2WI 示右侧颞部颅骨内板下大小约 $1.9\text{cm} \times 1.3\text{cm} \times 1.7\text{cm}$ 短信号病灶(箭),边界清晰,信号均匀,宽基底;f)患儿皮损组织免疫组化图($\times 200$),Vim(3+),CD163(2+)。

病例资料 患儿,男,1个月,躯干、腋下、大腿、阴囊及前臂可见散在红褐色及肤色包块,出生即有,现较出生时稍增大,质地、颜色均无明显变化,一般情况可,正常分娩,父母否认皮肤疾病家族遗传史,自发病以来,患儿精神、食欲好,发育正常,体格检查:心、肺、腹部无异常;实验室检查:甲胎蛋白(AFP)2697.85 ng/mL

(参考值 $0 \sim 1000 \text{ ng/mL}$),血清铁蛋白(SF)215.1 ng/mL ($15 \sim 152 \text{ ng/mL}$),总胆红素 $35.7 \mu\text{mol/L}$ ($3.4 \sim 17.0 \mu\text{mol/L}$),间接胆红素 $22.4 \mu\text{mol/L}$ ($3 \sim 17 \mu\text{mol/L}$),直接胆红素 $13.3 \mu\text{mol/L}$ ($0 \sim 6 \mu\text{mol/L}$),血常规、血沉及 C 反应蛋白正常。胸腹部 CT 平扫及增强扫描:右侧胸壁脂肪层见边界清晰低密度结节灶,呈轻度强化,肝大,肝内格林森系统增宽,肝内多发大小不一低密度结节影,未见明显强化(图 1a、b),双肾实质强化不均匀,可见相对强化减低区(图 1c),左肺内见多发结节样高密度影(图 1d);头颅 MRI 平扫及增强扫描:

作者单位:410000 长沙,湖南省儿童医院放射科
 作者简介:尹一伟(1991-),男,湖南长沙人,硕士,医师,主要从事小儿科影像诊断工作。
 通讯作者:金科, E-mail: 397408873@qq.com
 基金项目:湖南省自然科学基金项目(2018JJ3271)

右侧颞骨内板下见团块状稍短 T_1 、短 T_2 信号(图 1e),增强扫描明显强化;头皮软组织内亦可见多发大小不一结节灶,增强扫描可见强化。送检皮肤组织一块(右下肢),大小 $0.5\text{ cm} \times 1.4\text{ cm} \times 0.3\text{ cm}$,灰白灰褐,质软。免疫组化结果:Ki-67(-)、Vim(3+)、CD163(2+)、CD1a(-)、S-100(-)、Langerin(-)、CK(-)、CD34(-)、CD117(-)、Actin(-);病理结合免疫组化结果诊断为幼年性黄色肉芽肿改变(图 1f)。

讨论 幼年性黄色肉芽肿(Juvenile Xanthogranuloma, JXG)于 1905 年首次报道^[1],命名为先天性多发性黄瘤,归类于组织细胞增生症。JXG 好发于婴幼儿及儿童,平均发病年龄为 22.4 个月~3.3 岁,男性发病率高于女性。JXG 分为单纯皮肤型及系统性,皮肤型典型表现为无症状的红色丘疹或结节,80%为单纯皮肤型,好发于头颈部;系统性则表现为累及除皮肤外的 1 个或多个组织和器官。JXG 并不常见,特别是发生于中枢神经系统者更为少见^[2],认识系统性 JXG 的影像学特点,有助于放射科医师对 JXG 的认识及诊断。

