

✧腹部影像学

Abdominal ultrasonographic manifestations of Langerhans cells histiocytosis in children

ZHANG Jie, CHEN Wenjuan*, MENG Huixian, HU Yuan, DUAN Xingxing
(Department of Ultrasound, Hunan Children's Hospital, Changsha 410007, China)

[Abstract] **Objective** To observe the abdominal ultrasonic manifestations of children with Langerhans cells histiocytosis (LCH). **Methods** Imaging features of histopathologically proved LCH in 28 children were retrospectively analyzed. **Results** Among 28 cases, multi-system involvement was found in 25 cases, while only liver and bile duct involvement were detected in 3 cases. Different degrees of enlarged liver, inhomogeneous echo of liver parenchyma, scattered or diffuse hypoechoic regions were found in all 28 cases. Uneven thickening and echo enhancement of the bile duct wall, as well as local expansion or stricture of bile duct cavity were found in 13 cases. Splenomegaly was found in 17 cases, swelling of the pancreas was found in 5 cases, varying degrees of ascites were found in 13 cases, and hepatic hilar lymphadenectasis were found in 14 cases. **Conclusion** There are specific ultrasonographic manifestations of LCH in children, which may be helpful to improving diagnostic accuracy of LCH.

[Key words] Child; Histiocytosis, Langerhans-cell; Ultrasonography

DOI:10.13929/j.1003-3289.201707135

儿童郎格罕细胞组织细胞增生症腹部超声表现

张 杰, 陈文娟*, 孟慧娴, 胡 原, 段星星

(湖南省儿童医院超声科, 湖南 长沙 410007)

[摘要] **目的** 观察儿童郎格罕细胞组织细胞增生症(LCH)腹部超声表现。**方法** 回顾性分析 28 例经病理证实的 LCH 患儿腹部超声资料。**结果** 28 例中, 25 例 LCH 累及多系统, 3 例仅累及肝胆。28 例肝脏均不同程度增大, 肝实质内部回声不均匀, 可见散在或弥漫性低回声区, 其中 13 例伴胆管壁广泛性不均匀性增厚、回声增强, 胆管腔局部扩张或局部狭窄。17 例伴脾肿大, 5 例伴胰腺肿大, 13 例伴不同程度腹腔积液, 14 例伴肝门区淋巴结肿大。**结论** 儿童 LCH 腹部超声表现具有一定特征性, 有助于提高诊断准确率。

[关键词] 儿童; 组织细胞增多症; 郎格汉斯细胞; 超声检查

[中图分类号] R445.1; R593.2 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1003-3289(2018)06-0884-04

郎格罕细胞组织细胞增生症(Langerhans cells histiocytosis, LCH)为罕见的树突细胞和网状细胞系统增生性疾病^[1], 可发生于任何年龄。有研究^[2-3]报道, LCH 在法国发病率约为 2/100 万~5/100 万, 在英国发病率为 4.2/100 万, 好发于儿童, 男女比例

2:1^[4]。LCH 表现为皮疹和溶骨性破坏, 累及腹部脏器、尤其累及肝胆(14%~19%)时, 预后极差^[5]。本研究回顾性分析 28 例 LCH 患儿腹部超声表现, 以期进一步提高对本病的认识。

1 资料与方法

1.1 一般资料 回顾性分析 2013 年 1 月—2017 年 1 月于我院经病理证实并具有腹部超声改变的 28 例 LCH 患儿, 男 15 例, 女 13 例, 年龄 2 个月~7 岁, 平均(2.4±1.9)岁; 25 例累及多系统和器官, 包括皮疹、颅骨缺损伴软组织肿块, 并经皮肤、颅骨及淋巴结活检病

[第一作者] 张杰(1984—), 女, 湖南常德人, 硕士, 主治医师。研究方向: 小儿超声。E-mail: zhangjieyisheng888@126.com

