维普资讯 http://www.cqvip.com

文章编号:0253－3626(2003)06－0822－03

郎罕细胞组织细胞增生症骨骼病变的X线诊断

龙文林，蔡金华

(重庆医科大学儿童医院放射科，重庆 400014)

【摘 要】目的：总结郎罕细胞组织细胞病骨骼病变的X线表现，评价X检查的本病诊断中的作用。方法：回顾性分析经病理证实的儿童郎罕细胞组织细胞病35例，均行X线平片检查 结果：颅骨破坏24例，占68.6%；脊柱破坏8例，占22.9%；长骨破坏12例，占34.3%；扁骨及不规则骨破坏4例，占11.4%。结论：本病骨骼病变具有多发性、多样性和多变性的特别；X线检查及随访是本症诊断的基本手段。

【关键词】郎罕细胞组织细胞病；骨骼；X线摄影

【中国图书分类法分类号】R445.4；R681 【文献标识码】A 【收稿日期】2002－10－28

X－ray diagnosis of the skeletal lesions of Langerhans cell histocytosis

LONG Wenlin, et al

(*Department of Radiology, College of Pediatrics, Chongqing Medical University*)

【Abstract】*Objective*: To review the X－ray manifestations of the skeletal lesions in children with Langerhans cell histocytosis (LCH), and to evaluate the X－ray examination in the diagnosis of LCH. *Methods*: The skeletal plain films of 35 children with LCH were analysed retrospectively. AⅡ cases were confirmed by pathology. *Results*: Among 35 cases, skull destructions were found in 24(68.6%), vertebral destruction in 8(22.9%), long bone destruction in 12(34.3%), flat bone and irregular bone destruction in 4 (11.4%). Eosinophilic granulomas mainly involved skull, vertefra and long bones, while Letterer－Siwes disease, Hand－Schuller－Christian disease and intermediary type mainly involved skull bones. *Conclusion*: Multilocation, diversity and changeability of the skeletal lesions are the x－ray features of LCH in children. X－ray examination and follow－up play an important role in the diagnosis of LCH.

【Key words】Langerhans cell histocytosis; Skeleton; Radiography

郎罕细胞组织细胞增生症(Langerhans cell histocytosis, LCH)是以网状内皮细胞增生为特点的一组疾病[1]，病理上包括勒－雪病(Letterer－Siwes disease, LS)、韩－雪－柯综合征(Hand－Schuller－Christian syndrome, HSC)、中间型和骨嗜酸性内芽肿(eosinophilic granuloma, EG)。X线检查是诊断本病的常用方法。我们对35例LCH骨骼病变的X线表现进行总结、分析，并讨论X线检查在本病诊断中的价值。

1 材料与方法

本组35例中，男21例，女14例。年龄1～13岁，平均6岁。全部病例均经病理证实。其中LS 1例，HSC 15例，中间型1例，EG 18例。临床表现主要有：高热2例，全身皮肤出血点1例，肝脾及浅表淋巴结肿大23例，尿崩4例，突眼3例，尿崩、突眼、颅骨破坏三联征1例，局部疼痛、压痛21例，头部包块17例。

所有病例均行X线平片检查。

2 结 果

2.1 发病部位 见表1

2.2 影像表现

颅骨破坏：20例顶骨破坏中12例表现为大小不一的类圆形穿凿样破坏，另8例呈地图样溶骨性破坏(图1)，6例边界清楚，2例边界模糊；9例颞骨、6例眼眶侧壁、2例颅底破坏均呈溶骨性破坏。

脊柱破坏：X线表现为椎体压缩变扁，密度增高，椎间隙正常(图2)。其中1例破坏椎体周围有

作者介绍：龙文林(1971－)，男，主治医师，
主要研究方向：郎罕细胞组织细胞增生症的诊断。

维普资讯 http://www.cqvip.com

轻微软组织肿块。

长骨破坏:以股骨、胫骨和肱骨的干骺端多见,偶可累及骨骺。8 例表现为囊样破坏,边界清楚,无膨胀,2 例有轻微硬化缘;4 例呈溶骨性破坏,边界不清(图 3)。

扁骨和不规则骨破坏:共 4 例,其中髂骨 1 例,肩胛骨 1 例,呈地图样或多囊样溶骨性破坏。肋骨 2 例,表现为多个肋骨受累,呈囊状膨胀性破坏伴局部胸膜软组织影(图 4)。

