

血腹泻和晕厥。上、下内镜检查和血管造影术在检查过程中均未发现出血位置,因此,在手术治疗前进行红细胞核素扫描,显示右腹放射性示踪剂活性增加,与小肠出血的情况一致。根据这些结果,患者接受了紧急剖腹手术,发现了空肠出血的位置,并实行手术切除。

本例患者为中老年男性且患有基础疾病,入院后腹部增强 CT 提示活动性出血,血常规血红蛋白低,病情危重,随后进行剖腹手术最终发现病变并彻底切除,患者病情得到缓解。提示杜氏病是消化道大出血原因之一,发病迅速凶猛,病死率高,且近几年报道不断增加,当出现不明原因消化道出血时应将本病考虑在内并与其他病因区分开来;其次,如果内镜检查不能找到出血来源,而病人情况不允许额外成像以明确出血来源和位置,应适当手术干预找到出血点并切除病变以完全缓解病程。

[参考文献]

- [1]Malik A, Inayat F, Goraya MHN, et al. Jejunal Dieulafoy's lesion: a systematic review of evaluation, diagnosis, and management [J]. J Investig Med High Impact Case Rep, 2021, 9: 2324709620987703.
- [2]Nursyirwan SA, Soetikno R, Dwimartutie N, et al. A case report of profuse bleeding in the lower gastrointestinal tract due to Dieulafoy lesion in the rectum[J]. Acta Med Indones, 2023, 55(2): 201-204.
- [3]Nojkov B, Cappell MS. Gastrointestinal bleeding from Dieulafoy's lesion: clinical presentation, endoscopic findings, and endoscopic therapy[J]. World J Gastrointest Endosc, 2015, 7(4): 295-307.
- [4]Kusnik A, Mostafa MR, Sharma RP, et al. Dieulafoy lesion: scope it until you find it[J]. Cureus, 2023, 15(3): e36097.
- [5]Khan R, Mahmud A, Gobrial M, et al. The diagnostic dilemma of Dieulafoy's lesion [J]. Gastroenterol Res, 2015, 8(3-4): 201-206.
- [6]Ssada M, Perek S, Agbaria M, et al. Massive gastrointestinal bleeding from a jejunal Dieulafoy lesion: an extraordinary presentation[J]. Case Rep Gastroenterol, 2019, 13(3): 508-513.

多系统朗格汉斯细胞组织细胞增生症并发淋巴瘤 1 例超声表现并文献复习

Langerhans cell histiocytosis associated with lymphoma: report of one case and literature review

徐迪雅,段若男,农华斌,黄小平(东莞松山湖东华医院,广东 东莞 523000)

XU Di-ya, DUAN Ruo-nan, NONG Hua-bin, HUANG Xiao-ping

(Dongguan Songshan Lake Tungwah Hospital, Dongguan Guangdong 523000, China)

[关键词] 组织细胞增多症,朗格汉斯细胞,淋巴瘤,超声检查

[中图分类号] R733.4;R445.1

[文献标识码] B

[文章编号] 1008-1062(2024)08-0599-02

DOI:10.12117/jccmi.2024.08.020

病例 男,13岁,因“右膝部疼痛3周,加重1周”入院,既往患者因反复间断皮疹多次就诊于我院,入院后查体:右膝部稍肿胀,局部压痛,皮温稍高,右膝关节活动可,右腹股沟区、右腘窝触及肿大淋巴结。血常规:白细胞计数 $6.52 \times 10^9 L^{-1}$ 、血红蛋白 $112 g/L$ 、血小板计数 $276 \times 10^9 L^{-1}$ 。右膝关节 X 线检查(图 1):右胫骨上端干骺端,考虑感染性病变可能。右膝关节 CT 平扫+增强检查(图 2):右胫骨上端干骺端病变,考虑感染性病变,肿瘤病变待排;右侧腘窝结节,考虑增大淋巴结。右膝关节 MR 平扫+增强检查:右股骨内侧髁、右胫骨上端及周围软组织病变,考虑感染性病变,结核可能性大,其它病变待排。右膝内侧半月板后角变性。右膝后交叉韧带旁囊肿可能。右膝腘窝淋巴结增大。右膝关节少量积液。超声检查(图 3):脾脏内低回声区及腹膜后、右腹股沟区、右腘窝多发肿大淋巴结,淋巴瘤?在局麻下行右胫骨上端病变活检术,术后病理提示:结合免疫组化结果,符合 Langerhans 细胞组织细胞增生症(LCH)。免疫组化结果 S-100(+),CDla(+),