[通信作者] 陈文娟, 湖南省儿童医院超声科, 410007。
E-mail: 270615734@qq.com

[收稿日期] 2017-07-27 [修回日期] 2018-03-04

理确诊;3 例仅累及肝脏和胆管,经肝活检病理确诊。全部患儿均伴有不同程度肝功能损伤,其中轻度 11 例,谷丙转氨酶 80~200 U/L;中度 14 例,谷丙转氨酶 201~400 U/L;重度 3 例,谷丙转氨酶 >400 U/L。

1.2 仪器与方法 采用 Philips iU Eite(凸阵探头,频率 1~5 MHz;线阵探头,频率 5~12 MHz)、Philips Epiq7C(凸阵探头,频率 1~5 MHz;线阵探头,频率 3~12 MHz)、GE Vivid E(凸阵探头,频率 4 MHz;线阵探头,频率 11 MHz)超声诊断仪。嘱患儿仰卧,对于不能配合的患儿,予以口服 10% 水合氯醛 0.3~0.5 ml/kg 体质量镇静。常规扫查腹部,发现肝内异常病变后,再用线阵探头进行重点扫查。

1.3 图像分析 由 3 名具有副主任职称的超声医师观察,意见不一致时请 1 名主任医师会诊。观察内容:①肝脏大小、实质回声改变(相对正常肝实质,有无片状低回声,其边界是否清晰);②病灶位置、边界及其与肝实质、各级胆管及门静脉系的关系(病灶位于肝实质近胆管及门静脉周围或远离胆管及门静脉的近肝包膜下周围);③胆总管内径,各级胆管管壁厚度及管腔有无狭窄或扩张;④脾脏、胰腺有无肿大,实质回声有无异常(相对正常脾脏、胰腺实质回声,有无实质回声增强或减低);⑤肝门区有无肿大淋巴结;⑥有无腹腔积液(仰卧位,腹腔积液于最深处 <4 cm 为少量腹腔积液;肝肾隐窝显示无回声区为中量腹腔积液,腹腔积液最深处 >8 cm 为大量腹腔积液)。

1.4 随访 每隔 3 个月随访 1 次,随访时间为 1 年。

2 结果

本组患儿临床表现为皮疹、反复腹痛伴颈部肿块、反复咳嗽、黄疸、肢体疼痛、皮肤出血点及腹泻;均伴有不同程度的肝功能损害,11 例(11/28,39.29%)轻度,14 例(14/28,50.00%)中度,3 例

(3/28,10.71%)重度。13 例(13/28,46.42%)合并肺部改变,9 例(9/28,32.14%)合并骨骼改变,3 例(3/28,10.71%)合并淋巴结肿大;3 例(3/28,10.71%)仅有腹部肝胆改变,均属重度肝损伤。本组患儿均无胃肠道改变。

2.1 超声表现 本组 28 例肝脏均不同程度肿大,边界清晰,内部回声不均匀。25 例肝脏内可见多发、散在或弥漫性分布的低回声区(图 1);余 3 例肝脏内低回声区沿胆管散在性分布(图 2),同时伴门静脉管壁增厚(图 3)、胆囊壁增厚(图 4)。

