

儿童髌骨朗格汉斯细胞组织细胞增生症1例 报告并文献复习

王晟, 孟涛方, 陈晨, 邓世康*

昆明理工大学附属医院(云南省第一人民医院肝胆胰外科), 云南 昆明 650032

DOI:10.61369/MRP.2025090004

摘 要 : 本文报告1例7岁男童左髌臼单发朗格汉斯细胞组织细胞增生症(LCH)。患儿以左大腿疼痛6周就诊,影像学提示左侧髌臼骨质破坏伴周围水肿,初诊考虑嗜酸性肉芽肿。经切开活检确诊LCH后行病灶刮除联合髌骨植骨术。术后症状缓解,随访1年无复发。本文结合文献探讨髌骨LCH的临床特点、诊断要点及治疗策略。

关 键 词 : 髌骨;朗格汉斯细胞;细胞增生症;儿童;病例报告

Report of 1 Case of Pediatric Iliac Langerhans Cell Histiocytosis with Literature Review

Wang Sheng, Meng Taofang, Chen Chen, Deng Shikang*

The Affiliated Hospital of Kunming University of Science and Technology (Department of Hepatobiliary and Pancreatic Surgery, The First People's Hospital of Yunnan Province), Kunming, Yunnan 650032

Abstract : This paper reports a case of solitary Langerhans cell histiocytosis (LCH) in the left acetabulum of a 7-year-old boy. The patient presented with a 6-week history of left thigh pain. Imaging studies revealed osteolytic destruction of the left acetabulum with surrounding edema, and eosinophilic granuloma was initially considered. After confirming the diagnosis of LCH through incisional biopsy, the patient underwent curettage of the lesion combined with iliac bone grafting. Postoperative symptoms were relieved, and no recurrence was observed during a 1-year follow-up. This paper discusses the clinical characteristics, diagnostic features, and treatment strategies of iliac LCH in conjunction with relevant literature.

Keywords : iliac bone; Langerhans cell; histiocytosis; children; case report

一、病例报告

患儿,男性,7岁,因“左大腿疼痛6周”入院,自诉6周前无明显诱因出现左髌关节疼痛,疼痛呈钝性,沿左侧大腿后侧向膝关节放射痛,间断性发作,活动后加重,休息可缓解。曾就诊于当地医院,诊断不明确,为求进一步诊治于2024年7月以“左髌骨病损”收住我院。入院查体:左侧髌关节周围皮肤无发红,局部无肿胀,皮温正常。左侧腹股沟中点处压痛阴性,左侧股骨大转子处叩击痛阴性,Faber试验阴性,Thomas征阴性。左侧髌关节活动范围:伸5°,屈曲105°,内收30°,外展45°,内旋30°,外旋35°。右侧股四头肌肌力V级。双下肢无短缩,双侧踝关节及足趾活动度良好,双下肢皮肤感觉及血运正常。辅助检查左髌CT:左侧髌臼局部骨质破坏(图1)。左髌MRI:髌臼上缘不规则片状病灶(约14×16mm),呈等T1、长T2信号,边界清;邻近骨质大片水肿;增强扫描边缘环状强化,中心无强化(图2)。另见左股骨下段纤维骨皮质缺损(12×6mm)。肿瘤

标志物:CA724:、CA125:31U/mL、NSE轻度升高,完善术前准备。

治疗经过:一期行“髌臼病损切开活检术”,病理确诊朗格汉斯细胞组织细胞增生症(Langerhans cell histiocytosis, LCH)(图3);一期术后2周二期行“髌骨病损切除术+髌骨植骨术”:切开髌臼上缘骨膜并适当剥离,显露左髌臼顶部骨病损区,用咬骨钳适当扩大原取活检区域,充分显露骨病损灶,用刮匙刮取病损组织,尽量刮除病损组织。缺损区人工骨填充;术后嘱患者绝对卧床,适当功能锻炼。术后第5天疼痛症状明显缓解,可下地行走,复查X线片示左髌骨局部植骨确实,未见病理性骨折(图4)。病理结果回报与前次一致。术后12个月随访患者诉右髌部剧烈活动后间断隐痛,无其他不适,X线片未见复发。股骨FCD(良性病变)未处理,随访稳定。

作者简介:王晟(2000-),男,云南宣威人,在读硕士,研究方向:普通外科;

