

• 腹部影像学 •

Erdheim-Chester 病泌尿系统受累 CT 影像学表现

吴哲, 江国露, 高慧, 孙昊, 金征宇

【摘要】 目的: Erdheim-Chester 病(ECD)诊断依赖临床、影像及组织病理学结合。本文主要探讨 ECD 患者泌尿系统受累 CT 影像学特征。**方法:** 分析北京协和医院 2014 年 1 月—2019 年 9 月确诊 ECD 41 例患者(男 25 例,女 16 例;年龄 4~63 岁, 39.2 ± 17.1 岁)腹盆部 CT 图像,研究其泌尿系统影像学特征,包括病灶形态、密度、累及部位及强化特点等。**结果:** 41 例患者 21 例累及泌尿系统。腹部 CT 示 21 例患者肾脏受累,15 例患者输尿管受累,8 例患者肾动脉受累。2 例患者临床表现尿崩症,11 例患者肾积水。本研究 14 例(14/21)ECD 患者发现特有肾周软组织浸润影像学表现,呈典型“卷发征”。**结论:** 泌尿系统是 ECD 患者常累及系统之一,对于腹部 CT 出现肾周软组织浸润患者即使未出现泌尿系统相关临床症状也应考虑 Erdheim-Chester 病。

【关键词】 Erdheim-Chester 病; 体层摄影术, X 线计算机; 肾; 输尿管; 肾动脉

【中图分类号】 R322.121; R322.63; R692; R814.4 **【文献标识码】** A

【文章编号】 1000-0313(2020)10-1293-04

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2020.10.016

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



CT imaging findings of urinary system involvement in Erdheim-Chester disease WU Zhe, JIANG Guo-lu, GAO Hui, et al. Fushun Central Hospital of Liaoning Province, Radiology Department, 113006

【Abstract】 Objective: The diagnosis of Erdheim-Chester disease depends on the combination of clinical, imaging and histopathology. This paper mainly discusses the CT imaging features of urinary system involvement in patients with ECD. **Methods:** The abdomen CT images 41 ECD patients (25 males, 16 females; aged 4—63 years, 37.2 ± 17.1 years) in Peking Union Medical College Hospital from January 2014 to September 2019 were analyzed retrospectively, and the imaging features of urinary system, including the shape, density, involved site and enhancement characteristics of the lesions, were studied. **Results:** Twenty-one patients were involved the urinary system. Abdominal CT showed renal involvement in 21 patients, ureter involvement in 15 patients, and renal artery involvement in 8 patients. The clinical manifestations of 2 patients were diabetes insipidus and 11 patients were hydronephrosis. The unique imaging findings of perirenal soft tissue infiltration were found in 14 (14/21, 66.7%) patients with ECD, which showed a typical "hairy kidney" sign. **Conclusion:** Urinary system is one of the most common systems in patients with ECD. For patients with perirenal soft tissue infiltration in abdominal CT, Erdheim-Chester disease should be considered even if there are no clinical symptoms related to urinary system.

【Key words】 Erdheim-Chester disease; Tomography, X-ray computed; Kidney; Ureter; Renal artery

Erdheim-Chester 病(ECD)是一种原发性非朗格汉斯组织细胞增生症,由 Jakob Erdheim 和 William Chester 于 1930 年首次报道,2016 年世界卫生组织将

其归为起源于髓系组织细胞肿瘤^[1,2]。ECD 可累及全身任何组织器官,其临床表现由肿瘤组织细胞浸润和无法控制炎症引起^[3,4]。骨痛、中枢性尿崩症及双侧突眼为 ECD 临床特征,但患者大多呈单一器官受累或者多系统受累,表现广泛、缺乏足够特异性,常出现诊断延迟或误诊情况,最终引起致命性损伤。此外, ECD 患者病程初期及进展过程中常无任何明显临床表现,而其影像学表现往往先于临床症状出现且骨骼系统“补丁”征、循环系统“涂层主动脉征”及肾脏“卷发征”

作者单位: 113006 辽宁,抚顺市中心医院放射科(吴哲、江国露); 100730 北京,中国医学科学院北京协和医院放射科(吴哲、高慧、孙昊、金征宇); 158300 黑龙江,农垦牡丹江管理局中心医院影像中心(高慧)