13 例胆总管壁及肝内胆管壁增厚、回声增强(图

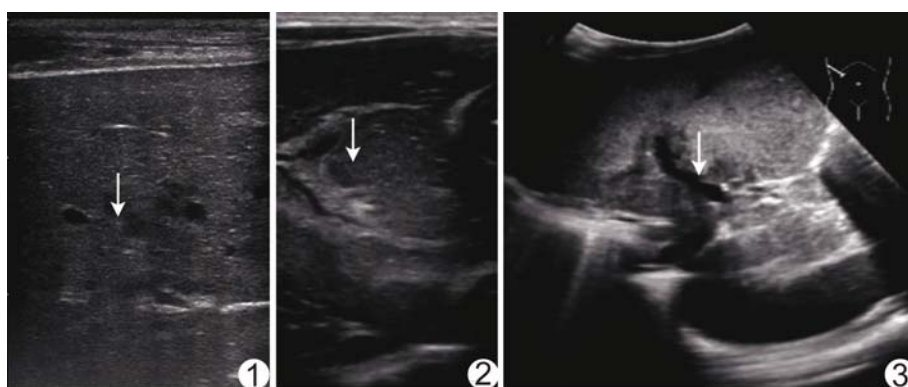


图 1 LCH 患儿,男,1 岁 10 个月,声像图示肝内大小不等的低回声区(箭) 图 2 LCH 患儿,男,1 岁 10 个月,声像图示肝内多个低回声区沿胆管走行分布(箭) 图 3 LCH 患儿,男,1 岁 3 个月,声像图示肝内门静脉属支管壁增厚(箭)

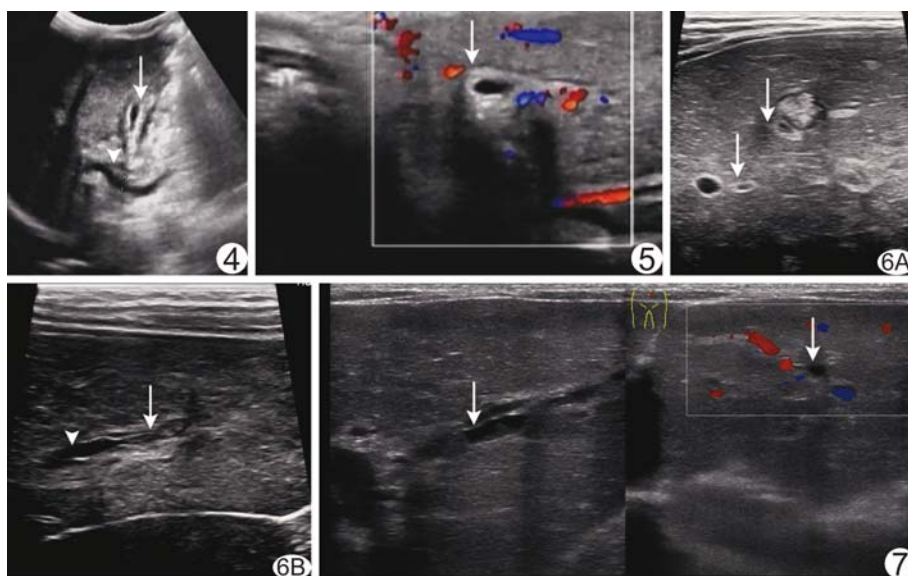


图 4 LCH 患儿,女,1 岁 2 个月,声像图示胆囊壁增厚(箭)、胆总管壁增厚(箭头) 图 5 LCH 患儿,男,3 岁 10 个月,声像图示肝内胆管壁明显增厚(箭),回声增强 图 6 LCH 患儿,女,2 岁 3 个月,声像图示肝内胆管局部扩张、狭窄 A. 肝内胆管扩张(箭); B. 肝内胆管狭窄(箭)及扩张(箭头) 图 7 LCH 患儿,女,5 岁 6 个月,声像图示肝内胆管扩张(箭),其内透声差

5),肝内胆管内壁毛糙、局部狭窄或扩张(图 6),其中 9 例扩张的胆管腔内透声差,可见强回声(图 7);余 15 例胆管未见明显改变。5 例胰腺肿大、实质回声增强。17 例脾脏轻度肿大,实质回声均匀。14 例见肝门区淋巴结肿大。4 例伴轻度腹腔积液,6 例伴中度腹腔积液,透声可,3 例伴重度腹腔积液;13 例未见腹腔积液表现。

