

## . 个案报告 .

## 成人右侧颞枕叶朗格罕斯细胞组织细胞增生症 1 例

何文斌 沈云娟 杨文桢 韩彦明 兰正波 吴海洋 张新定

【关键词】颅内肿瘤;朗格罕斯细胞组织细胞增生症;显微手术

【文章编号】1009-153X(2021)04-0316-01 【文献标志码】B 【中国图书资料分类号】R 739.41; R 651.1<sup>+</sup>1

## 1 病例资料

37 岁女性,因突发头痛 10 d 入院。入院体格检查:神志清楚,全身多处皮肤散在分布直径约 1 cm 大小斑丘疹,部分有少量脱屑或色素沉着,未见神经系统阳性体征。入院血常规、血生化检验未见异常,血清甲状腺功能、抗核抗体、肿瘤标志物全套、结核感染 T 细胞及结核抗体定性测定、降钙素原、C-反应蛋白,以及脑脊液常规、生化及抗酸染色均未见异常。胸、腹部 CT 见双侧少量胸腔积液。头颅 CT 示右侧颞枕叶斑片状低密度灶。头颅 MRI 示右侧颞枕叶交界处占位(图 1)。MRS 采集点置于右侧颞枕交界病变区,大部分谱线紊乱,局部见 NAA 峰轻度减低,Cho 峰轻度升高,结合平扫及增强,考虑感染性肉芽肿病变。术前诊断颅内占位性病变(炎症?结核?肿瘤?),给予抗结核、抗感染、降颅内压等治疗,未见好转,排除手术禁忌,全麻下行经右侧颞枕脑病损切除术。术中见病变组织呈灰白色,基底位于横窦、乙状窦及小脑幕,占位病变质地浅部硬,深部软,形态不规则,血供一般,与周围正常脑组织无界限,沿病变边缘游离,完整切除,大小约 1.9 cm×1.4 cm×1.5 cm。术后病理检查诊断(右侧颞枕叶)组织细胞肿瘤,符合朗格罕斯细胞组织细胞增生症(Langerhans cell histiocytosis, LCH)。术后随访 3 个月未复发。

## 2 讨论

LCH 发病年龄广泛,但儿童多见,1~3 岁为高峰,成人发病率很低,颅内受累者更是罕见。LCH 可表现为局灶性、单系统多部位病灶及多系统多部位病灶,可累及任何器官和部位,最多见于骨组织,尤其是颅骨,其次有皮肤、肺、肝、脾、淋巴结等,下丘脑、垂体也易受累。本文病例发生于脑实质,术前 MRI 表现与结核瘤、淋巴瘤等相似,全身多处皮疹已有 10

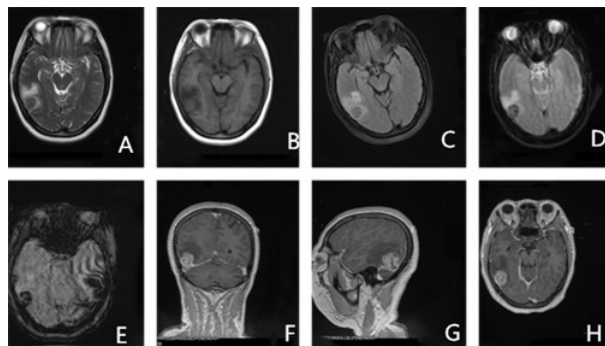


图 1 成人右侧颞枕叶朗格罕斯细胞组织增生症 MRI  
A~E. MRI 平扫,示右侧颞枕叶交界处结节样占位,大小约 1.9 cm×1.4 cm,邻近脑实质见指状水肿区,右侧侧脑室受压略变形, T<sub>2</sub>WI(A)、T<sub>1</sub>WI(B)、Flair 序列(C)、DWI 序列(E)均呈等信号; F~H. 增强扫描,右侧颞枕叶交界处结节呈明显不均匀强化,周缘及内部可见环状、斑片状未强化区,位置表浅,邻近硬膜增厚强化,右侧大脑半球硬膜增厚强化,周缘可见片状水肿区

余年,术前皮肤科医师会诊排除银屑病、接触性皮炎等,因皮疹无不适,病人未同意行活检,故无法判断皮损是否与该病相关。本病缺乏特异性临床表现和典型的影像学表现,术前诊断较困难。目前,病理检查是诊断的金标准,对于颅内深部病变、功能区等不易手术者,可考虑立体定向脑活检术。

根据疾病发展程度,LCH 可采用不同的治疗方案。有观察随访、局部处理、手术、免疫调节、放疗、化疗、生物治疗、异基因干细胞移植等。单一病灶通常只需局部处理或手术切除,而多灶性骨骼受累、难治性皮肤病变、弥漫性或复发性疾病,通常建议行全身化疗或联合治疗,长春新碱、甲氨蝶呤、环磷酰胺等化疗药物以及激素、小剂量放疗已应用于临床并取得了一定的疗效。目前,有针对 CD1a<sup>+</sup>抗原的单克隆抗体、免疫调节剂如沙利度胺、抗 CD52 阿仑单抗及造血干细胞移植等新疗法,但疗效有待进一步研究。

LCH 预后与就诊时疾病程度、危险器官功能损伤情况以及对治疗的早期反应等有关,多系统受累比单系统发病预后差,特别是有器官功能障碍和血液系统受累者。本文病例病灶累及右侧颞枕叶交界区,皮损尚未确定是否与该病相关,术后头痛、恶心等消失,无相关并发症,随访 3 个月无复发,确切疗效仍待进一步随访。

(2019-10-18 收稿,2019-12-05 修回)

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2021.04.034

基金项目:兰州大学第二医院“萃英科技创新”临床拔尖技术研究(CY2018-BJ12)

单位地址:730030 兰州,兰州大学第二临床医学院(何文斌、沈云娟);730030 兰州,兰州大学第二医院神经外科(何文斌、沈云娟、杨文桢、韩彦明、兰正波、吴海洋、张新定)

通讯作者:张新定, E-mail: zhangxind@lzu.edu.cn