作者简介: 吴哲(1981—),男,辽宁抚顺人,副主任医师,主要从事胸、腹部影像诊断及介入治疗。

通讯作者: 孙昊, E-mail: sunhao_robert@126.com; 金征宇, E-mail: zhengyu_jin@126.com

为 ECD 影像学特征,所以 ECD 患者影像学表现在其诊疗过程中不可或缺^[4,5]。

ECD 为罕见病例,目前病例约 500 例^[1]且大多为病例报道缺乏对 ECD 患者大量单个或多个系统影像学描述。本研究通过分析 ECD 患者泌尿系统受累 CT 影像表现从而提高 ECD 患者临床诊断准确率对治疗及预后给予指导。

材料与方法

1. 患者基本资料

分析 2014 年 1 月—2019 年 9 月在北京协和医院综合临床、影像及病理确诊为 ECD41 例患者,男 25 例,女 16 例,年龄范围 4~63 岁,中位年龄(37.2±17.1)岁。从中筛选出累及泌尿系统 21 例患者作为研究对象,男 11 例,女 10 例,男女比例接近 1:1;年龄范围 4~60 岁,中位年龄(41.8±16.9)岁。

2. 检查方法

21 例泌尿系受累患者均行全腹部 CT 检查。使用德国西门子双源双能量 CT(Somatom Definition Flash),患者取仰卧位,先行常规腹部屏气定位相,然后行腹部平扫。平扫参数:开启实时动态曝光剂量调节(Care Dose 4D),管电压 120 kVp,球管旋转时间 0.5 s,准直 128 mm×0.6 mm,螺距 0.9,重建层厚和间距均为 1 mm。14 例患者接受全腹部 CT 增强检查,扫描范围均为膈顶至盆底水平。增强检查前 45 min 内嘱咐患者饮水约 1000 mL 并憋尿以充盈膀胱。平扫后在患者肘前静脉埋置 18G 套管针,采用高压注射器注入约 100 mL 非离子型对比剂,速度 4.5~5 mL/s,皮质期利用 CT 示踪软件在腹主动脉阈值达到 100 HU 时自动延迟 7 s 触发扫描,注射完对比剂后再以同等速度注射 100 mL 0.9%氯化钠溶液。延迟 75 s 行肾实质期双能量扫描。扫描参数:A、B 球管管电压/管电流分别为 Sn140 kVp/178 mAs 和 100 kVp/230 mAs,球管旋转时间 0.5 s,准直 32 mm×0.6 mm,螺距 0.9,视野 330 mm,双能量图像构成为 0.5 (Sn140 kVp 和 100 kVp 数据比率分别为 50%,通过后处理计算合成 120 kV 图像),自动重建层厚和间距均为 1 mm, KERNEL D30f 中度平滑,得到 Sn 140 kVp、100 kVp 和后处理合成 120 kV 共 3 组图像。排泄期 Flash 大螺距扫描在对比剂注射完毕后延迟 550 s 实施,排泄期 Flash 大螺距扫描参数:开 Care Dose 4D,管电压 100 kVp,球管旋转时间 0.28 s,准直 128 mm×0.6 mm,螺距 3.0,重建层厚 1 mm,重建间距 1 mm, KERNEL D30f 中度平滑。21 例患者 CT 影像图像对 14 例全腹部 CT 增强患者病灶行 CT 值动态监测,以便排除容积效应干扰造成 CT 值测量误差

出现。

结 果

1. CT 平扫

确诊 ECD41 例患者 21 例患者泌尿系统受累(表 1)。其中肾脏受累 21 例,输尿管受累 15 例,肾动脉受累 8 例。肾脏体积增大 6 例(双侧 5 例,单侧 1 例),肾实质密度减低 1 例,肾盂、肾盏扩张积水 11 例(双侧 10 例,单侧 1 例)。双侧肾周稍低软组织密度影包绕 14 例,CT 影像具有一定特征性,呈双侧对称性、“闭环状态”软组织增厚,边缘欠规整,呈星芒状,似“卷发征”样改变,平扫即可观察到病灶密度均匀,CT 值 18~39 HU,未见出血、坏死、囊变及钙化,与肾实质分界欠清晰(图 1)。肾窦内见与肾周病灶成分相似絮状软组织密度影 13 例(双侧 11 例,单侧 2 例,图 2、3),输尿管起始部管壁增厚、毛糙,似鞘样包裹 11 例(图 3,双侧 9 例,单侧 2 例),输尿管上段扩张 4 例(双侧 3 例,单侧 1 例)。肾动脉开口处狭窄 8 例(双侧 8 例,单侧 0 例)。肾结石 5 例(双侧 2 例,单侧 3 例)。