图 1 右胫骨上端低密度影。图 2 CT 见骨质内虫蚀样改变。

CD163(+). 术后患者行规范化疗,5 月后患者至我院复查右膝关节 MR 平扫:右股骨内侧髁、右胫骨上端病变治疗后复查,与之前检查比较,病变范围缩小,周围软组织肿胀已好转。右膝内侧半月板后角变性。右膝后交叉韧带旁囊肿可能。右膝腘窝淋巴结较前缩小。右膝关节少量积液。复查腹部超

[收稿日期] 2023-12-05;[修回日期] 2023-12-14

[作者简介] 徐迪雅(1996-),女,陕西人,医师。E-mail:karat93soo@gmail.com

[通信作者] 黄小平,东莞松山湖东华医院,523000。E-mail:hxp1200@163.com

[基金项目] 东莞市社会发展科技项目(编号 20211800901142)。

声(图4):脾脏内低回声区,与之前检查比较,病变范围较前缩小。提示原病灶较前好转。2年后患者因发现“左侧颈部淋巴结进行性肿大数月”再次至我院就诊,超声见左侧颈部多个淋巴结回声,边界清,形态规则,淋巴门尚可见,皮质偏心性增厚,髓质缩窄(图5)。部分长短径比值 <2 ,彩色多普勒见混合型血流信号。在局麻下行左侧颈部淋巴结穿刺活检术,术后病理提示:结合HE、分子病理及免疫组化结果,符合霍奇金淋巴瘤。分子病理结果:EBER原位分子杂交(-);免疫组

化结果:PAX-5(个别大细胞+,背景B细胞+),Ki67(大细胞+),CD21(部分+),Langerin(-),CD3(背景T细胞+),CD20(背景B细胞+),CD15(大细胞-),CD30(大细胞+),CD1a(个别细胞+),S100(大细胞-)。再次行左侧颈部淋巴结切除活检术,术后病理提示:结合HE形态、免疫组化及原位杂交结果,病变符合经典型霍奇金淋巴瘤,结节硬化型。后进行淋巴瘤化疗。5月后来院复查,患者全身病灶较前缓解,已停止化疗随访中。

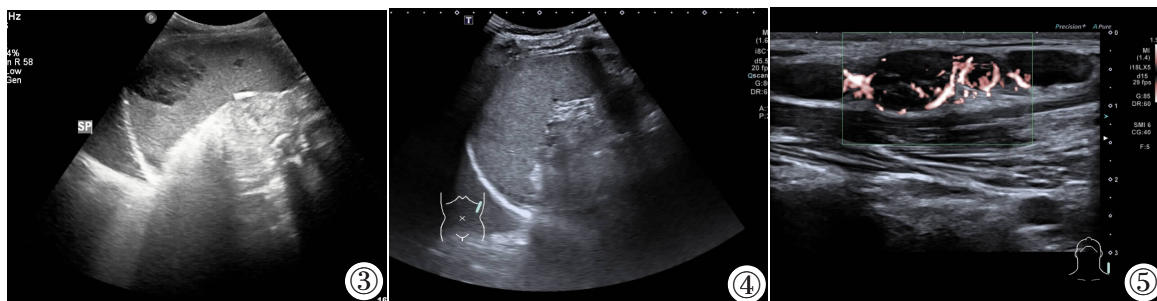


图3 脾脏内见数处不规则低回声区。图4 脾脏内低回声区较前明显缩小。图5 左侧颈部淋巴结见混合型血流信号。

讨论 LCH是一组来源于骨髓的朗格汉斯细胞(LC)的异常增生,伴有数量不等的中性粒细胞、嗜酸性粒细胞、淋巴细胞、浆细胞及多核巨细胞浸润,引起组织破坏的疾患^[1]。LCH好发于儿童,成人相对少见,儿童和成人的年发病率分别为4~8/100万和1~2/100万。既往因LCH临床表现的多样性以及病程的不可预测性,将LCH分为嗜酸性肉芽肿(单独病变)、Hand-Schuller-Christian病(多灶性)和Letterer-Siwe病(播散性或内脏受累)。1953年,Lichtenstein根据这些疾病的共同病理和表现将其统一定义为“组织细胞增生症X”(HX)。1987年国际组织细胞协会将其更名为LCH^[2]。目前常根据受累器官系统数量的多少,将LCH分为单系统LCH(SS-LCH)和多系统LCH(MS-LCH)。其中SS-LCH预后很好,而MS-LCH预后一般,尤其是有危险器官(如肝、脾和血液系统)累及时,预后较差^[3]。