2.2 随访 12 例患儿接受随访,中途失访 3 例;其余 16 例未接受随访。9 例随访完全患儿中,轻度、中度及重度肝功能损伤各 3 例;至随访结束时,其中 5 例临床治疗后病情好转,1 例中度肝功能损伤患儿治疗后维持期出现肝内钙化灶,3 例重度肝损伤患儿治疗后未愈。

3 讨论

LCH 可累及任何器官和部位,最常受累者为骨骼(约 80%),其次为皮肤(60%),淋巴结、肝、脾(均约 33%),肺(25%),下丘脑-垂体(15%),骨髓及胸腺等^[6-7],患者临床表现与病变范围和部位有关^[8]。临床上将未累及重要器官(包括肝脏、肺、脾或造血系统)者视为低危患者,预后相对较好;反之视为高危患者^[9],预后较差^[10]。有研究^[11]发现高危 LCH 患者 1 年生存率仅 33%,5 年生存率 25%,故早期诊断非常重要。

本组患儿超声显示肝脏均有不同程度肿大,可能与 LCH 对肝脏直接浸润和间接浸润^[12]有关。LCH 直接肝脏浸润时,轻度胆汁淤积性肝损伤可演变为严重的肝门组织浸润,出现肝细胞损伤和胆管受累,临床可见肝功能异常、黄疸、低蛋白血症、脾大、腹腔积液及凝血酶原时间延长等,进而可发展为硬化性胆管炎、肝纤维化甚至肝硬化及肝功能衰竭,预后较差。间接浸润是由于其他部位 LCH 引起巨噬细胞活动增加,肝内库普弗细胞增生肥大,导致肝脏肿大,可治愈,预后较好。

本组 25 例肝脏内可见多发、散在或弥漫性分布的低回声区,可能与周围汇管区组织细胞增生有关^[13];3 例肝内低回声区沿胆管分布,同时伴门静脉壁增厚(门静脉晕征),可能与中央汇管区组织细胞增生有关,与石静等^[13-14]的观察结果相符,且此 3 例均为重度肝损伤,治疗后未愈,提示 LCH 浸润肝脏、胆管时预后不佳。

肝内胆管和门静脉属支并行,故病灶位于门静脉周围时易侵犯胆管^[15-16],同时还需考虑 LCH 直接浸润。本组患儿中,病灶位于门静脉周围时超声表现为胆总管壁及肝内胆管壁增厚、回声增强,伴局部狭窄或狭窄后扩张,部分扩张胆管内透声差。Caruso 等^[17]发现,对 LCH 患者施行胆管引流术,在扩张的肝内胆管内可见大量泥沙样结石,而这可能是后期随访发现肝内钙化灶的起源。也有研究^[13]提出 LCH 胆道浸润是

由于朗格罕细胞浸润胆管壁,致胆道系统发生无菌性炎症性梗阻。本组 13 例患儿胆总管壁及肝内胆管壁增厚、回声增强,同时伴 γ -谷氨酰转肽酶明显增高,可为临床诊疗做出提示。

本组 3 例中度、2 例重度肝功能损伤患儿均伴胰腺肿大、中度腹腔积液,可能与 LCH 浸润、继发胆源性胰腺炎、低蛋白血症引发的组织水肿及浆膜腔渗出性积液有关;此外,14 例患儿肝脏、脾脏及肝门区淋巴结肿大,可能与 LCH 浸润或继发门静脉高压有关。

综上所述,LCH 侵犯腹部脏器官具有一定选择性,累及肝脏和胆管时,超声表现为肝脏肿大、内部回声不均匀,或沿胆管分布的多发散在低回声区,可伴胆总管壁及肝内胆管壁增厚、回声增强,胆管腔局部狭窄或扩张。

[参考文献]