表 1 21 例患者泌尿系统受累影像学特征和人口统计学

累及器官及影像学表现	病例数目(n=21)
肾	21(21/21)
肾实质密度减低(单侧)	1(1/21)
肾窦软组织浸润	13(13/21)
双侧	11(11/21)
单侧	2(2/21)
肾周软组织浸润	14(14/21)
双侧	14(14/21)
单侧	0(0/21)
肾盂、肾盏扩张积水	11(11/21)
双侧	10(10/21)
单侧	1(1/21)
输尿管	15(15/21)
输尿管壁起始部管壁增厚	11(11/21)
双侧	9(9/21)
单侧	2(2/21)
输尿管上段扩张	4(4/21)
双侧	3(3/21)
单侧	1(1/21)
肾动脉开口处狭窄	8(8/21)
双侧	8(8/21)
单侧	0(0/21)
肾结石	5(5/21)
双侧	2(2/21)
单侧	3(3/21)

2. CT 增强

肾周浸润患者病灶平扫呈不规则、低密度“闭环状”软组织密度影,呈典型卷发征,肾周筋膜增厚;增强扫描病灶呈轻度强化。病灶平扫、皮质期、实质期及排泄期 4 期 CT 值分别为(32±7)HU、(42±11)HU、(57±13)HU、(60±12)HU。

讨 论

Erdheim-Chester 病最初被描述为类脂样肉芽肿,

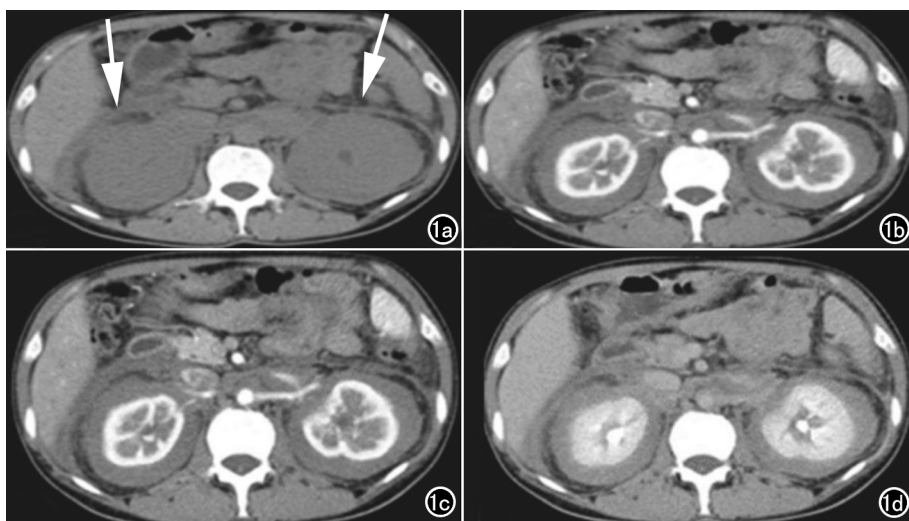


图 1 男,45 岁。a)平扫轴面示双侧肾周“闭环状”(箭)不规则形软组织低密度影,环绕肾周围,呈典型“卷发征”(箭)改变,CT 值约 35HU,略低于肾实质密度;b)皮质期 CT 值约 45HU,病灶呈轻度强化;c)实质期肾周病灶 CT 值约 69HU,病灶进一步中度强化;d)排泄期病灶 CT 值约 58HU,仍呈中度强化。

