

❖ 骨骼肌肉影像学

Application of whole-body bone scintigraphy in diagnosis and staging of Langerhans cell histiocytosis in infants

DING Xian-min, LIU Bao-ping*, HAN Xing-min, CHENG Bing, RUAN Qiao

(Department of Nuclear Medicine, the First Affiliated Hospital of

Zhengzhou University, Zhengzhou 450000, China)

[Abstract] **Objective** To assess the application value of whole-body bone scintigraphy in diagnosis and staging of Langerhans cell histiocytosis (LCH) in infants. **Methods** Whole-body bone scintigraphy was performed in 20 infants of LCH confirmed with surgical pathology or bone marrow aspiration and laboratory data. The infants with positive bone scintigraphy underwent X-ray or CT, and the F/N value of positive lesions and lesions located in the same area were calculated by ROI technology. **Results** Ten of 20 patients showed positive in bone scans, including 4 with multi-focal lesions and 6 with single lesion. Among 10 patients with positive scintigrams, there were 3 patients with abnormal bone uptakes limited to cranial, 3 with cranial and other parts of abnormal bone uptakes, 2 with scapula abnormal uptakes, as well as rib and lower limb bone involvement (each $n=1$). The average ratios of F/N on cranial alone was 0.36, while focused on long bones was 3.52. **Conclusion** Whole-body bone scintigraphy is useful in the diagnosis and staging of LCH in infants.

[Key words] Histiocytosis, Langerhans-cell; Radionuclide imaging; Whole body imaging; Infant

全身骨显像在婴幼儿朗格汉斯组织细胞增多症诊断和分期中的应用

丁献敏, 刘保平*, 韩星敏, 程 兵, 阮 翹

(郑州大学第一附属医院核医学科, 河南 郑州 450000)

[摘要] **目的** 探讨全身骨显像在婴幼儿朗格汉斯组织细胞增多症(LCH)诊断和分期中的应用价值。**方法** 对 20 例经手术病理或骨髓穿刺、皮疹压片细胞学确诊为 LCH 的婴幼儿行全身骨显像检查, 对骨显像阳性者加行局部 X 线或 CT 检查。利用 ROI 技术计算全身骨显像阳性病灶的 F/N 比值并求出位于相同部位病灶的 F/N 比值均值。**结果** 20 例患儿全身骨显像 10 例阳性, 4 例为多发病灶, 6 例为单发病灶。单纯颅骨放射分布异常 3 例, 颅骨合并其他部位骨 3 例, 肩胛骨 2 例, 肋骨 1 例, 下肢骨 1 例; 单发颅骨病灶的 F/N 比值均值为 0.36, 长骨病灶的 F/N 比值均值为 3.52。**结论** 全身骨显像有助于婴幼儿 LCH 的诊断及分期。

[关键词] 组织细胞增多症, 朗格汉斯细胞; 放射性核素显像; 全身显像; 婴儿

[中图分类号] R593.2; R817.4 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1003-3289(2011)06-1276-03

朗格汉斯组织细胞增多症(Langerhans cell histiocytosis, LCH)曾名为组织细胞增生症 X, 发病原因及机制尚不清楚。近年来研究表明 LCH 是一组免疫

性疾病, 其特点是朗格汉斯细胞(Langerhans cell, LC)异常增生, 以儿童和青少年多见, 可侵犯机体内任何器官, 累及骨骼最常见^[1], 主要累及颅骨、肋骨、骨盆、下颌骨、肱骨和其他长骨的干骺端, 少见於脊柱^[2], 其临床表现多种多样。本文回顾性分析 20 例 LCH 患儿的全身骨显像资料, 探讨全身骨显像对 LCH 诊断和分期的价值。