- [1] 陈刚,马强华,叶建军,等.孤立性垂体柄部神经组织细胞增生症 1 例.中国医学影像技术,2008,24(7):1129.
- [2] Guyot-Goubin A, Donadieu J, Barkaoui M, et al. Descriptive epidemiology of childhood Langerhans cell histiocytosis in France, 2000—2004. *Pediatr Blood Cancer*, 2008,51(1):71-75.
- [3] Salotti JA, Nanduri V, Pearce MS, et al. Incidence and clinical features of Langerhans cell histiocytosis in the UK and Ireland. *Arch Dis Child*, 2009,94(5):376-380.
- [4] 汪盈,赵志光,孙忠敏.新生儿朗格罕细胞组织细胞增生症 1 例报告.临床儿科杂志,2014,32(3):218-219.
- [5] Braier J, Ciocca M, Latella A, et al. Cholestasis, sclerosing cholangitis, and liver transplantation in Langerhans cell Histiocytosis. *Med Pediatr Oncol*, 2002,38(3):178-182.
- [6] 伏利兵,何乐健.朗格罕细胞组织细胞增生症.中华病理学杂志,2005,34(11):752-753.
- [7] 李素荣,车莉,袁新宇.婴幼儿朗格罕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.
- [8] Favara BE. Langerhans' cell histiocytosis pathobiology and pathogenesis. *Semin Oncol*, 1991,18(1):3-7.
- [9] 张珍,余红.多系统累及朗格罕细胞组织细胞增生症治疗进展.临床儿科杂志,2014,32(12):1191-1193.
- [10] Araujo B, Costa F, Lopes J, et al. Adult langerhans cell histiocytosis with hepatic and pulmonary involvement. *Case Rep Radiol*, 2015,2015:536328.
- [11] Alston RD, Tatevossian RG, McNally RJ, et al. Incidence and survival of childhood LCH in northwest England from 1954 to 1998. *Pediatr Blood Cancer*, 2007,48(5):555-560.
- [12] Kapoor R, Loizides AM, Sachdeva S, et al. Disseminated langerhans cell histiocytosis presenting as cholestatic jaundice. *J Clin Diagn Res*, 2015,9(2):SD03-SD05.
- [13] 石静,杜隽.儿童朗格罕细胞组织细胞增生症肝胆侵犯的超声表现.中华超声影像学杂志,2016,25(1):40-43.

- [14] Abdallah M, G  n  reau T, Donadieu J, et al. Langerhans' cell histiocytosis of the liver in adults. Clin Res Hepatol Gastroenterol, 2011, 35(6/7):475-481.
- [15] Caruso S, Miraglia R, Spada M, et al. Biliary dilatation secondary to lithiasis in a child affected by Langerhans' cell histiocytosis. J Clin Ultrasound, 2009, 37(6):366-368.
- [16] 伍光春, 徐和平, 何四平, 等. 直接侵犯肝胆的儿童朗格汉斯细胞组织细胞增生症 CT 和 MRI 特征. 医学临床研究, 2012, 29(7): 1273-1275.
- [17] Caruso S, Miraglia R, Maruzzelli L, et al. Biliary wall calcification in Langerhans cell histiocytosis: Report of two cases. Pediatr Radiol, 2008, 38(7):791-794.

Intraventricular neurilemmoma of choroid plexus: Case report

侧脑室脉络丛神经鞘瘤 1 例

田 冲¹, 曹 颖², 王荣品¹

(1. 贵州省人民医院放射科, 2. 病理科, 贵州 贵阳 550002)