1972 年 Jaffe 首次将其命名为 ECD,最新组织细胞分道研究样本为 28 例,肾脏累及比例 8/28^[1]。随着临

类将 ECD 归为组织细胞肿瘤“L”组中不确定细胞组织细胞增生症类别^[6]。ECD 细胞组成和临床表现具有异质性,一方面组织学上并不总是显示典型泡沫组织细胞浸润^[4];另一方面,临床上病变范围从惰性局灶性骨骼病变到骨外多系统受累^[7],无特异性。指南及专家共识要求临床、放射学及组织学检查结果相结合以诊断 ECD^[8]。本文主要研究 21 例患者泌尿系统影像学表现。

首先泌尿系统受累是 ECD 骨外最常见影像学表现之一^[7],肾周软组织浸润为 ECD 最常见腹膜后受累形式^[9]。本研究 21/41 患者影像表现为泌尿系受累,其中 14/21 肾周浸润呈“卷发征”样改变。北京协和医院在 2019 年 1 月前报

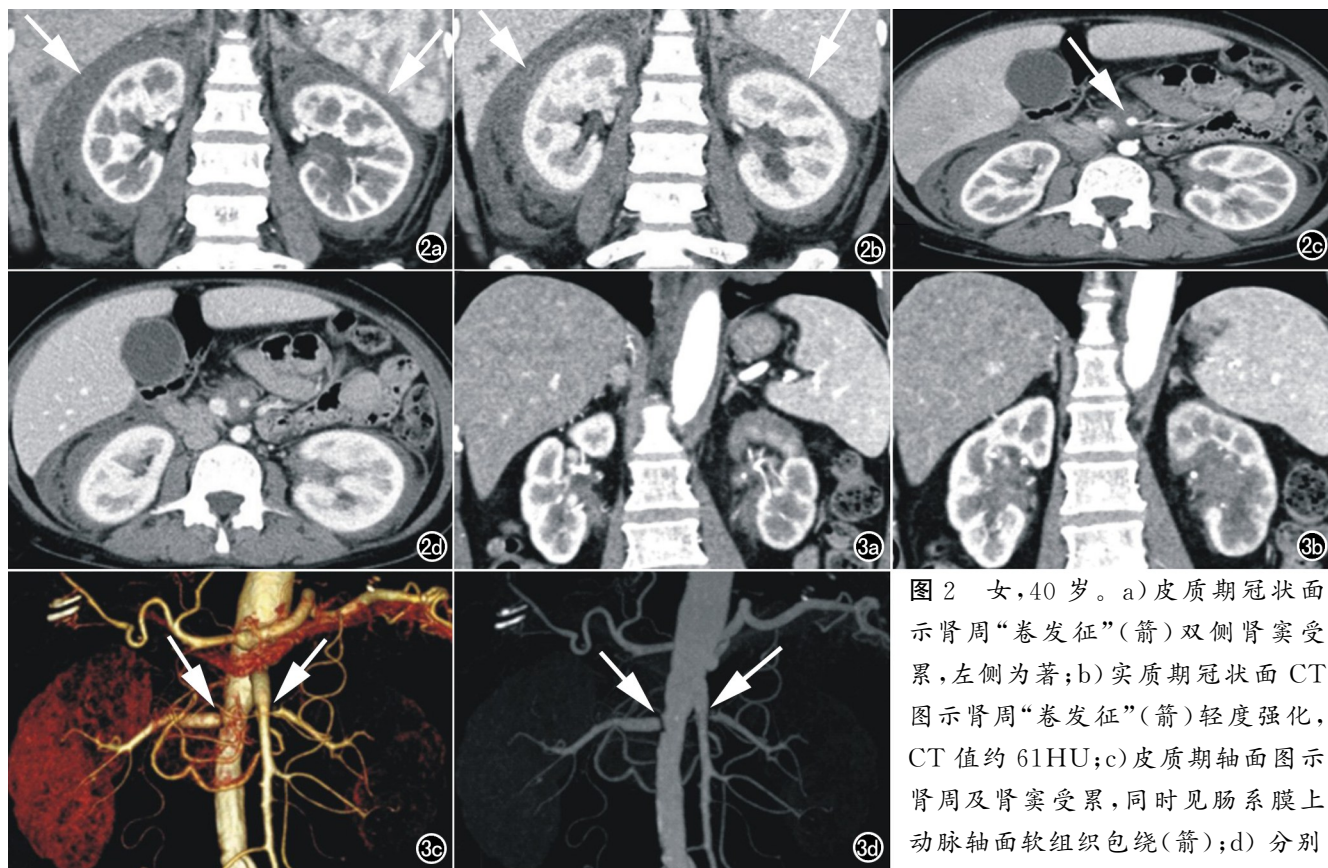


图 2 女,40 岁。a)皮质期冠状面示肾周“卷发征”(箭)双侧肾窦受累,左侧为著;b)实质期冠状面 CT 图示肾周“卷发征”(箭)轻度强化,CT 值约 61HU;c)皮质期轴面图示肾周及肾窦受累,同时见肠系膜上动脉轴面软组织包绕(箭);d)分别

同一层面实质期轴面图示双侧肾周软组织“卷发征”样改变;双侧肾窦受累,左侧为著,肠系膜上动脉周围软组织包绕。图 3 女,48 岁,a)皮质期冠状面示双侧输尿管近端受累,呈软组织密度影,输尿管管壁增厚、毛糙;b)皮质期冠状面示双侧肾窦受累,肾窦内软组织密度影;c)肾动脉 VR 图示双侧肾动脉起始部狭窄(箭);d)肾动脉 MIP 示双肾动脉起始部狭窄(箭)。