既往我院2017年3月—2023年11月诊断LCH共8例,6例表现为仅骨骼一处单发病灶的单系统LCH,1例表现为骨病灶合并中枢性尿崩症的MS-LCH,其次为本例患者,患者至我院就诊时表现为骨骼、皮肤、脾脏、淋巴结多处受累的多系统LCH,后经化疗后原病灶复查均缓解,3年后患者因新发现左侧颈部淋巴结肿大再次至我院就诊,发现并发淋巴瘤。

病理学检查是临床诊断LCH的“金标准”,但本病例中超声为LCH的诊断亦提供了帮助。

首先,超声能作为检查有无危险器官或其他器官受累的筛查手段。本病例最初对右腿骨病变行X线、CT及MR检查时,均倾向炎症病变,但不排除肿瘤性病变可能,这是因为LCH同时具有肿瘤和炎症的双重特点,当其发生于骨时,通常需要与骨结核、骨脓肿、尤因肉瘤、骨纤维异常增殖症等疾病鉴别^[4]。单一部位的影像信息可能缺乏鉴别点,而超声检查作为经济、无辐射的常用影像学检查,可帮助判断病变是否为多系统受累。在本病例中,腹部的超声检查发现了脾脏亦有受累,考虑到了造血与淋巴组织肿瘤的可能性。同时,若发现脏器受累,不仅可以使常规超声评估病变的累及程度,

亦可行超声造影进一步检查,尹星等^[5]报道肝脏LCH超声造影表现为各期低增强,可与大部分肝脏常见肿瘤相鉴别。

其次,LCH虽然最常受累的系统为骨骼系统,但常见于学龄前儿童,对比有辐射的X线及CT检查,以及价格较昂贵的MR检查等,部分家属及临床医生会首选超声检查以初步判断病灶性质。LCH骨受累典型超声表现为虫蚀状骨损伴内实性包块样填充,边界清晰,内部探及不同程度血流信号^[6]。

再次,对于超声可探及的病灶,超声引导下病灶穿刺活检可以获取病灶组织,协助病理诊断。

最后,超声对于LCH病例的后期随访有重要价值,不仅可以随访原病灶的变化情况,还可以检查有无新发病灶。有报道发现LCH与许多恶性肿瘤有关,如淋巴瘤、白血病、甲状腺癌等^[7]。本病例即为LCH合并经典型霍奇金淋巴瘤,高频超声对于判断浅表淋巴结有无结构异常有着较大的优势,对此例LCH患者的随访及后续诊治均体现了价值。

【参考文献】

- [1]Ohnishi K, Komohara Y, Sakashita N, et al. Macrophages in Langerhans cell histiocytosis are differentiated toward M2 phenotype: their possible involvement in pathological processes[J]. *Pathol Int*, 2010, 60(1): 27-34.
- [2]吴涛,张茜,毛东锋,等. 朗格汉斯细胞组织细胞增生症研究进展[J]. *中华危重症医学杂志(电子版)*, 2021, 14(4): 331-333.
- [3]Gulati N, Allen CE. Langerhans cell histiocytosis: Version 2021[J]. *Hematol Oncol*, 2021, 39(Suppl 1): 15-23.
- [4]折西子. 儿童朗格汉斯细胞组织细胞增生症累及股骨头骨髓1例[J]. *中国临床医学影像杂志*, 2020, 31(3): 225-226.
- [5]尹星,周晓东,韩增辉,等. 朗格罕细胞增生症累及肝脏彩色多普勒及超声造影表现一例[J]. *中华医学超声杂志(电子版)*, 2009, 6(4): 752-753.
- [6]吕传凯,王晓曼,贾立群,等. 儿童朗格汉斯细胞组织细胞增生症骨骼系统受累超声诊断价值[J]. *中国超声医学杂志*, 2021, 37(5): 506-508.
- [7]Rodriguez-Galindo C, Allen CE. Langerhans cell histiocytosis[J]. *Blood*, 2020, 135(16): 1319-1331.