

·病例报告·

左股骨朗格汉斯细胞组织细胞增生症 PET/CT 显像一例

段钰 邓小虎 赵增鹏 周海中

225001 扬州, 江苏省苏北人民医院 PET/CT 中心(段钰、赵增鹏), 核医学科(邓小虎、周海中)

通信作者: 周海中, Email: zhouhaizhong2013@sohu.com

DOI: 10.3760/cma.j.issn.1673-4114.2017.06.013

【关键词】 骨; 组织细胞增多症, 朗格汉斯细胞; 正电子发射断层显像术; 体层摄影术, X线计算机

1 患者资料

患者女性, 33岁, 既往体健, 半月前无明显诱因出现左大腿隐痛, 后疼痛放射至左膝。左大腿活动自如, 无明显压痛, 局部皮温正常, 无色素沉着, 无静脉曲张, 局部皮肤无破溃。左足背动脉可触及, 腹股沟及锁骨上未触及明显的淋巴结肿大。肝肾功能、凝血、感染性标记物及肿瘤标记物等均未见异常。

该患者在治疗前签署了知情同意书, 并且该研究获得了江苏省苏北人民医院伦理委员会的批准。

CT 骨三维成像扫描显示: 左股骨中段局部骨小梁消失, 内见软组织密度影, 内缘骨皮质不光整, 左股骨其余部分未见明确的骨质异常征象, 周围软组织肿胀(图1)。检查结论: 左股骨中段病变, 建议行 MRI 进一步检查。MRI 检查结果显示: 左侧股骨干可见大范围不均匀的长 T1 和长



图1 患者女性, 33岁, 左股骨朗格汉斯细胞组织细胞增生症 CT 骨三维成像图 图中, 左股骨中段局部骨小梁消失, 内见软组织密度影, 大小约 0.42 cm×0.22 cm, 内缘骨皮质不光整。

T2 信号影, T2 加权成像脂肪抑制序列呈高信号, 骨皮质凹凸不平欠光整, 骨外膜轻度增厚, 周围软组织内可见大范围条片状长 T1 和长 T2 信号影(图2中 A~D)。检查结论: 左侧股骨髓腔内病变伴骨膜反应, 周围软组织肿胀, 建议增强扫描。PET/CT 检查结果显示: 左侧股骨中段骨髓腔扩大、骨皮质变薄伴 ^{18}F -FDG 代谢异常增高, SUV_{max} 为 12.64, 病灶周围软组织略肿胀(图3中 A~L), 建议活检排除恶性。结合患者病史特点及影像学资料, 诊断为左股骨肿瘤, 左股骨髓腔存在破坏。手术指征明确, 麻醉下行左股骨骨髓

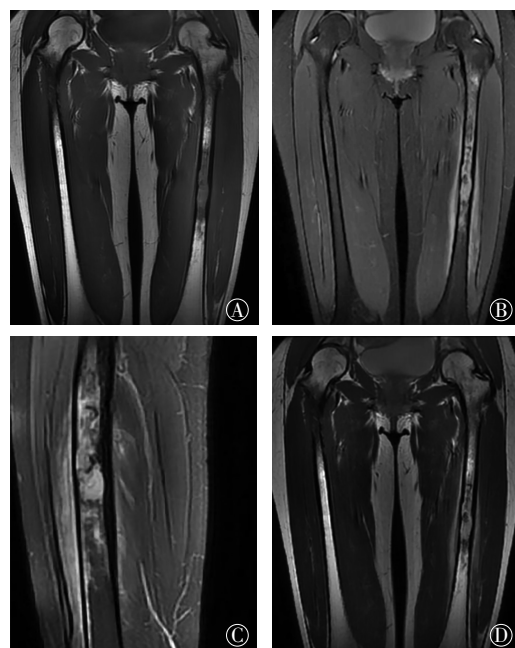


图2 患者女性, 33岁, 左股骨朗格汉斯细胞组织细胞增生症 MRI 显像图 图中, A: 左股骨冠状位 T1WI 序列; B: 左股骨冠状位 T2WI 脂肪抑制序列; C: 左股骨矢状位 T2WI 脂肪抑制序列; D: 左股骨冠状位 T2WI 不压脂序列。左侧股骨干可见大范围不均匀的长 T1 和长 T2 信号影, T2WI 脂肪抑制序列呈高信号, 骨皮质凹凸不平欠光整, 骨外膜轻度增厚, 周围软组织内见大范围条片状长 T1 和长 T2 信号影。

