❖骨骼肌肉影像学

Imaging appearances of spinal Langerhans cell histiocytosis in adult

ZHANG Lihua[1], JIANG Liang[2], XU Xiangyu[2], YUAN Huishu[1*], LIU Xiaoguang[2], LIU Zhongjun[2]
(1. Department of Radiology, 2. Department of Orthopedics, Peking University Third Hospital, Beijing 100190, China)

[**Abstract**] **Objective** To explore the imaging appearances of adult Langerhans cell histiocytosis (LCH) in spine and improve the awareness of this disease. **Methods** Imaging appearances of 29 patients with adult LCH in spine confirmed by clinic and pathology were analyzed retrospectively and the lesions number, location, the type of bone destruction, paravertebral and intraspinal and MRI signal and enhancement characters were evaluated. **Results** The total sum of spine lesions was 48 including 26 cervical lesions, 17 thoracic lesions and 5 lumbar-sacrum lesions among 29 cases, and 11 cases involved multiple segments. Bone destruction was located in vertebral body in 15 cases accounting for 51.72% (15/29), and 14 cases involved posterior arch accounting for 48.28% (14/29). Sclerosis rim was found in 10 cases (10/29, 34.48%) and bone sclerosis was found in 4 cases (4/29, 13.79%). 75.86% (22/29) LCH extended to paravertebral space and the incidence of compressed fracture was 48.28% (14/29), 4.13% (7/29) appeared as vertebra plana. On T2-weighted image, LCH showed iso-or-hypointensity (11/19, 57.89%), hyperintensity (6/19, 31.58%), heterogenous signal (2/19, 10.53%). On MR enhanced scan, 94.12% (16/17) cases was significant enhanced, 5.88% (1/17) was moderate enhanced. **Conclusion** Cervical was commonly found in adult LCH, and bone destruction was mainly in vertebrae. It may involve one or multiple spine segments and bone destruction may be continuous or skip distribution. Vertebra plana was not rare. Bone sclerosis around bone destruction may be helpful for diagnosing LCH.

[**Key words**] Spine; Adult; Histiocytosis, Langerhans cell; Tomgraphy, X-ray computed; Magnetic resonance imaging
DOI: 10.13929/j.1003-3289.201703086

成人脊柱朗格汉斯组织细胞增生症的影像学表现

张立华[1], 姜　亮[2], 许翔宇[2], 袁慧书[1*], 刘晓光[2], 刘忠军[2]
(1. 北京大学第三医院放射科, 2. 骨科, 北京　100190)

[**摘　要**] **目的**　探讨成人脊柱朗格汉斯组织细胞增生症(LCH)的影像学表现。**方法**　对 29 例成人脊柱 LCH 的影像表现进行分析, 评估病变数目、部位、骨破坏形式、椎旁及椎管内情况、MRI 信号及增强特点。**结果**　29 例患者脊柱病变 48 处, 其中颈椎 26 处、胸椎 17 处、腰骶椎 5 处; 11 例累及脊柱多节段。骨破坏累及椎体 15 例(15/29, 51.72%), 椎体和附件均累及 14 例(14/29, 48.28%); 34.48%(10/29)伴硬化边, 13.79%(4/29)伴邻近骨硬化; 75.86%(22/29)病变突破骨皮质; 48.28%(14/29)合并椎体压缩, 其中 7 例(7/29, 24.13%)表现为扁平椎。T2WI 呈等或低信号占 57.89%(11/19), 高信号占 31.58%(6/19), 混杂信号占 10.53%(2/19); 增强扫描 94.12%(16/17)呈明显强化, 5.88%(1/17)呈轻度强化。**结论**　成人 LCH 好发于颈椎; 骨破坏以椎体为主; 可累及多个脊柱节段、呈连续或跳跃分布, 扁平椎不少见、骨破坏周围的骨硬化对提示诊断有一定帮助。

[**第一作者**] 张立华(1975—), 女, 河北廊坊人, 博士, 副主任医师。研究方向: 脊柱脊髓疾病影像诊断。E-mail: zhanglh04036@yahoo.com.cn
[**通信作者**] 袁慧书, 北京大学第三医院放射科, 100190。E-mail: huishuy@sina.com
[**收稿日期**] 2017-03-17　[**修回日期**] 2017-06-23

[关键词] 脊柱;成年人;组织细胞增生症,朗格汉斯细胞;体层摄影术,X 线计算机;磁共振成像
[中图分类号] R738.1; R445 [文献标识码] A [文章编号] 1003-3289(2017)09-1392-05