本例不仅累及皮肤,同时累及全身多脏器官,属于系统性;在软组织内 CT 及 MRI 表现为大小不等实性结节,密度或信号尚均匀,增强扫描呈轻度强化,在实质脏器内表现不尽相同,但均为实性结节。相关文献报道发生于肌肉、肺、肾、肝及肾上腺者 CT 多表现为低密度肿块,发生于脾脏者表现为低密度小结节,增强扫描无明显强化,密度几乎和肌肉相同^[3],这与本例表现一致。发生于中枢神经系统者大多为基于硬脑膜的实性肿块,国外相关文献报道发生于中枢神经者表现为 T_1 WI 低信号, T_2 WI 等信号,增强扫描呈明显均匀强化;国内相关文献报道病灶 T_1 WI 呈低信号, T_2 WI 呈等/低信号改变^[4],这与本例表现不完全一致;本例病灶位于脑外, MRI 上表现为稍短 T_1 、短 T_2 信号,未见扩散受限,增强扫描呈明显强化,可见脑膜尾征,这种差异可能与病程有关,组织学上 T_1 WI 信号稍高于脑实质,这可能是由于病灶中含有少量脂质,在 T_2 WI 上呈低信号可能是由于非朗格汉斯细胞组织细胞大量增生替代正常细胞结构,致使细胞排列紧密,同时氧自由基介导的巨噬细胞吞噬后的病理生理反应的影像学表现。

JXG 表现多样,主要需与以下疾病进行鉴别:①朗格汉斯组织细胞增生症(Langerhans cell histiocy-

toxis, LCH)。LCH 临床表现上具有多样性,常伴有溶骨性骨质破坏征象,累及肺部时首先侵犯肺间质,表现为小叶间隔增厚、磨玻璃状影,晚期形成多发肺空腔,结合临床实验室检查不难鉴别。②硬纤维瘤。当 JXG 病灶发生在软组织内时应与硬纤维瘤相鉴别,硬纤维瘤好发于成年女性,CT 表现为以低密度影为主的混杂密度,增强扫描呈轻中度强化, T_1 WI 呈低信号, T_2 WI 呈高信号,两者具有明显区别,不难分辨。③血管瘤。两者均可表现为皮肤红疹,CT 上均表现为边界清晰的低密度结节影,血管瘤在 T_2 WI 及脂肪抑制序列上均呈高信号,且血管瘤内流空信号具有特征性。④脑膜瘤。脑膜瘤好发于中老年患者,在 T_1 WI 上呈等信号或稍低信号,在 T_2 WI 上呈等、高或低信号,增强扫描呈明显均匀强化,良性脑膜瘤在 DWI 上多呈等信号,可作为鉴别点。另有学者研究发现 JXG 在磁共振波谱成像上表现为氨基乙磺酸、胆碱及谷氨酸升高, N-乙酰天冬氨酸降低^[5]。幼年性黄色肉芽肿作为一种良性病变,大多数患者可以自愈,然而在皮肤外受累、病灶多发或全身性疾病的情况下往往需要积极治疗,尤其是肝或者神经系统受累时,病死率可达 4%左右。

综上所述,系统性幼年性黄色肉芽肿是一种非朗格汉斯细胞组织细胞增生性病变,好发于婴幼儿,临床上常以皮肤结节、红疹就诊,是一种自限性良性病变,影像上表现为规则状结节影,绝大多数边界清晰,并无特征性表现,明确诊断主要依靠组织病理学检查,影像学检查可为疾病的诊断及预后提供相关信息。

参考文献:

- [1] James WD. A case of congenital xanthoma multiplex[J]. Br Med J, 1894, 2(1763):805.
- [2] Ashley WJ, Narayan P, Park TS, et al. Incidental pediatric intraparenchymal xanthogranuloma: case report and review of the literature[J]. J Neurosurg, 2005, 102(3 Suppl):307-310.
- [3] Ginat DT, Vargas SO, Silvera VM, et al. Imaging features of juvenile xanthogranuloma of the pediatric head and neck[J]. AJNR Am J Neuroradiol, 2016, 37(5):910-916.
- [4] 赵海清, 高培毅. 颅内播散性幼年性黄色肉芽肿 1 例[J]. 医学影像学杂志, 2017, 27(10):1849-1869.
- [5] Matsubara K, Mori H, Hirai N, et al. Elevated taurine and glutamate in cerebral juvenile xanthogranuloma on MR spectroscopy[J]. Brain Dev, 2016, 38(10):964-967.

(收稿日期:2019-08-28 修回日期:2019-10-18)