[Key words] Lateral ventricles; Neurilemmoma; Magnetic resonance imaging

[关键词] 侧脑室; 神经鞘瘤; 磁共振成像

DOI: 10.13929/j.1003-3289.201710079

[中图分类号] R739.41; R445.2 [文献标识码] B [文章编号] 1003-3289(2018)06-0887-01

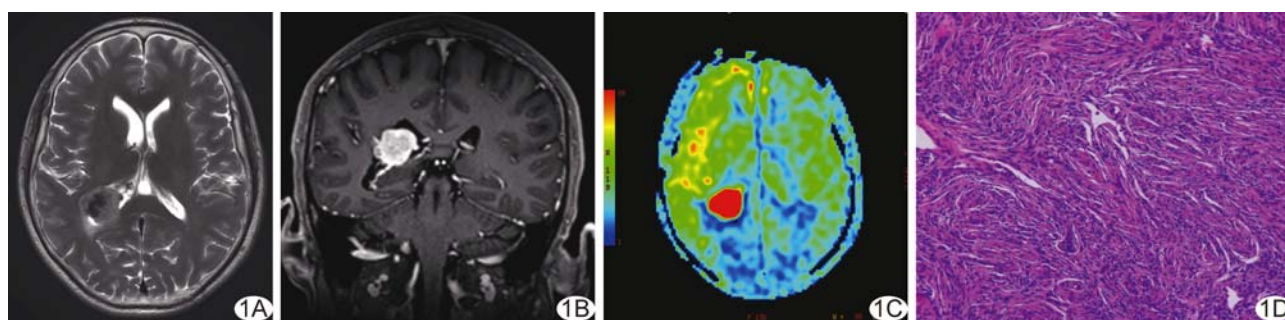


图 1 侧脑室脉络丛神经鞘瘤 A. 头颅 MRI 平扫 T2WI; B. MR 增强扫描; C. 3D-ASL 序列图像; D. 病理图(HE, ×200)

患者男, 43 岁, 因“头晕 7 天”就诊, 专科检查及实验室检查无特殊。MRI: 右侧脑室三角区见类圆形等 T1 等 T2 信号为主占位性病变(图 1A), 约 26 mm×25 mm×24 mm, 边界清楚, 信号不均匀, 其内见片状长 T1 短 T2 信号(钙化灶), 邻近脑实质无水肿; 增强扫描病变实性部分明显强化, 并见脉络丛分支动脉供血(图 1B); 三维动脉自旋标记(three-dimensional arterial spin labeling, 3D-ASL)序列示病变呈显著高灌注(图 1C)。行右侧侧脑室三角区入路肿瘤切除术, 术中见右侧脑室三角区灰白色鱼肉样肿瘤组织, 质韧, 血运丰富, 肿瘤基底部与脉络膜丛相连。完整切除肿瘤及粘连脉络膜丛。术后病理: 镜下见大量梭形肿瘤细胞, 部分区域富细胞(图 1D); 免疫组织化学染色:

LCA(+), Vimentin(+), S-100 多克隆(+), CD57(+), NSE(-), GFAP(-), EMA(-), CK 广(-), Ki-67(阳性细胞约 1%)。病理诊断:(右侧脑室三角区)神经鞘瘤。

讨论 神经鞘瘤起源于周围神经的施万细胞鞘, 常发生于脊神经根和脑外神经。颅内神经鞘瘤以桥小脑角区听神经鞘瘤最为常见, 也可见于三叉神经、面神经和舌咽神经。中枢神经系统内神经纤维无施万细胞包裹, 故将发生于脑实质或侧脑室的神经鞘瘤称作异位神经鞘瘤, 其起源尚不清楚。侧脑室神经鞘瘤多为良性, 无特异性影像学表现, 术后切除为主要治疗措施, 术后患者多预后良好。本例侧脑室脉络丛神经鞘瘤以实性及钙化成分为主, 未见明确囊变、坏死, 增强扫描实性成分明显强化, 并见脉络丛动脉供血; 3D-ASL 肿瘤呈明显高灌注, 提示肿瘤血供丰富, 对脑外肿瘤有鉴别意义。此外, 侧脑室神经鞘瘤尚需与侧脑室脑膜瘤、脉络丛乳头状肿瘤、室管膜瘤等相鉴别。

[第一作者] 田冲(1987—), 男, 贵州贵阳人, 硕士, 医师。

E-mail: 2495585185@qq.com

[收稿日期] 2017-10-21 [修回日期] 2018-03-05