

儿童股骨朗格汉斯细胞组织细胞增生症 1 例

Langerhans cell histiocytosis of the femur in a child: report of one case

陈 娅,付红江,陈莲花,王能琴,张 强

(北京积水潭医院贵州医院,贵州 贵阳 550014)

CHEN Ya, FU Hong-jiang, CHEN Lian-hua, WANG Neng-qin, ZHANG Qiang

(Beijing Jishuitan Hospital Guizhou Hospital, Guiyang 550014, China)

[关键词] 组织细胞增多症,朗格汉斯细胞;股骨;体层摄影术,X线计算机;磁共振成像

[中图分类号] R733.1;R814.42;R445.2 [文献标识码] B [文章编号] 1008-1062(2025)01-0075-02

DOI:10.12117/jccmi.2025.01.022

病例 男,8岁,右侧大腿远端疼痛20余天。专科检查:右大腿远端无压痛感,皮肤无明显红肿,亦无静脉曲张及破溃,双下肢活动正常。实验室指标:超敏C反应蛋白5.67 mg/L,红细胞沉降率28.0 mm/h,其余实验室检查未见异常。入院后患者平扫CT提示右股骨下段髓腔内多发不规则骨质破坏区,密度不均,CT值约55 HU,中心见斑片状稍高密度影,较大截面约35 mm×13 mm,病变由于骺端向下生长侵及骺板,未累及骨骺,邻近骨皮质呈虫蚀样骨质破坏,边缘见层状骨膜反应及骨质硬化(图1,2)。MRI提示病变信号混杂,T₂WI为高、低混杂信号,病灶跨越骺板侵及骨骺,周围软组织肿胀

明显(图3)。

为了明确诊断,患者接受了病变穿刺活检术,穿刺标本送病理,镜下表现为巢片状,大部分细胞胞浆丰富、部分空透,核膜不规则,伴有嗜酸性粒细胞、淋巴细胞浸润(图4);免疫组织化学染色Langrin(+),CD1a(+),S-100(+),CD68(灶+),Ki67(约+15%),CD45、CD20和CD3均为(-)(图5),病理最终诊断为朗格汉斯细胞组织细胞增生症(Langerhans cell histiocytosis, LCH);穿刺活检1月后复查CT发现病灶范围较前明显增大(图6),排除禁忌症后行病灶刮除、灭活及植骨术治疗,术后跟踪随访。