1 资料与方法

[作者简介] 丁献敏(1980—), 女, 河南桐柏人, 在读硕士。研究方向: 心血管及肿瘤核医学。E-mail: dingxm1980@tom.com

[通讯作者] 刘保平, 郑州大学第一附属医院核医学科, 450000。

E-mail: liubp5000@sina.com

[收稿日期] 2010-12-14 **[修回日期]** 2011-02-21

1.1 一般资料 收集我院 2007 年 3 月—2010 年 3 月 LCH 患儿 20 例,男女各 10 例,年龄 3 个月~4 岁,中位年龄 1.3 岁。全部病例均经手术病理或骨髓穿刺、皮疹压片细胞学确诊。LCH 诊断标准:根据临床症状如皮疹、突眼、尿崩及颅骨缺损等,结合 X 线及病理检查确诊。入选条件:病历资料基本完整,骨显像阳性,并接受局部 X 线或 CT 检查。

1.2 检查方法 ①仪器及显像剂:仪器为 GE Hawk-eye VG5 SPECT,显像剂为^{99m}Tc-MDP,MDP 试剂盒由北京师宏药物有限公司提供,^{99m}Tc 由北京原子高科股份有限公司提供,严格按操作规程进行标记;^{99m}Tc-MDP 放化纯度>95%,注射剂量 250 μ Ci/kg 体质量(9.25 MBq/kg 体质量)。②显像方法:经静脉注射显像剂 4~6 h 后行全身骨显像,对不能配合的患儿在显像前给予镇静剂(水合氯醛)。患儿仰卧位。选用低能高分辨准直器,能峰 140 keV,窗宽 10%,速度约 10 cm/min,采用自动人体轮廓轨迹,双探头同时完成全身前后位显像。

1.3 结果评定由 2 位核医学医师共同阅读骨显像片。正常骨显像标准:全身骨骼显影清晰,左右两侧对称,四肢关节部位较浓集,长骨骨干略稀疏,无异常局灶性放射性分布浓集或稀疏区。异常标准:出现局灶性放射性浓集或稀疏区。对全身骨显像阳性患儿采用 ROI 技术进行分析,分别测定同一患儿病灶部位与对侧正常部位的平均计数,计算其比值,即 F/N 比值,并计算位于相同部位病灶的 F/N 均值。

1.4 LCH 骨骼病变分期参照标准:对 X 线平片和 CT

异常表现根据 Beltran 等^[3]的标准分为 3 期:①早期:过渡带较宽,无硬化边,可见条状或层状骨膜反应;②中期:过渡带窄,硬化边较薄,骨膜反应轻微;③后期:硬化边较厚,骨膜反应已融合。

2 结果

10 例患儿全身骨显像阳性,其中 4 例病灶多发。10 例中,单纯颅骨放射分布异常 3 例(图 1);颅骨合并其他部位骨放射性分布异常 3 例,其中颅骨合并股骨 2 例(图 2),颅骨合并左侧髌骨、左股骨 1 例(图 3);肩胛骨放射性分布异常 2 例;肋骨 1 例;下肢骨 1 例,为右股骨合并左胫骨异常。颅骨放射性分布异常位于眼眶骨、颧骨、颞骨及颌面部骨,均表现为局灶性圆形或类圆形放射性分布稀疏或缺损区,部分伴有周边环形浓集;肩胛骨受累表现为局部放射性分布异常浓集;肋骨表现为局灶性放射性分布异常浓集;髌骨表现为中间稀疏而周边呈环形浓集;下肢骨分别为股骨受累 4 处,胫骨 1 处,表现为骨干处长条形放射性异常浓集或近骨骺端局部异常浓集。利用 ROI 技术获得 10 例共 15 处病灶。F/N 比值:6 处颅骨病灶 F/N 比值为 0.68、0.25、0.51、0.70、0.31、0.80,均值为 0.54;2 处肩胛骨病灶 F/N 比值为 1.43、2.53,均值为 1.98;肋骨为 1.56,髌骨为 2.65,5 处下肢骨分别为 2.30、2.10、2.00、3.20、8.00,均值为 3.52。

本组 3 例患儿为病变早期,骨显像多表现为单发病灶放射性分布稀疏或缺损区,病灶处 F/N 比值均值为 0.36;7 例患儿为中晚期病变,骨显像多表现为异常浓集,病灶处 F/N 比值均值为 2.33,其中长骨病灶处 F/N 比值更高,均值达 3.52。