通讯作者:邓世康(1984-),男,云南临沧人,博士,副主任医师,研究方向:肝胆胰外科。

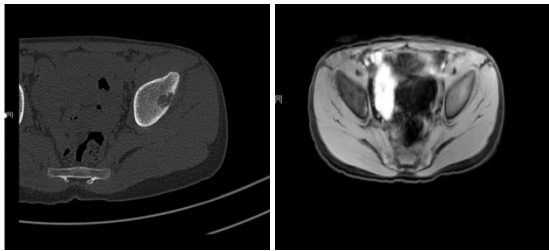


图1

图2

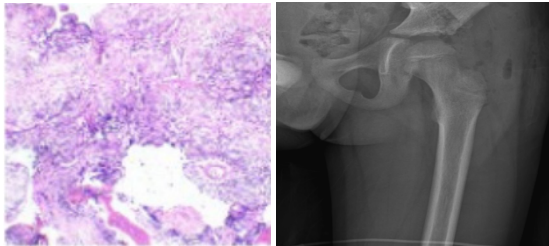


图3

图4

患者，男，7岁，右髂骨朗格汉斯细胞增生症。图1. 术前CT示左侧髌臼局部骨质破坏。图2. 左侧髌臼上缘局部骨质缺损，可见不规则片状等T1、长T2信号影，边界尚清楚，范围约14mm（前后）×16mm（上下）×mm（左右），邻近骨质呈大片状稍长T2信号影，增强扫描边缘明显环状强化，中心无强化。图3. 术后病理HE染色（HE×400）肿瘤组织内可见朗格汉斯细胞增生。免疫组化结果显示：Ki-67（+20%），CD1a（+），S-100（+），CD68（+），CK-pan（-），LCA（-）。图4. 术后第1周复查X线片示右髂骨局部植骨，未见病理性骨折。

二、讨论

LCH是一种罕见病，年发病率估计为0.5/100000-5.4/100000，男性稍多于女性^[1]。本病常见于儿童，每年约有50000-60000例儿童罹患此病，其中一半以上在1-15岁之间确诊，

1-4岁为确诊高峰^[2]。而髂骨LCH在儿童中更为少见，本例为儿童髂骨单发病变，临床较为特殊^[3]。髂骨LCH的影像学表现多样，X线或CT检查常显示为溶骨性骨质破坏，呈“地图样”改变，边缘可清晰或模糊，可有骨膜反应^[4]。MRI检查有助于显示病变的范围及软组织受累情况，T1WI上多呈低信号，T2WI上呈高信号，增强扫描病灶可呈不均匀强化^[5]。如本病例中，CT提示左侧髌臼局部骨质破坏，MRI显示左侧髌臼上缘局部骨质缺损，不规则片状等T1、长T2信号影，增强扫描边缘明显环状强化，中心无强化，符合髂骨LCH的影像学特点。

尽管本例患者术前检查完整，但在活组织检查后方可判断其为单系统活跃期病变，早期难与尤文氏肉瘤、骨髓炎、骨肉瘤、软骨母细胞瘤等进行有效鉴别^[6]：①尤文氏肉瘤：一般尤文氏肉瘤的骨膜反应较成熟，密度较高、形态规则，与骨皮质之间见透亮线，不形成放射状骨针，而尤文氏肉瘤骨膜反应不成熟，其与骨皮质之间无透亮线，可形成放射状骨针^[7]；骨病变周围均有骨髓及软组织水肿，此征象尤文氏肉瘤的特征性改变，可能和病变

分泌的炎性因子有关，而非直接浸润，此征象与恶性骨肿瘤周围软组织侵犯存在本质区别^[8]。②骨髓炎：广泛斑片状或穿凿样溶骨性骨质破坏，可伴轻微膨胀，后期融合成不规则斑片状或大片状破坏区，周围硬化边明显，骨皮质增厚，骨干增粗、变形，骨膜反应较厚，可伴随髓内粗大的骨膜增生或骨化，致髓腔狭窄，一般不突破骨骺或关节面^[9]；MRI软组织水肿出现较骨质破坏早且弥漫，软组织肿胀范围广泛，可蔓延至全骨干甚至累及毗邻关节软组织，肌肉束间或与筋膜的透亮间隙模糊、消失，有或无脓腔^[10]。③骨肉瘤：好发青少年，常见于长骨干骺端，主要表现为骨质破坏、肿瘤骨、不同类型骨膜反应、软组织肿块，病灶周围骨髓水肿不明显^[11]。④软骨母细胞瘤：好发于骨骺区，有明显硬化边，病灶内可见粗乱的骨小梁和斑点状钙化，周围软组织未见明显肿胀^[12]。⑤多发病灶干扰：本例并存股骨纤维骨皮质缺损（Fibrous Cortical Defect）FCD（12%儿童可见）分散诊断注意力，但FCD的无强化特征可与LCH区分。⑥儿童与成人LCH比较：儿童髂骨LCH相对更为常见，且全身症状可能较成人更明显，如发热、乏力等。由于儿童骨骼处于生长发育阶段，病变对骨骼生长的影响可能更为显著。而成人髂骨LCH可能更易与其他骨病混淆，诊断时需更加谨慎。此外，多发病灶在儿童和成人中均可出现，但儿童多系统受累的概率相对较高，这也增加了诊断和治疗的复杂性。在本病例中，患儿仅表现为髂骨单发病变，相对较为局限，在儿童LCH中也属于较为特殊的情况。

三、鉴别诊断

特征	LCH	骨髓炎	尤文肉瘤	骨肉瘤
骨质破坏	溶骨性，边界清晰	虫蚀样，边界模糊	渗透性，边界不清	溶骨性，骨瘤形成
骨膜反应	层状或葱皮样（>70%）	厚层状	放射状或可见Codman三角	日光放射状或Codman三角
软组织肿块	少见（<10%）	常见	显著	显著
MRI强化特点	边缘环状强化	不均匀强化	明显均匀强化	部分强化