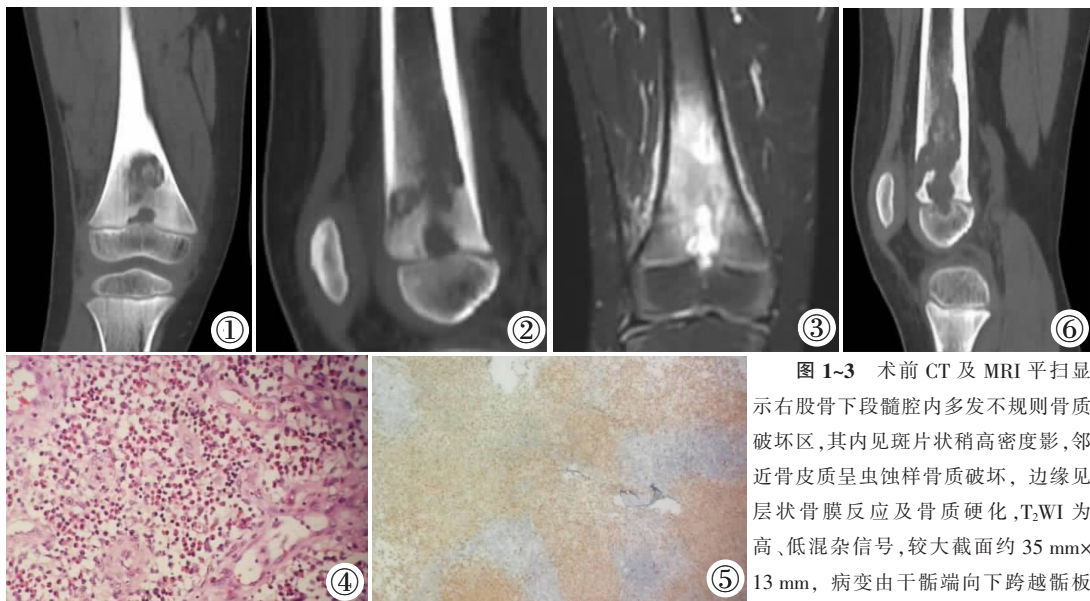


图1~3 术前CT及MRI平扫显示右股骨下段髓腔内多发不规则骨质破坏区,其内见斑片状稍高密度影,邻近骨皮质呈虫蚀样骨质破坏,边缘见层状骨膜反应及骨质硬化,T₂WI为高、低混杂信号,较大截面约35 mm×13 mm,病变由于骺端向下跨越骺板侵及骨骺,周围软组织肿胀明显。图4,5 LCH病理镜下表现巢片状,大部分细胞胞浆丰富、部分空透,核膜不规则,伴有嗜酸性粒细胞、淋巴细胞浸润;免疫组化:Langrin(+),CD1a(+),S-100(+)(HE×40,免疫组化×20)。图6 穿刺活检术后CT平扫显示右股骨下段髓腔骨质破坏区范围较前明显增大。

讨论 LCH是一组以朗格汉斯细胞肿瘤样增生和播散为特征的克隆性疾病,多累及全身多器官,通常存在于皮肤和淋巴结、脊柱、颅骨和长骨。可发生于任何年龄,1~4岁是发病高峰期^[1]。LCH以前称为组织细胞增多症-X,是指一种复

杂的疾病过程,即单灶或多灶性骨嗜酸性肉芽肿(Eosinophilic granuloma of bone, EGB)、多灶性骨外病变的Hand-Schuller-Christian综合征及儿童急性内皮网状系统受损的Letter-Siwe病,而EGB是LCH最常见的一种类型^[2]。本

[收稿日期] 2024-04-03;[修回日期] 2024-05-07

[作者简介] 陈娅(1988-),女,贵州遵义人,主治医师。E-mail: xuelingya520@163.com

[通信作者] 张强,北京积水潭医院贵州医院医学影像科,550014。E-mail: 1472319367@qq.com

病例发生于长骨远端髓腔的单发骨病变,其他系统未受累,按照病理分型符合 EGB。

EGB 临床症状因部位不同,表现亦不同。长骨 EGB 主要发生于骨干、干骺端,侵犯骨骺极为少见^[2]。某些长骨病变往往局限于特定的解剖区域,如骨骺、干骺端或骨干,巨细胞瘤和成软骨细胞瘤多发生于骨骺,但 EGB 极少累及骨骺^[1,3-4]。单发或多发嗜酸性肉芽肿通常发生髓腔,皮质部位相当罕见,单发病灶以颅骨最多见,股骨次之,再次为肋骨、肱骨、髌骨和肩胛骨等,多发则以椎体多见,成人主要发生于肋骨,儿童多发生于四肢^[2-3]。因此,精准掌握 LCH 的影像诊断及分型,对临床诊疗方案制定尤为重要。

长骨 EGB 的早期或活动期表现为单个或多个圆形或类圆形溶骨性骨质破坏,内缘扇贝样压迹,局部有膨胀及软组织肿块影;后期随着纤维成分增加,病灶周围可见骨膜反应或硬化边;MRI 表现是非特异性的,具有广泛软组织肿胀和骨髓水肿, T_1WI 为低信号, T_2WI 和 STIR 序列为高信号,边缘见低信号影,可能为纤维成分^[1-4]。本例影像表现为股骨远端髓腔不规则骨质破坏,内缘不规则缺损,皮质受累并层状骨膜反应,信号混杂,灶周水肿范围小,周围软组织肿胀明显,符合既往文献报道^[1-4]。文献^[2,5-8]报道骨内 EGB 尚未发现病灶跨越骺板累及骨骺,这可能与 EGB 病灶中没有软骨破坏酶有关,但个别病例报道长骨 EGB 跨越骺板并累及骨骺。而本病例特殊之处为病灶跨越骺板累及骨骺。同时,MRI 上更易发现病灶侵及骺板、骨骺及病灶周围水肿范围与软组织肿胀不一致情况,证明 MRI 对早期 EGB 病灶范围显示优于 CT。此外,文献^[2]报道孤立性 EGB 通常为缓慢病程,但对低剂量分次照射或单纯刮除反应敏感,容易加快疾病的进展。本病例穿刺活检 1 月后复查 CT,病变范围较前明显增大,这与既往文献报道相符。