2.3 随访表现

12 例分别于 1 月~6 月随访。2 例股骨上干骺端溶骨性病变逐渐局限并消失,9 例颅骨穿凿样病灶数目明显减少,3 例颞骨破坏时好时坏,2 例胫骨上端出现多个跨骺板的囊样新病灶。

表 1 LCH 的发病部位

病理类型	例数	头颅				脊柱	长骨	扁、不规则骨
		顶骨	颞骨	眼眶	颅底			
LS	1	1					1	
HSC	15	13	3	3	2		3	2
中间型	1	1	1				1	1
EG	18	5	5	3		8	7	1
总结	35	20	9	6	2	8	12	4
%		57.1	25.7	17.1	5.7	22.9	34.3	11.4

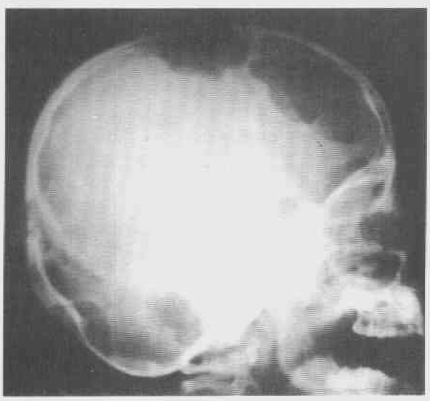


图 1 颅骨呈溶骨性破坏,边界较清楚



图 2 第三颈椎椎体破坏变扁,椎间隙正常



图 3 肱骨上干骺端呈溶骨性破坏,边界模糊

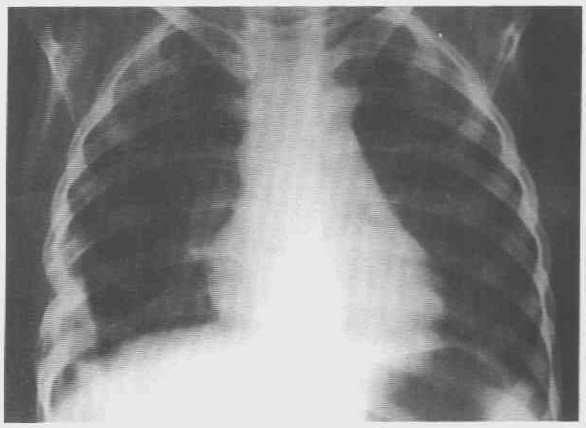


图 4 右侧第 4~8 肋骨膨胀性囊样破坏,相应部位见胸膜软组织影

3 讨 论

3.1 LCH 的骨骼病变特点

多部位发生是 LCH 的一个显著特别,全身骨骼均可受累,以颅骨受侵常见,其中又以顶骨最为常见,占 57.5%,居各部位之首。其余依次为长骨、脊柱和扁骨。从病变类型分析,EG 以长骨、脊柱和颅顶骨多发,LS、HSC 及中间型均以颅骨多见。

本病单发者较为罕见,且极易造成误诊,本组 35 例中有 1 例以肱骨上端肿痛就诊,X 线发现肱骨上干骺端的溶骨性破坏,X 线诊断为恶性骨肿瘤。随访中头颅出现包块而行头颅 CT 扫描,发现颅骨有溶骨性破坏,活检证实为 LCH 病 HSC 型。由此可见,多部位发生对本病诊断至关重要,当临床怀疑 LCH 时,进行多个部位的影像检查是必要的。