朗格汉斯细胞组织细胞增生症(Langerhans histiocytosis, LCH)是一类由于郎格汉斯细胞异常增生所导致的疾病。2013 年 WHO 的骨肿瘤分类中将 LCH 归于未明确肿瘤性质的肿瘤,定性为中间型[1],多发生于 10 岁以下儿童,成人发病相对少见[2]。由于对 LCH 影像学表现的认识有限,故误诊率高。本研究旨在对成人脊柱 LCH 的影像学表现进行分析,以提高对此病的认识。

1 资料与方法

1.1 一般资料 收集 2004 年 1 月—2015 年 11 月我院经病理证实的脊柱 LCH 患者 29 例,其中男 23 例、女 6 例,年龄 19～73 岁,平均(31.1±11.8)岁;临床表现:颈痛 14 例、颈部活动受限 3 例、胸背疼 8 例、腰疼 3 例、偶然发现 1 例。

1.2 仪器与方法 29 例患者均接受 CT 扫描。采用 GE LightSpeed 64 排螺旋 CT 扫描仪,管电压 120 kV,管电流 200～300 mAs 层厚 4 mm,螺距 1。19 例患者接受 MR 检查,其中 17 例同时接受增强扫描。采用 Siemens Magnetom Trio Tim 3.0T 超导型 MR 仪。患者取仰卧位,采用体部相控阵线圈。常规扫描:矢状位快速自旋回波序列 T1WI(TR 550 ms,TE 11 ms)、快速自旋回波序列 T2WI(TR 2 800 ms,TE 109 ms)、T2 反转回复序列(TR 3 440 ms,TE 102 ms、TI 200 ms),FOV 280 mm;轴位 T2 多回波合并成像(TR 504 ms,TE 14 ms);层厚 3 mm,层间距 0.3 mm。增强扫描时经肘静脉手推注入对比剂 Gd-dTPA 0.2 mmol/kg体质量,速率 2 ml/s,并行快速自旋回波序列 T1 压脂轴位(TR 713 ms,TE 12 ms)、冠状位(TR 600 ms,TE 11 ms)及矢状位(TR 600 ms,TE 11 ms)扫描,层厚 4 mm,层距 0.4 mm。

1.3 图像分析 由 2 名高年资的影像医师分别评估病变数目、部位、骨质破坏形式、骨皮质完整性、硬化边、椎旁及椎管软组织肿块情况、MRI 信号特点及增强特点。单灶性病变指仅累及脊柱单一节段;多灶性病变指累及多个脊柱节段或脊柱以外有骨破坏。骨破坏形式分地图样(骨破坏边界相对清晰,有或无硬化边,部分穿透骨皮质)、虫蚀样(囊状骨侵蚀)、浸润性骨破坏(边缘模糊的骨质破坏)。

2 结果

2.1 LCH 病变数目、部位及分布 单灶性病变 16 例(16/29, 55.17%)、多灶性病变 13 例(13/29, 44.83%);脊柱病变 48 处,其中颈椎 26 处(26/48, 54.17%)、胸椎 17 处(17/48,35.42%)、腰骶椎 5 处(5/48, 10.42%);脊柱多节段累及 11 例(11/29, 37.93%),其中 5 处病变呈跳跃分布、6 处为连续累及,其中 1 例连续累及 8 节胸椎。多灶性病变的部位及分布见表 1。

2.2 CT 表现 骨破坏部位:椎体 15 例(15/29, 51.72%)、椎体和附件均累及 14 例(14/29,48.28%);骨破坏形式:地图样 17 例(17/29,58.62%)、虫蚀样 9 例(9/29,31.03%)、浸润性 3 例(3/29,10.34%);骨皮质完整性:22 例(22/29,75.86%)突破骨皮质;硬化边

表 1 13 例多灶性 LCH 病变的特点

编号	性别	年龄(岁)	骨病灶数目	累及部位	脊柱部位分布	骨破坏形式及程度是否一致
1	男	19	4	C5、T1、肋骨、颅骨、垂体、肺	C5 椎体、T1 椎体和附件	形式一致,程度不一致
2	男	23	4	寰枢椎、枕骨髁	寰椎左侧侧块、左侧枕骨髁、C2 齿状突	一致
3	女	24	2	C1、S1、髂骨	C1 侧块 S1 椎体	一致
4	男	24	8	T1～8	椎体和附件	形式一致,程度不一致
5	男	29	7	C6～T1、T4、L5、颞骨、肋骨	椎体	形式一致,程度不一致
6	男	48	3	锁骨、L5～S1	椎体	一致
7	男	19	3	C7～T2	椎体	一致
8	男	24	3	C1、T1、髂骨	C1 侧块、T1 椎体	一致
9	男	38	3	C1、髂骨、股骨	C1 前后弓及侧块	一致
10	男	20	2	L1～2	椎体	一致
11	男	22	2	C5～6	椎体	一致
12	男	30	2	T3～4	椎体	一致
13	男	39	2	C4～5	椎体	一致

