

DOI: 10.3969/j.issn.1005-8982.2019.18.026
文章编号: 1005-8982 (2019) 18-0125-02

病例报告

成人肝脏朗格汉斯细胞组织细胞增生症 1 例*

叶颖剑¹, 陈伟¹, 刘波¹, 王磊²

(湖北医药学院附属襄阳市第一人民医院 1. 消化内科, 2. 病理科, 湖北 襄阳 441000)

关键词: 网状细胞增生症; 胃肠病学; 磁共振成像

中图分类号: R733.1

文献标识码: D

朗格汉斯细胞组织细胞增生症 (Langerhans cell histiocytosis, LCH) 是一种较少见的增生性疾病, 其可导致以骨质破坏为主的器官功能障碍, 常见于儿童, 成年人少见^[1]。现将湖北医药学院附属襄阳市第一人民医院收治的以肝功能异常为首表现的 1 例 LCH 患者临床资料进行报道, 旨在提高对此病的认识。

1 临床资料

男性患者, 39 岁。因间断腹痛 1 年, 加重伴肝功能异常 1 个月入院。既往体健。门诊查肝功能: ALT 85 u/L, AST 65 u/L, ALP 476 u/L。腹部彩超: 肝内血管瘤可能。入院后行上腹部增强 MRI+ 磁共振胰胆管造影平扫示 (见图 1): 肝脏弥漫小结节异常信号, 增强扫描考虑炎性病变可能。余肝癌全套、肝炎病毒学全套及自身免疫性学指标等均未见明显异常。故考虑药物性肝炎可能, 予以护肝、降酶及对症处理, 1 个月复查肝功能及上腹部 MRI 明显好转。但半年后症状及肝功能损害反复。最终行肝穿病理学检查, 结果显示: 肝组织内见团状异常增生的朗格汉斯细胞伴中等量嗜酸性粒细胞及少量淋巴细胞、中性粒细胞浸润伴局灶性胆管炎。免疫组织化学示: CD1a、S-100 均为阳性, CD34、CD20 均为阴性 (见图 2)。考虑到形态学和免疫组织化学特征, 证实了 LCH 的诊断。为了明确患者 LCH 是孤立的还是多系统的, 患者还进行甲状腺激素、性激素、皮质醇、胸部 CT 和头部 MRI 及全身骨扫描等检查未见异常。骨髓穿刺示: 增生骨髓象。由于没有肝脏以外疾病的证据, 因此得出明确诊

断, 即肝脏的孤立性 LCH。故转入血液科进一步给予化疗, 现随访情况良好。

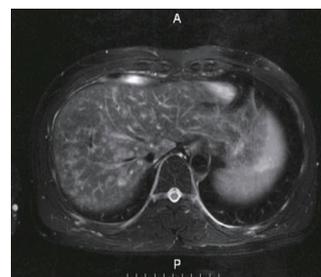


图 1 肝脏 MRI 检查 T₂ 压脂序列

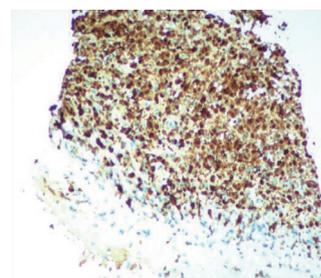


图 2 肝脏病理切片免疫组织化学染色 S-100 阳性 (光镜 × 200)

2 讨论

LCH 是一种罕见的组织细胞病, 以单克隆朗格汉斯细胞异常增生和播散为特征。常侵犯皮肤, 骨骼和淋巴结^[2]。肝脏受累通常为多灶性疾病的一部分, 而孤立性 LCH 较少见^[1]。多发生于儿童, 成年人发病率极低, 临床表现缺乏特异性, 故极易误诊、漏诊^[3]。

收稿日期: 2019-03-11

* 基金项目: 湖北省自然科学基金 (No.: 2018CFB619)

[通信作者] 陈伟, E-mail: chenweiyf@163.com; Tel: 18771512800

目前 LCH 的发病机制仍不清楚。对于成年人,其发病可能与吸烟、免疫力低下、代谢异常及遗传因素有关。

在组织学上, LCH 的肿瘤由具有卵形核的朗格汉斯细胞组成,此细胞且具有独特的 CD1a 膜表达和 S-100 的核或胞质表达^[4]。在电镜下其还具有特征的超微结构,即胞质内网球拍型包涵体,也为此病诊断的金标准。目前根据病变范围及严重程度,将 LCH 分为单系统疾病和多系统疾病。LCH 多系统疾病患者根据是否有危险器官的浸润进一步分为低风险和高风险类别。根据改良的 Lahey 标准,危险器官包括造血系统、肝脏、肺和脾。本病例呈现复发性右上腹疼痛的非特异性症状,最终肝穿后病理学证实 LCH 的诊断,同时排除肝脏以外的疾病^[5]。根据以上诊断标准,本报告患者被归类为 LCH 单系统疾病伴危险器官(肝脏)受累。

一般来说, LCH 有 4 种基本类型的治疗方法,包括手术、化疗、放疗及免疫治疗^[1]。治疗方案的选择取决于疾病的发展和发严重程度。在 LCH 单系统疾病中,主要治疗目的是减轻症状并减少永久性后遗症的机会。在 LCH 多系统疾病中,主要治疗目的是提高患者生存率并减少晚期后遗症的发病率。对于本病虽然为单系统疾病,但主要侵犯的是肝脏,且弥漫性改

变,故手术完全切除是不可能的,只能使用保守治疗。但由于患者肝脏受累,且病情诊断及随访有延误,故治疗中需密切随访。

对于本报告患者的多次误诊,考虑原因:①症状的非特异性;② LCH 引起胆管炎及肝功能损害,护肝药物对于炎症有所改善;③患者未密切随访,导致病情延误;④对于不明原因肝功能异常或肝脏占位患者未及时行肝穿刺病理学诊断。故肝脏的孤立性 LCH 虽然是一种少见疾病,在临床中需尽早行病理学检查。

参 考 文 献:

- [1] KUMAR Y P, AGRAWAL J, MOHANLAKSHMI J, et al. Langerhans cell histiocytosis revisited: case report with review[J]. Contemp Clin Dent, 2015, 6(3): 432-436.
- [2] NEEL A, ARTIFONI M, DONADIEU J, et al. Langerhans cell histiocytosis in adults[J]. Rev Med Interne, 2015, 36(10): 658-667.
- [3] 许霞, 聂秀, 熊文, 等. 160 例成人朗格汉斯细胞组织细胞增生症患者临床特征分析[J]. 中华血液学杂志, 2015, 36(2): 135-139.
- [4] MARIA P A, DEL PREVER A B, PAGANO M, et al. Langerhans cell histiocytosis: 40 years' experience[J]. J Pediatr Hematol Oncol, 2012, 34(5): 353-358.
- [5] MELZER J M, WINTERS J, MITCHLL A O. C[J]. Isolated adult lymphadenopathy: a rare presentation of Langerhans cell histiocytosis[J]. Am J Otolaryngol, 2015, 36(1): 103-105.

(李科 编辑)