由于本病例骨质破坏累及骺板、骨骺,误诊为骨髓炎。需要与以下疾病进行鉴别诊断:①尤文氏肉瘤:骨内 EGB 与尤文氏肉瘤的骨膜反应不同,一般 EGB 的骨膜反应较成熟,密度较高、形态规则,与骨皮质之间见透亮线,不形成放射状骨针,而尤文氏肉瘤骨膜反应不成熟,其与骨皮质之间无透亮线,可形成放射状骨针;骨病变周围均有骨髓及软组织水肿,此征象是 EGB 的特征性改变,可能和病变分泌的炎性因子有关,而非直接浸润,此征象与恶性骨肿瘤周围软组织侵犯存在本质区别^[7]。②骨髓炎:广泛斑点状或穿凿样溶骨性骨质破坏,可伴轻微膨胀,后期融合成不规则斑片状或大片状破坏区,周围硬化边明显,骨皮质增厚,骨干增粗、变形,骨膜反应较厚,可伴随髓内粗大的骨膜增生或骨化,致髓腔狭窄,一

般不突破骨骺或关节面;MRI 软组织水肿出现较骨质破坏早且弥漫,软组织肿胀范围广泛,可蔓延至全骨干甚至累及毗邻关节软组织,肌肉束间或与筋膜的透亮间隙模糊、消失,有或无脓腔^[9]。③骨肉瘤:好发青少年,常见于长骨干骺端,主要表现为骨质破坏、肿瘤骨、不同类型骨膜反应、软组织肿块,病灶周围骨髓水肿不明显。④软骨母细胞瘤:好发于骨骺区,有明显硬化边,病灶内可见粗乱的骨小梁和斑点状钙化,周围软组织未见明显肿胀。

综上所述,影像学检查对 LCH 术前诊断、术后评估具有重要作用,其影像表现多种多样,极容易误诊,因此需要引起足够的重视。当单发骨病变侵及干骺端或骨骺,表现呈不规则状骨质破坏区,内缘扇贝样压迹,边缘见层状骨膜反应及硬化边,瘤周水肿较轻,周围软组织广泛水肿,对低剂量分次照射或单纯刮除反应敏感,易加快疾病的进展,排除尤文氏肉瘤、骨髓炎等疾病情况下,应考虑 LCH 的骨内 EGB 的可能,确诊本病最终仍需病理学检查。

[参考文献]

- [1]Jeziarska M, Stefanowicz J, Romanowicz G, et al. Langerhans cell histiocytosis in children—a disease with many faces. Recent advances in pathogenesis, diagnostic examinations and treatment[J]. Postepy Dermatol Alergol, 2018, 35(1): 6–17.
- [2]Caballes RL, Caballes RJ, McKeon JJ. Langerhans cell histiocytosis involving epiphysis of a long bone [J]. Ann Diagn Pathol, 2004, 8(2): 91–95.
- [3]Wang XY, Yan H, Ren CN, et al. Solitary Langerhans-cell histiocytosis arising from sternum [J]. Asian J Surg, 2022, 45 (7): 1441–1442.
- [4]Hashmi MA, Haque N, Chatterjee A, et al. Langerhans cell histiocytosis of long bones: MR imaging and complete follow up study [J]. J Cancer Res Ther, 2012, 8(2): 286–288.
- [5]Wu C, Li K, Hei Y, et al. MR imaging features of orbital Langerhans cell Histiocytosis [J]. BMC Ophthalmol, 2019, 19(1): 263.
- [6]折西子. 儿童朗格汉斯细胞组织细胞增生症累及股骨头骨骺 1 例 [J]. 中国临床医学影像杂志, 2020, 31(3): 225–226.
- [7]祁佩红, 史大鹏, 李四保, 等. 儿童和青少年嗜酸性肉芽肿的影像学表现及病理基础 [J]. 实用放射学杂志, 2015, 31 (8): 1344–1347.
- [8]刘杰, 贾世军. 嗜酸性肉芽肿的影像学分析 [J]. 中国 CT 和 MRI 杂志, 2020, 18(8): 153–155.
- [9]周应平, 程晓光, 刘桐希, 等. 嗜酸性肉芽肿与骨髓炎、尤文肉瘤的影像学比较 [J]. 中国医药科学, 2013, 3(7): 119–122.