及骨硬化：10 例（10/29，34.48%）伴硬化边、4 例（4/29，13.79%）伴邻近骨硬化；压缩骨折及扁平椎：14 例（14/29，48.28%）合并椎体压缩，其中 7 例（7/29，24.13%）合并扁平椎（图 1），分别位于颈椎（3 例）、胸椎（3 例）、腰椎（1 例）。椎间盘均未见受累，椎间隙未见狭窄。4 例（4/29，13.79%）病变突向椎管，22 例（22/29，75.86%）椎旁可见软组织肿块，15 例（15/29，51.72%）可见椎旁软组织肿胀（图 2）。

2.3　MRI 表现　T1WI 呈等信号 11 例（11/19，57.89%）、低信号 8 例（8/19，42.10%）；T2WI 呈等低信号 11 例（11/19，57.89%）、高信号 6 例（6/19，31.58%）、混杂信号并可见液面 2 例（2/19，10.53%）；增强扫描 16 例（16/17，94.12%）呈明显强化、1 例（1/17，5.88%）呈轻度强化。

2.4　影像诊断结果　6 例诊断为 LCH、3 例诊断为淋巴瘤、4 例诊断为转移瘤、2 例诊断为骨髓瘤、6 例诊断为结核、3 例诊断为骨巨细胞瘤、2 例诊断为动脉瘤样骨囊肿、3 例性质待定。

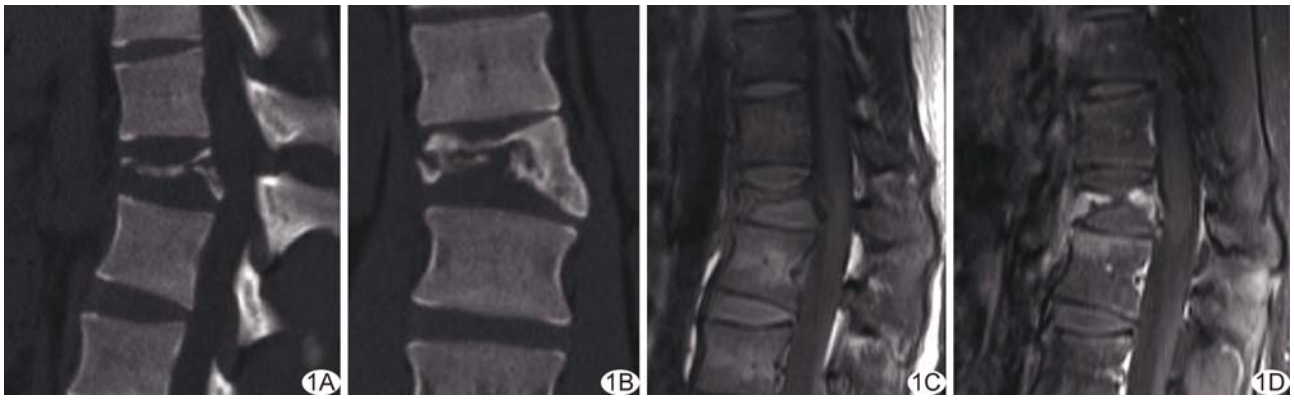


图 1　患者男，20 岁，L1 椎体 LCH 合并椎体压缩　A. 矢状位 CT 重建示 L1 椎体骨质破坏，椎体明显压缩变扁；B. 冠状位重建示椎体右半溶骨性骨质破坏，骨破坏边缘可见硬化边及骨质硬化；C. T1WI 示 L1 压缩椎体呈等信号，椎间盘信号未见明显异常；D. 增强扫描示 L1 椎体明显强化，L2 椎体上缘及椎旁软组织可见强化