四、治疗策略

手术治疗：对于髂骨LCH，手术刮除是常用的治疗方法之一。如本病例，通过切开活检明确诊断后，再次手术行髂骨病损切除术，尽量刮除病灶组织，以减少肿瘤负荷。对于单发病灶且无明显手术禁忌证的患者，手术刮除可取得较好的局部控制效果。对于骨缺损较大的患者，可同期进行植骨术，促进骨愈合，恢复骨骼的结构和功能，如本病例中的髂骨植骨术。（二）局部药物治疗：对于一些手术难以完全切除或术后复发风险较高的病灶，可联合局部药物治疗。如病灶内注射糖皮质激素，可抑制局

部炎症反应，减少肿瘤细胞的增殖。此外，对于一些特殊部位的病灶，放疗也可作为局部治疗的手段之一，但由于放疗可能对儿童骨骼发育产生不良影响，需谨慎选择。（三）化疗：对于多系统受累或病情较重的 LCH 患者，化疗是重要的治疗手段。常用的化疗药物包括长春新碱、泼尼松、环磷酰胺等。通过化疗，可以抑制肿瘤细胞的生长，控制病情进展，提高患者的生存率。但对于单系统单发病灶的骨骼 LCH 患者，化疗的使用需综合评估患者的具体情况，权衡利弊。（四）其他治疗：随着对 LCH 发病机制的深入研究，靶向治疗、免疫治疗等新兴治疗方法逐渐应用于临床。对于存在特定基因突变的患者，靶向治疗可能具有更好的疗效和安全性。免疫治疗则通过调节机体免疫系统，增强对肿瘤细

胞的杀伤作用。但这些新兴治疗方法目前仍处于探索阶段，需要更多的临床研究来验证其有效性和安全性。

综上所述，影像学检查对 LCH 术前诊断、术后评估具有重要作用，其影像表现多种多样，极易误诊，因此需要引起足够的重视。当单发骨病变侵及干骺端或骨骺，表现呈不规则状骨质破坏区，内缘扇贝样压迹，边缘见层状骨膜反应及硬化边，瘤周水肿较轻，周围软组织广泛水肿，对低剂量分次照射或单纯刮除反应敏感，易加快疾病的进展，排除尤文氏肉瘤、骨髓炎等疾病情况下，应考虑 LCH 的骨内 EGB 的可能，确诊本病最终仍需病理学检查。

参考文献

- [1]Gulati N, Allen CE. Langerhans cell histiocytosis: Version 2021[J]. Hematol Oncol. 2021;39 Suppl 1(Suppl 1):15–23.
- [2]Bagnasco F, Zimmermann SY, Egeler RM, et al. Langerhans cell histiocytosis and associated malignancies: A retrospective analysis of 270 patients[J]. Eur J Cancer. 2022;172:138–145.
- [3]Allen CE, Merad M, McClain KL. Langerhans–Cell Histiocytosis[J]. N Engl J Med. 2018;379(9):856–868.
- [4]de Menthon M, Meignin V, Mahr A, et al. Histiocytose à cellules de Langerhans de l'adulte [Adult Langerhans cell histiocytosis][J]. Presse Med. 2017;46(1):55–69.
- [5]Galluzzo Mutti L, Picarsic J. Updates on Langerhans cell histiocytosis and other histiocytosis in children: invited review—challenges and novelties in paediatric tumours[J]. Virchows Arch. 2025;486(1):189–204.
- [6]Héritier S, Emile JF, Hélias-Rodzewicz Z, et al. Progress towards molecular-based management of childhood Langerhans cell histiocytosis[J]. Arch Pediatr. 2019;26(5):301–307.
- [7]Lian C, Lu Y, Shen S. Langerhans cell histiocytosis in adults: a case report and review of the literature[J]. Oncotarget. 2016;7(14):18678–18683.
- [8]Héritier S, Hélias-Rodzewicz Z, Chakraborty R, et al. New somatic BRAF splicing mutation in Langerhans cell histiocytosis[J]. Mol Cancer. 2017;16(1):115.
- [9]Jezińska M, Stefanowicz J, Romanowicz G, Kosiak W, Lange M. Langerhans cell histiocytosis in children – a disease with many faces. Recent advances in pathogenesis, diagnostic examinations and treatment[J]. Postepy Dermatol Alergol. 2018;35(1):6–17.
- [10]蒋文轩, 叶芳华, 肖逸心, 等. 72 例朗格汉斯细胞组织细胞增生症患者临床分析 [J]. 中国当代儿科杂志, 2025, 27(05):555–562.
- [11]Wu C, Li K, Hei Y, et al. MR imaging features of orbital Langerhans cell Histiocytosis[J]. BMC Ophthalmol. 2019;19(1):263. Published 2019 Dec 19.
- [12]毕娅, 吴丹丹, 余方颖, 等. 骨朗格汉斯组织细胞增生症八例并文献复习 [J]. 中国医学科学院学报, 2025, 47(02):325–332.