与其病理类型相对应,LCH 的骨骼病变也表现为多样性。颅骨 EG 多表现为穿凿样病变,HSC 呈地图样改变,长骨 EG 多呈边界清楚的圆形、类圆形或不规则形破坏,以干骺端好发,可跨骺板,累及骨

维普资讯 http://www.cqvip.com

骺。LS 和 HSC 在长骨表现为干骺端溶骨性破坏，与恶性骨肿瘤和急性骨髓炎较难鉴别。脊柱病变较为单纯，多表现为一个或多个椎体的破坏、塌陷、变扁，椎间隙不变是其特征，可借此与脊柱结核鉴别。以上病变的多样性与其病理类型、病理过程、发病部位及年龄等相关。同一病变，发生在不同部位，其表现不同；同一病例，病理阶段不同，其表现特征也各异。

根据其年龄变化和治疗情况，LCH 可出现较大的变化，表现在 X 线上，同一病变的不同时期可以有不同的表现，本组 2 例股骨干骺端溶骨性破坏在经过 1 个月的治疗后边缘出现硬化，有局限趋势，半年后随访，病变基本消失。另 1 例胫骨上端出现跨骺板的新病灶，随访发现病变有扩大趋势，而且临床症状也越明显。LCH 的多变性还表现为病灶的交替出现，即某些病灶消失。而另一些病灶又出现，如此反复，有文献称此特点为“此起彼伏”[2]。此外，LCH 各病理类型间也可以相互转化，本组有 3 例颅骨 EG 在随访中发现，颅骨破坏由穿凿样局限性病灶演变为地图样溶骨性破坏。

3.2 诊断中应注意的问题

目前 X 线平片仍然是 LCH 认断的最基本的手段，不仅能清晰的显示骨骼破坏的部位、大小、形态等，而且方便、快捷、价格便宜，最适于用做多部位检查及随访。虽然有报道称 CT 对显示破坏区细微结构、软组织肿块以及确定有无死骨形成等有一定优势[3]，但毕竟价格昂贵，而且不利于随访和对多部位病变的检查。因此我们认为，在 LCH 检查中，应以平片为首选和基本的检查手段，必要时再辅以 CT 检查。

由于 LCH 病变的多变性，随访在 LCH 的认断中也就显得特别重要。病变的特点往往与临床表现及预后密切相关，溶骨性破坏的临床症状一般较重，预后较差，局灶性病变的临床表现一般较轻，预后也较好。LCH 的骨骼病变在随访中常常变化多端，而骨骼的改变基本反映了其病理上的变化，随访检查能够及时发现这些变化，对病变的预后及指导临床治疗方面有着积极的作用。

参 考 文 献

[1] George JC, Buckwalter KA, Cohen MD, et al. Langerhans Cell Histocytosis of bone: MR imaging[J]. Pediatr Radiol, 1994;(92)40:29.

[2] 黄光民，肖官惠，陈君禄，等. 骨嗜酸性肉芽肿的放射学诊断[J]. 中华放射学杂志，1995;29(6):397.

[3] 王秋艳，李玉华，朱杰明. 儿童郎格罕细胞组织细胞增生症骨骼病变的影像学诊断[J]. 实用放射学杂志，1998;14(3):134－137.

(上接第 821 页)

经在麻醉和手术中出现过心动过缓者。

参 考 文 献

[1] 王邦宁，骆志刚，刘 敏，等. 临时心脏起搏器在外科手术中的应用[J]. 安徽医科大学学报，2002;37(1):60－61.

[2] 曹 军，贺银成，乔建国. 安置心脏临时起搏器预防胆囊术中心血管意外[J]. 临床外科杂志，1999;7(5):304－305.

[3] 李勇军，李德亮，张培俊. 106 例心动过缓高龄病人的麻醉处理[J]. 云南医药，2001;22(5):365－366.

[4] 应诗达. 老年病人的麻醉[J]. 中华麻醉学杂志，1997;17:126－128.

[5] 石敏澍，石遒封. 人体循环与麻醉学[M]. 北京：中国医药科技出版社. 1990;255－265.