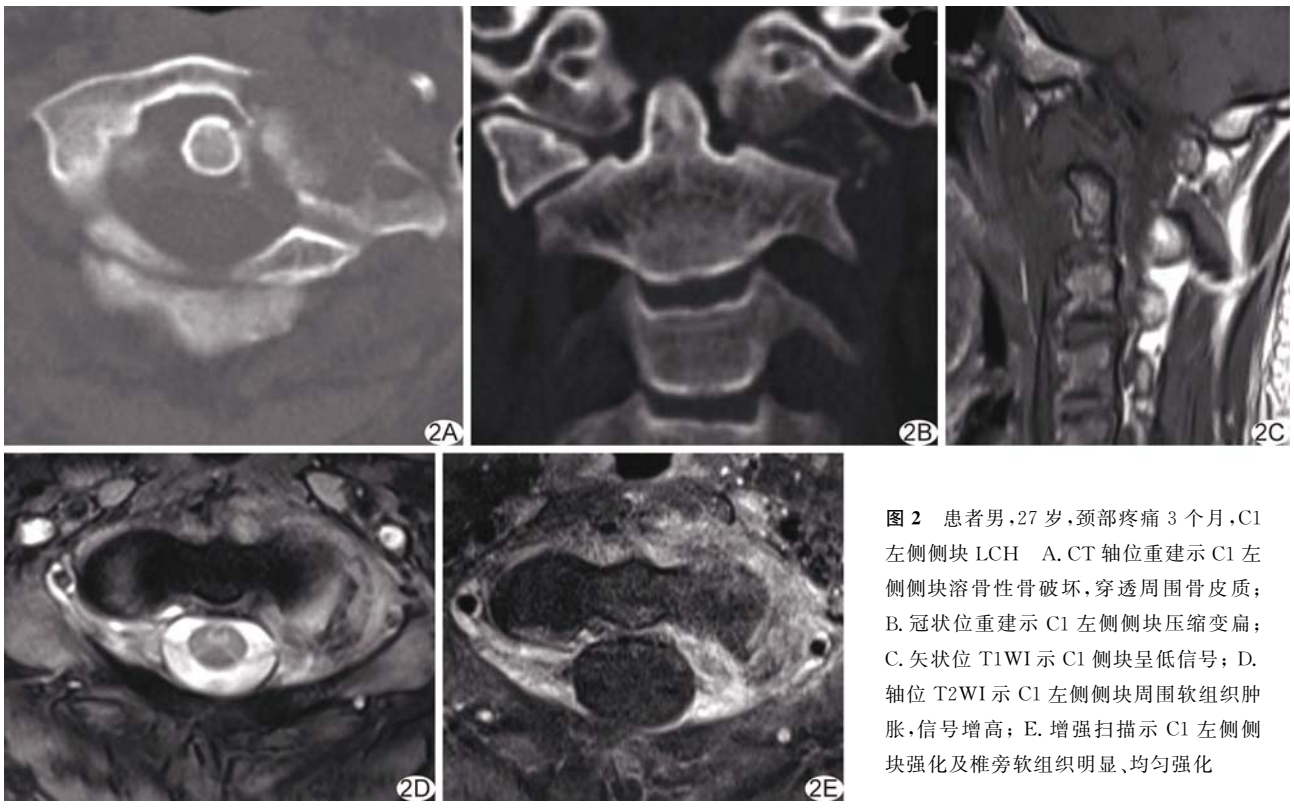


图 2　患者男，27 岁，颈部疼痛 3 个月，C1 左侧侧块 LCH　A. CT 轴位重建示 C1 左侧侧块溶骨性骨破坏，穿透周围骨皮质；B. 冠状位重建示 C1 左侧侧块压缩变扁；C. 矢状位 T1WI 示 C1 侧块呈低信号；D. 轴位 T2WI 示 C1 左侧侧块周围软组织肿胀，信号增高；E. 增强扫描示 C1 左侧侧块强化及椎旁软组织明显、均匀强化

2.5 影像随访 9 例于 6～36 个月内接受 CT 随访:2 例无变化;5 例骨质破坏区范围缩小、骨质硬化较前明显;1 例进展,由 C7 单一病变进展为 C7/T4 多发病变;1 例病变出现波动即骨破坏区范围缩小后又扩大、1 年后病变范围缩小。