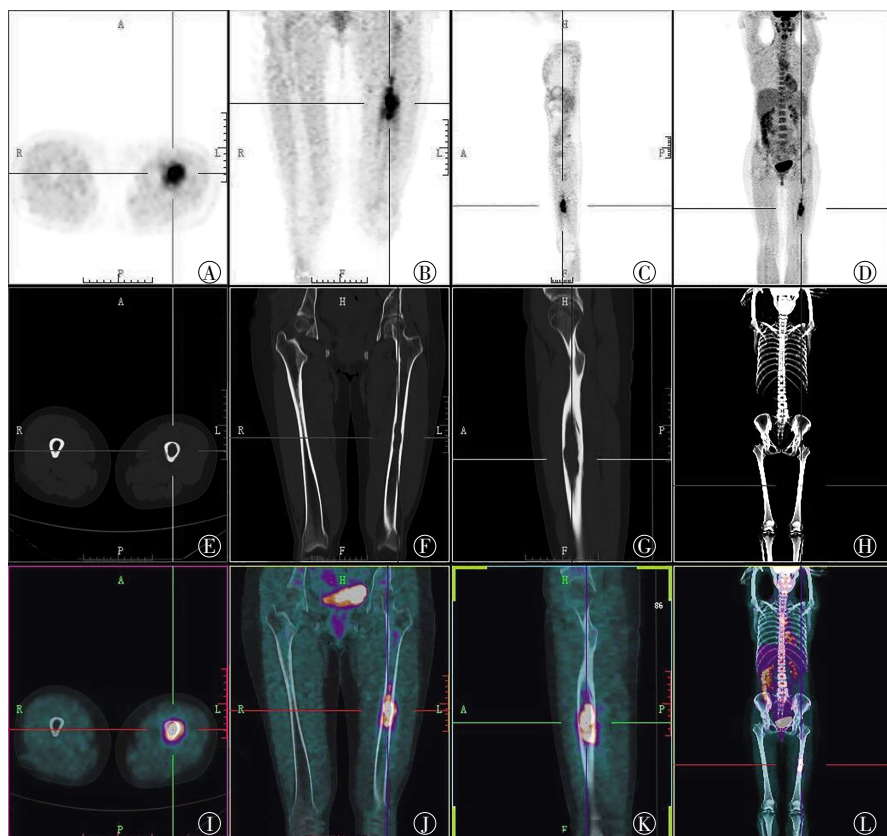


图3 患者女性, 33岁, 左股骨朗格汉斯细胞组织细胞增生症 ¹⁸F-FDG PET/CT 显像图 图中, A~D: PET 横断位、冠状位、矢状位显像图及 MIP 图; E~H: CT 横断位、冠状位、矢状位图像及 MIP 图; I~L: PET/CT 融合图像的横断位、冠状位、矢状位显像图及 MIP 图; 十字交叉示病灶。PET/CT 显像示左侧股骨中段骨髓腔扩大、骨皮质变薄伴周围软组织略肿胀, PET 上呈放射性摄取异常增高, SUV_{max} 为 12.64, 上下长度约为 0.80 cm, 全身骨髓放射性摄取增高, SUV_{max} 为 3.57。

瘤切除重建术。术后苏木精-伊红染色病理结果: 组织内见大量淋巴细胞、浆细胞、中性白细胞、嗜酸性白细胞等炎症细胞浸润, 并见大片坏死及炎性肉芽组织形成, 灶区出血, 灶区可见增生的多核巨细胞及组织样细胞(图4)。免疫

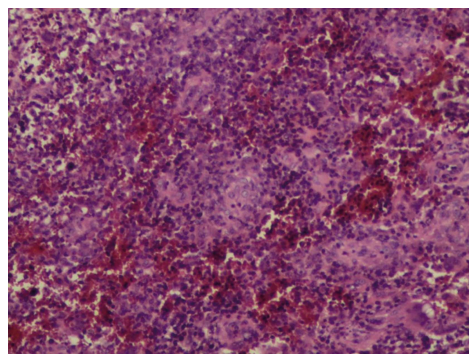


图4 患者女性, 33岁, 左股骨朗格汉斯细胞组织细胞增生症染色病理图(苏木精-伊红×100) 图中, 组织内见大量淋巴细胞、浆细胞、中性白细胞、嗜酸性白细胞等炎症细胞浸润, 并见大片坏死及炎性肉芽组织形成, 灶区出血, 灶区可见增生的多核巨细胞及组织样细胞。