床、病理、及影像诊断水平提高 ECD 确诊率明显提高,泌尿系统受累发生率也明显高于先前认识。CT 常作为 ECD 患者泌尿系统评估首选方式^[9],本研究采用影像学检查方法皆为 CT。在 ECD 患者影像学表现中肾脏“卷发征”具有独特代表性,其描述是在肾囊和肾筋膜之间延伸纤维组织肾周隔带相关增厚^[10]。CT 特征表现为肾周低密度灶,不规则形状软组织肿块包绕,增强扫描后轻中度强化。部分病例呈肾周浸润向肾窦、近端输尿管延伸从而导致肾积水^[7]。本研究数据中腹部增强 CT 图像表现为肾周不规则、“闭环状”低密度软组织浸润,增强扫描轻中度强化,与文献报道一致。此外,我们样本中所有肾周软组织呈完全性包裹肾脏表现,未见局限性包裹状态病例。13 例肾窦软组织浸润患者中 11 例合并肾周软组织浸润,符合肾窦异常软组织来源于肾周浸润延伸考虑。

其次本研究中泌尿系受累部位双侧占比分别为:肾周(14/14)、肾窦(11/13)、输尿管(9/11)及肾动脉(8/8),可见 ECD 累及泌尿系器官具有明显双侧对称性。本研究中输尿管及肾动脉软组织浸润部位均为开口处,所以笔者认为 ECD 具有累及输尿管、肾动脉近端特点。ECD 最常累及输尿管中段和远端^[11]与本研究存在一定出入。

此外,本研究中需要注意是临床表现为尿崩症的两例患者。大约 1/5 患者在于疾病开始时出现 DI(尿崩症)症状^[12]。尿崩症是 ECD 患者常见一种中枢神经系统表现,其发病机制是通过 CNS 浸润性破坏垂体-下丘脑轴来发展这一过程,而不是作为肾积水或其他肾源性原因表现^[13]。成人与儿童 ECD 患者神经系统受累表现差异,成人患者(25%~50%)多表现为眼部浸润如突眼、凝视等,而儿童患者(54.5%)多表现为多饮,多尿等^[14]。本组 2 例尿崩症患者垂体及泌尿系统均有受累。

本研究为回顾性研究,仅分析了 ECD 患者泌尿系统 CT 表现,未分析同一患者其他系统影像表现和采用其他影像学成像方法,也无详细临床及组织学分析。临床上 ECD 肾脏受累患者常需要同肾脏其他疾病如肾癌、肾盂癌等肿瘤相鉴别,我们仍需要掌握不同影像技术下疾病表现,从而进行鉴别诊断^[15-16],希望在以后研究中可完善本研究不足之处。