3 讨论

LCH 好发于儿童,也可见于成年人,临床及影像学表现多样化。根据临床症状将 LCH 分为三种类型:骨嗜酸细胞肉芽肿,汉-许-克病和莱特勒-西韦病,但此三种类型无严格分界,且可相互转化,其共同病理学特点是 LC 及嗜酸性细胞异常增生。嗜酸细胞肉芽肿多发生于 5 岁以上患儿,常为单系统受累,病变较局限,以骨骼受累(椎体骨、长管骨、扁骨)最常见;汉-许-克病见于 1~5 岁患儿,常发生多骨骼损害及骨外系统如淋巴结、皮肤、腹腔

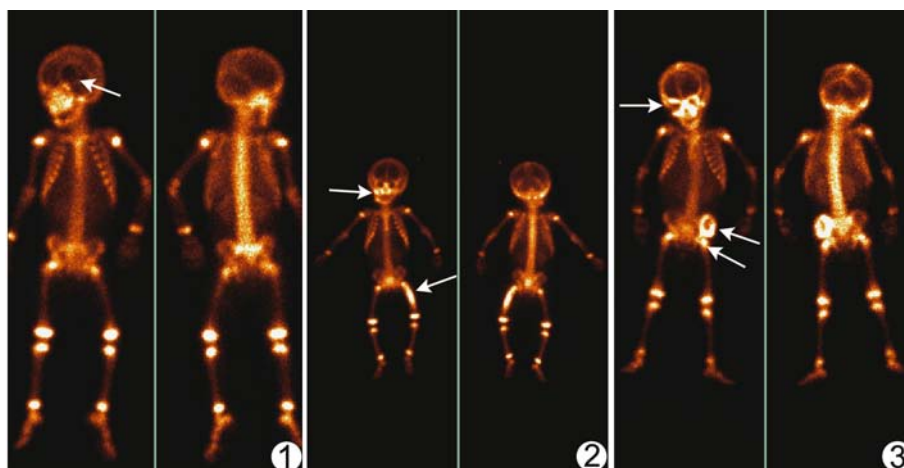


图 1 患儿女,2 岁 颅骨局灶性放射性分布缺损(箭) 图 2 患儿女,7 个月 右侧颌面部及左侧股骨放射性分布异常浓聚(箭) 图 3 患儿男,2 岁 右侧颌面部、左侧髌骨及左股骨近端放射性分布异常(箭)

脏器等受侵犯,病程呈慢性反复状态;莱特勒-西韦病多发生于 2 岁以下幼儿,常累及多个系统且伴有功能障碍,呈爆发性,病死率高^[4]。

LCH 可侵犯机体内任何器官,肺是 LCH 最常侵犯的重要脏器之一^[5]。LC 可分泌具有生物活性的细胞因子,促使破骨细胞功能亢进发生溶骨而形成骨损害,骨骼是最常见的受累部位,且任何部位的骨骼均可受累。因此,对骨的影像学检查尤为重要。X 线可很好地观察患儿局部骨骼的病变情况,但不能显示全身骨骼影像,而全身骨显像一次检查即可观察到患儿的全身骨骼,对于完整显示病变骨骼具有优势,且所受辐射剂量较小。LCH 骨侵犯比例约 15%~61%,典型骨浸润多见于扁平骨,颅骨、骨盆、肋骨受侵常超过 50%,发生于长骨的骨损害约 30%,富含红骨髓的小儿颅骨更是好发部位^[6]。本组单纯扁平骨放射性分布异常 6 例,单纯长骨异常 1 例,扁平骨合并有长骨异常 3 例。可见扁平骨受累最多,其中颅骨放射性分布异常所占比例最高,长骨次之,与文献报道相近。