组化结果: 组织样细胞及巨细胞 CD68(+), S-100(灶区+), Ki67 (<1%+); CD1α(-), P63(-), 淋巴细胞共同抗原(-)。冰冻、石蜡切片报告结论: (左股骨髓内、左股骨髓外) 结合苏木精-伊红染色病理及免疫组化结果, 考虑炎症性病变。进一步结合临床及影像学检查, 建议外出会诊以排除其他肿瘤性病变。北京积水潭医院病理科会诊结果: 左股骨朗格汉斯细胞组织细胞增生症(langerhans cell histiocytosis, LCH)。

2 讨论

LCH 是一种反应性增殖疾病, 具有病变多发、反复及自限等特点, 以婴幼儿多见^[1-2], 可累及肺、肝、脾、皮肤、骨骼、淋巴结等单一器官或多系统多器官。LCH 可分为勒-雪综合征、韩-雪-柯综合征和嗜酸性肉芽肿, 临床上三者的区分主要取决于发病部位、病变范围、病灶数目和预后。嗜酸性肉芽肿多发于儿童及青年, 一般为单发, 病程长, 属局限型; 勒-雪综合征多见于婴幼儿, 常有肝脾肿大, 皮疹和全身出血的症

状, 常迅速死亡; 韩-雪-柯综合征介于两者之间, 多发生于 5 岁以下的婴幼儿, 亦可见于儿童及成人, 典型病例具有颅骨多发性缺损、突眼、尿崩 3 大主征, 但 3 大主征同时出现的情况较少, 当病变累及垂体区颅骨及垂体本身时, 可出现口渴、多饮、多尿等尿崩症症状, 此外可有皮肤溃疡、黄色瘤等。

骨骼是 LCH 最常见的侵犯部位, 骨 LCH 曾被称为嗜酸性肉芽肿, 新生儿至老年人均可发病, 以儿童和青少年多见, 主要累及颅骨、下颌骨、肋骨、骨盆、长管状骨^[3], 是一种起源于网状内皮系统的良性、溶骨性肿瘤样病变, 以朗格汉斯组织细胞异常增生为特点。该病病因及发病机制不明, 病理表现为大量组织细胞增生和嗜酸性粒细胞浸润, 是临床少见病, 临床表现差异较大, 容易造成误诊, 临床上首发症状常表现为无明显诱因的疼痛, 血常规检查多见嗜酸性粒细胞轻度增高, 但本例病人嗜酸性粒细胞数正常。LCH 好发于红骨髓丰富的骨骼, 影像学特征表现为侵袭性的骨肿瘤样病变, 病变原发于骨髓, 形成边界清晰、形状不规则的骨质破坏病灶, 边缘常见硬化, 累及长管状骨时, 多有骨膜反应, 所有骨骼病变均可出现软组织肿块, 成人

与儿童和青少年的骨 LCH 影像学表现无明显差异。LCH 需要与骨囊肿、骨干结核、骨髓炎、淋巴瘤等相鉴别。骨囊肿病变边界较清晰,无骨膜反应。长骨结核好发于骨骺与干骺端,骨干结核较罕见。骨髓炎多见于长骨,临床上多发病突然,急性期可有全身中毒症状,如高热、寒战、血液白细胞增多等,局部患肢剧痛,局部皮肤红肿灼热,压痛明显,主要表现为不同范围的骨质破坏,骨膜反应强烈并有明显的死骨形成,骨质破坏和周围骨密度增高是骨髓炎的重要特点。淋巴瘤骨浸润常呈较大的溶骨性骨破坏,影像学表现缺乏特异性,诊断必须依靠临床表现和活检。