3 讨论

LCH 是一类由于郎格汉斯细胞异常增生所导致的疾病,可侵犯多个器官系统,以 10 岁以下儿童多见,成人相对少见。据报道成人 LCH 约占 36.7%～39%,发病率约为百万分之一[3],平均发病年龄 34 岁,本组平均年龄(31.1±11.8)岁,与研究报道一致[4]。LCH 以男性多见,Islinger 等[5] 报道 211 例成人 LCH,男性占 75%,本组男性占 73.19%(23/29),与研究报道一致。目前 LCH 根据累及部位和范围分为局灶性、多灶性单系统、多灶多系统累及[6],骨是 LCH 最易累及的系统,成人以局灶性相对多见,即累及单骨或少数骨,本组单骨累及占 55.17%。儿童和成人 LCH 的累及率也存在差异,儿童 75%～80%均可累及骨,而成人骨受累率约为 50%～57%[7-8],可见成人 LCH 骨累及率比儿童低。LCH 脊柱的累及率为 6.5%～25.0%且以颈椎常见[9],可为单一或 2 个以上脊柱节段的破坏,本组 LCH 累及 2～8 个脊柱节段不等,2 个以上多节段累及率为 37.93%,较研究[10] 报道的 20%略高。多节段累及病变呈连续或跳跃分布,本组 5 例为跳跃分布、6 例为连续累及。

CT 可评价骨破坏部位、形式、骨破坏程度,在 LCH 诊断中起重要作用。从骨破坏部位来看,LCH 骨破坏以椎体为主,可延伸至附件区,本组局限于椎体占 51.72%,48.28%同时累及附件,显示其生长相对活跃的特点,同时 LCH 容易在椎旁形成软组织肿块,本组 75.86%伴椎旁软组织肿块。椎骨的破坏使脊柱承重能力的减低,可导致脊柱压缩变形,传统认为扁平椎是诊断儿童 LCH 的相对特异征象,成人合并扁平椎的也不少见,本组 24.13%合并扁平椎。一旦合并扁平椎,骨破坏形式较难评估,笔者认为在此情况下应仔细观察是否合并附件骨破坏并观察其骨破坏形式。LCH 骨破坏以地图样和虫蚀样多见,此两种破坏形式在本组占 89.65%,同时骨破坏周围或多或少会出现硬化,本组出现硬化边占 34.48%,13.79%伴邻近骨硬化,反映其修复性的改变,故骨破坏周围的硬化对诊断 LCH 有重要意义。骨破坏不伴硬化边同时伴椎旁软组织肿块的患者容易被误诊为恶性病变,本组 9 例均被误诊为恶性肿瘤,对此类患者影像学应重点观察骨破坏形式及软组织肿块的特点,同时应结合临床资料进行诊断[11]。LCH 是一种自限性疾病,与恶性病变不同,大部分尤其单骨病变可自行修复,其修复表现为骨硬化、椎体高度增加、椎旁软组织肿块缩小。

MRI 信号特点对 LCH 的诊断不具有特异性,本组 T2WI 呈等低信号占 57.89%,高信号占 31.58%。研究[12] 报道,LCH 以高信号多见,而本组以等低信号多见,可能与病变的病程及炎症反应的程度不同有关。LCH 另一个特点是可合并椎旁软组织肿胀,与炎症细胞及嗜酸细胞浸润有关,本组 15 例合并椎旁软组织肿胀,需与感染性病变鉴别。少数 LCH 可呈混杂信号,本组占 10.53%并伴液面形成而误诊为动脉瘤样骨囊肿,此时需根据病变部位进行鉴别,后者好发于附件呈膨胀性骨破坏,而 LCH 好发于椎体,膨胀破坏不明显[13]。椎旁软组织肿块的范围及信号特点对诊断 LCH 也有一定帮助,LCH 椎旁软组织肿块的边界相对清晰,信号相对均匀,增强呈明显强化,反映其血供丰富的特点。同时 MRI 可更好地评估椎管内软组织肿块情况,本组 13.79%伴椎管内软组织肿块,需警惕脊髓压迫,一旦出现需积极进行手术或综合治疗。

LCH 需与感染性病变如结核鉴别,虫蚀样骨破坏伴椎旁软组织肿胀是误诊为结核的主要原因,本组 6 例均误诊为结核;二者均可以多节段累及,呈连续或跳跃分布,LCH 不累及间盘[14-15],结核易累及间盘伴间隙狭窄,结核的椎旁脓肿与 LCH 形成的椎旁软组织肿块的强化方式不同[16]。此外,合并压缩骨折尤其是中老年患者需与溶骨型转移瘤鉴别。

总之,成人 LCH 以男性多见、脊柱单节段或多节段均可累及、呈连续或跳跃分布、活动期骨破坏边界常不清、易突破骨皮质、椎旁软组织肿块多见,部分合并椎旁软组织肿胀。修复期骨破坏边界清楚、周围可合并硬化,椎旁软组织肿块减小或消失;扁平椎也不少见;MRI 信号特点多样,总体信号较均匀,增强扫描多呈明显强化。

[参考文献]

[1] 许翔宇,王睿峰,姜亮,等.脊柱朗格汉斯组织细胞增生症的诊断和治疗进展.中国脊柱脊髓杂志,2016,26(10):939-943.