综上所述,ECD 常见于成年人,累及泌尿系统器官有肾脏、输尿管和肾动脉,分别具有一定影像学特征。病灶多为双侧对称性分布,其中肾脏受累时主要表现为肾周“闭环状”软组织浸润,呈典型“卷发征”样改变,平扫时与肾实质密度近似,无明显分界,增强扫描呈轻中度强化。输尿管及肾动脉受累管壁呈“鞘样”改变。所以,识别 ECD 患者泌尿系统影像学表现至关

重要,提高疾病诊断准确率有助于干预逆转或延迟肾功能衰竭及 ECD 其他并发症。

参考文献:

- [1] Papo M, Cohen-Aubart F, Trefond L, et al. Systemic histiocytosis (Langerhans Cell Histiocytosis, Erdheim-Chester Disease, Desombres-Rosai-Dorfman Disease): from oncogenic mutations to inflammatory disorders[J]. Curr Oncol Rep, 2019, 21(7): 62.
- [2] Wang F, Cao X, Niu N, et al. Multisystemic imaging findings in Chinese patients with Erdheim-Chester disease[J]. Am J Roentgenol, 2019, 213(6): 1179-1186.
- [3] Satou A, Bennani NN, Feldman AL. Update on the classification of T-cell lymphomas, Hodgkin lymphomas, and histiocytic/dendritic cell neoplasms[J]. Expert Rev Hematol, 2019, 12(10): 833-843.
- [4] Ozkaya N, Rosenblum MK, Durham BH, et al. The histopathology of Erdheim-Chester disease: a comprehensive review of a molecularly characterized cohort[J]. Mod Pathol, 2018, 31(4): 581-597.
- [5] Kumar P, Singh A, Gamanagatti S, et al. Imaging findings in Erdheim-Chester disease: what every radiologist needs to know[J]. Pol J Radiol, 2018, 83(2): e54-e62.
- [6] Lang C, Maul JT, Krahenbuhl L, et al. Histiocytosis in the dermatological context of the new classification[J]. Hautarzt, 2019, 70(9): 691-699.
- [7] Nikpanah M, Kim L, Mirmomen SM, et al. Abdominal involvement in Erdheim-Chester disease (ECD): MRI and CT imaging findings and their association with BRAF(V600E) mutation[J]. Eur Radiol, 2018, 28(9): 3751-3759.
- [8] Diamond EL, Dagna L, Hyman DM, et al. Consensus guidelines for the diagnosis and clinical management of Erdheim-Chester disease[J]. Blood, 2014, 124(4): 483-492.
- [9] Gumeler E, Onur MR, Karaosmanoglu AD, et al. Computed tomography and magnetic resonance imaging of peripelvic and periureteric pathologies[J]. Abdom Radiol (NY), 2018, 43(9): 2400-2411.
- [10] Triffo WJ, Dyer RB. The "hairy kidney" sign[J]. Abdom Radiol (NY), 2017, 42(3): 979-980.
- [11] De Souza Maciel Rocha Horvat N, Coelho CR, Roza LC, et al. Spectrum of abdominal imaging findings in histiocytic disorders[J]. Abdom Imaging, 2015, 40(7): 2738-2746.
- [12] Arman F, Shakeri H, Nobakht N, et al. Erdheim-Chester disease presenting with secondary hypertension as a result of bilateral, proximal renal artery stenosis: a case report[J]. Case Rep Nephrol Dial, 2017, 7(2): 55-62.
- [13] Yelfimov DA, Lightner DJ, Tollefson MK. Urologic manifestations of Erdheim-Chester disease[J]. Urology, 2014, 84(1): 218-221.
- [14] 武跃芳, 李卓, 肖娟, 等. 儿童 Erdheim-Chester 病 2 例报告并文献复习[J]. 临床儿科杂志, 2019, 37(2): 111-114.
- [15] 孙昊, 李振辉, 金征宇. 磁共振成像在肾脏疾病诊断中的研究进展[J]. 放射学实践, 2018, 33(8): 783-784.
- [16] 马丽娅, 胡道予, 李佳丽, 等. 小肾嗜酸细胞腺瘤的 CT 增强表现及与小肾透明细胞癌的鉴别[J]. 放射学实践, 2018, 33(7): 731-736.

(收稿日期: 2019-12-16 修回日期: 2020-04-09)