骨囊肿病灶 ^{18}F -FDG 显像无放射性摄取异常增高,但表现为葡萄糖代谢缺损改变。 ^{18}F -FDG 为非特异性肿瘤显像的葡萄糖代谢示踪剂,可通过能量代谢活跃的炎症细胞反应局部或全身的感染性病变,良性病变可呈 ^{18}F -FDG 放射性摄取不均匀增高^[3]。结核是 ^{18}F -FDG 最常见的假阳性病变,结核的假阳性摄取有时与肿瘤病变难以鉴别^[4-5]。LCH、骨干结核、骨髓炎、淋巴瘤均可出现 ^{18}F -FDG 代谢增高表现,无特异性。本例患者除左股骨的代谢异常增高灶外,全身其他部位未见恶性肿瘤高代谢改变,诊断为左股骨原发性病变,但是病变良恶性的鉴别诊断存在困难,病理活检是最可靠的诊断依据。

LCH 患者的治疗取决于病变范围和累及器官的多少,LCH 的治疗包括手术、放化疗及联合疗法。LCH 单系统受累患者预后较好。LCH 是全身性疾病,但 B 超、CT 及 MRI 等影像学检查的诊断存在局限性。 ^{18}F -FDG PET/CT 显像对于 LCH 的诊断、分期、预后判断有重要价值,有助于受累脏器的发现及活检部位的准确选择,可以对患者全身情况进行全面综合评估,早期发现隐匿性病灶,更准确地指导治疗方案的选择,在一定程度上提高了病变定性诊断的准确性。LCH 临床表现多样,原发性病变的良恶性鉴别存在一定难度,容易误诊,对于不典型病例,病理检查是诊断的金标准。

利益冲突 本研究由署名作者按以下贡献声明独立开展,不涉及任何利益冲突。

作者贡献声明 段钰负责论文构思及撰写;邓小虎负责病例随访及查阅文献;赵增鹏负责扫描图像的编辑整理;周海中负责论文审核及指导。

参 考 文 献

- [1] Azouz EM, Saigal G, Rodriguez MM, et al. Langerhans' cell histiocytosis: pathology, imaging and treatment of skeletal involvement[J]. *Pediatr Radiol*, 2005, 35(2):103-115. DOI: 10.1007/s00247-004-1262-0.
- [2] 胡亚美,汪载芳,诸福堂.实用儿科学[M].7版.北京:人民卫生出版社,2002:2487-2493.
Hu YM, Wang ZF, Chu FT. *Practical Pediatrics*[M]. 7th edition. Beijing: People's Medical Publishing House, 2002: 2487-2493.
- [3] 丁其勇,陈建伟,张清波,等.肺部良性结节样病变 ^{18}F -FDG 摄取不均匀性的特点分析[J]. *国际放射医学核医学杂志*, 2013, 37(3):168-171. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1673-4114.2013.03.010.
Ding QY, Chen JW, Zhang QB, et al. ^{18}F -FDG uptake nonuniform characteristics in pulmonary benign nodules[J]. *Int J Radiat Med Nucl Med*, 2013, 37(3): 168-171.
- [4] 段钰,吴晶涛,徐迟峰.结核性胸膜炎及腹膜炎 PET-CT 显像一例[J]. *中华放射学杂志*, 2013, 47(9): 859-860. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1005-1201.2013.09.032.
Duan Y, Wu JT, Xu CF. A case report: tuberculous pleurisy and peritonitis PET-CT imaging[J]. *Chin J Radiol*, 2013, 47(9): 859-860.
- [5] 段钰,徐迟峰,赵增鹏.胰腺结核 ^{18}F -FDG PET/CT 显像一例[J]. *中华核医学与分子影像杂志*, 2017, 37(4): 230-231. DOI: 10.3760/cma.j.issn.2095-2848.2017.04.009.
Duan Y, Xu CF, Zhao ZP. PET/CT imaging on a case of pancreatic tuberculosis[J]. *Chin J Nucl Med Mol Imaging*, 2017, 37(4): 230-231.

(收稿日期: 2017-09-03)

·读者·作者·编者·

关于提供伦理委员会批准文件及受试对象知情同意书的要求

本刊要求,当论文的主体是以人为研究对象的试验时,作者应该说明其遵循的程序是否符合负责人体试验的委员会(单位性的、地区性的或国家性的)所制定的伦理学标准,并提供该委员会的批准文件及受试对象的知情同意书。

本刊编辑部