[2] Campos MK, Viana MB, De Oliveira BM, et al. Langerhans cell histiocytosis: A 16-year experience. J Pediatr (Rio J), 2007, 83(1):79-86.

[3] AricòM, Girschikofsky M, Généreau T, et al. Langerhans cell histiocytosis in adults. Report from the International Registry of

the Histiocyte Society. Eur J Cancer, 2003,39(16):2341-2348.
[4] Jiang L, Liu ZJ, Liu XG, et al. Langerhans cell histiocytosis of the cervical spine: A single Chinese institution experience with thirty cases. Spine (Phila Pa 1976), 2010,35(1):E8-E15.
[5] Islinger RB, Kuklo TR, Owens BD, et al. Langerhans' cell histiocytosis in patients older than 21 years. Clin Orthop Relat Res, 2000,379:231-235.
[6] Zaveri J, La Q, Yarmish G, et al. More than just Langerhans cell histiocytosis: A radiologic review of histiocytic disorders. Radiographics, 2014,34(7):2008-2024.
[7] Haupt R, Minkov M, Astigarraga I, et al. Langerhans cell histiocytosis (LCH): Guidelines for diagnosis, clinical work-up, and treatment for patients till the age of 18 years. Pediatr Blood Cancer, 2013,60(2):175-184.
[8] Néel A, Artifoni M, Donadieu J, et al. Langerhans cell histiocytosis in adults. Pol Arch Med Wewn, 2015,36(10):658-667.
[9] Huang WD, Yang XH, Wu ZP, et al. Langerhans cell histiocytosis of spine: A comparative study of clinical, imaging features, and diagnosis in children, adolescents, and adults. Spine J, 2013, 13(9):1108-1117.
[10] Khung S, Budzik JF, Amzallag-bellenger E, et al. Skeletal involvement in Langerhans cell histiocytosis. Insights Imaging, 2013,4(5):569-579.
[11] Ropper AE, Cahill KS, Hanna JW, et al. Primary vertebral tumors: A review of epidemiologic, histological and imaging findings, part Ⅱ: locally aggressive and malignant tumors. Neurosurgery, 2012,70(1):211-219.
[12] Herman TE, Siegel MJ. Langerhans cell histiocytosis: Radiographic images in pediatrics. Clin Pediatr (Phila), 2009,48:228-231.
[13] Abdel Razek AA, Castillo M. Imaging appearance of primary bony tumors and pseudo-tumors of the spine. J Neuroradiol, 2010,37(1):37-50.
[14] 王亚捷,杨帆,葛微,等.脊柱嗜酸性肉芽肿的影像学分析.医学影像学杂志,2016,26(2):319-323.
[15] 庞超楠,袁慧书,刘晓光.脊柱多发郎格汉斯细胞组织细胞增多症的 CT、MRI 征象分析.中国医学影像技术,2017,33(3):449-453.
[16] Momjian R, George M. Atypical imaging features of tuberculous spondylitis: Case report with literature review. J Radiol Case Rep, 2014,8(11):1-14.

《CT 与 MRI 袖珍断层解剖图谱 第 2 卷:胸、心、腹、盆腔》(第 4 版)已出版

《CT 与 MRI 袖珍断层解剖图谱第 2 卷:胸、心、腹、盆腔》(第 4 版)中文版由李新华,王晓冬,翟宁主译,薛蕴菁教授主审,包括胸腔、心脏、腹部和盆腔断层解剖,还包括 MR 特殊检查和 MR 血管造影,每一层面均包括精确的断层解剖和对应的彩色插图,便于读者学习和记忆!

本书定价 80 元,当当网、卓越网、京东及全国各地新华书店及医学书店均有销售。

联系人:姜晓婷

电 话:022-87892596,150 2261 3568

地 址:天津市南开区白堤路 244 号,邮编:300192

网 址:www.tsttpc.com

(汇款时请注明书名、册数、联系电话、是否要发票等)