除骨骼好发部位外,骨显像的特征性表现也有助于诊断 LCH。LCH 同时存在溶骨和成骨性骨质破坏,当骨显像表现为稀疏和浓聚灶并存时,可提示为本病。本组 1 例累及髌骨,表现为稀疏和浓聚灶并存。此外,LCH 骨骼受累 80% 为单发,对于颅骨单发病灶,骨显像表现为局灶性异常放射性浓集或类圆形放射性稀疏、缺损伴周边环形放射性浓集,在排除神经母细胞瘤转移后首先考虑本病^[7]。本组颅骨受侵共 6 例,其中 3 例单发。但因颅骨为立体结构,平面骨显像存在检出不足的缺陷而具有一定的假阴性率。本组 2 例患儿头部 CT 显示为局灶性缺损,而骨显像检查为阴性。因此,LCH 患儿骨显像正常,即可能是骨骼系统未受侵犯,也可为假阴性结果。因此,必要时应结合其他影像学或病理检查,将有助于诊断。

在诊治过程中,LCH 患儿的骨骼病变呈缓慢发展过程,全身骨显像在观察病变发展程度、范围及有无多部位骨骼受侵等方面有重要价值。LCH 多系统浸润可导致多灶性骨骼受累,如颅骨合并骨盆侵犯、颅骨合并长骨受累,或颅骨多处病变等^[8]。本组颅骨合并其他部位骨损害 3 例,但未见颅骨多处病变,可能与病例数较少有关。LCH 骨质病变病程上大致分为早期、肉芽期、黄色肿块期及晚期^[9]。全身骨显像通常显示为

病变骨骼放射性分布浓集或稀疏改变,可能与疾病所处阶段有密切联系。在病变早期,溶骨性骨质破坏占优势,骨显像表现为放射性分布稀疏或缺损区;中晚期,病变骨骼在破坏的同时伴随有增生与修复,骨显像表现为异常浓集,在长骨受累时更为明显,病变多占据一侧骨干,可为条索状放射性浓集或近骨骺端局灶性浓集^[7]。本研究中单纯颅骨受累的 3 例患儿均处于疾病早期,骨显像表现为颅骨类圆形稀疏区,其 F/N 比值均值为 0.36;另外 7 例患儿处于疾病中晚期,其中 4 例骨骼多处受累患儿均累及长骨,表现为长骨长条形放射性浓集或近骨骺端局部浓集,其长骨病灶处 F/N 比值均值为 3.52。

本研究及以往经验表明,LCH 患儿的全身骨显像具有以下特点:骨骼病损好发于扁平骨,其中颅骨放射性分布异常的比例最高,且多为单发;骨显像表现为病灶部位放射性分布稀疏和浓聚并存时,可提示为本病。本组 LCH 早期病灶处 F/N 比值较低,而病变中晚期病灶处 F/N 比值较高,上述骨显像表现可为病变分期提供参考。

[参考文献]

- [1] 胡亚美,汪载芳,诸福堂.实用儿科学.7 版.北京:人民卫生出版社,2002:2874-2493.
- [2] 庞超楠,刘晓光,袁慧书.颈椎朗格罕细胞组织细胞增生症的 CT 征象分析.中国医学影像技术,2009,25(6):1072-1074.
- [3] Beltran J, Aparisi F, Bonmati LM, et al. Eosinophilic granuloma: MRI manifestations. Skeletal radiol, 1993,22(3):157-161.
- [4] 史洪平,戴洪修,杜云.朗格罕斯细胞组织细胞增生症的影像学表现.中国误诊学杂志,2001,1(12):1797-1798.
- [5] 李素荣,车莉,袁新宇.婴幼儿朗格罕斯细胞组织细胞增生症肺部 HRCT 表现.中国医学影像技术,2010,26(9):1708-1711.
- [6] Vezina JP, Audet N, Fradet G. Cerebrospinal fluid otorrhea: a rare presentation of Langerhans' cell histiocytosis of the temporal bone. J Laryngol Otol, 2010,124(5):545-548.
- [7] 邵虹,施美华,王静蕾,等.骨显像在儿童朗格罕氏细胞组织细胞增生症诊断及随访中的价值.中华核医学杂志,2005,25(1):52-53.
- [8] Azouz EM, Saigal G, Rodriguez MM, et al. Langerhans' cell histiocytosis: pathology, imaging and treatment of skeletal involvement. Pediatr Radiol, 2005,35(2):103-115.
- [9] 董杰,陈业强,王焕军,等.朗格罕细胞组织细胞增生症的临床影像学分析.实用放射学杂志,2005,21(7):721-723.