

# 原发性肺朗格汉斯细胞组织细胞增生症 21 例临床病理分析

祖菲亚·努尔买买提 哈力木拉提·艾木肉拉

新疆维吾尔自治区第六人民医院 呼吸与危重症医学科

DOI:10.12238/ffcr.v3i3.14620

**[摘要]** 目的：针对原发性肺朗格汉斯细胞组织细胞增生症患者临床病理进行分析。方法：在本院 2023 年 5 月—2024 年 5 月期间，随机挑选 21 例在本院接受原发性肺朗格汉斯细胞组织细胞增生症治疗的患者进行临床病理研究，通过常规切片，开展 HE 和免疫组化染色检验法，对患者临床病理特征进行分析。结果：21 例患有原发性肺朗格汉斯细胞组织细胞增生症患者中，有 19 例患者具有吸烟史，5 例患者合并有尿崩症，20 例患者表现出双肺多发囊状影伴小结节；21 例患者均表达出 S-100、CD1a 以及 CD68，具有核沟特征朗格汉斯细胞、少量淋巴细胞、浆细胞伴随纤维组织增生。结论：原发性肺朗格汉斯细胞组织细胞增生症是一种较为罕见的肉芽肿性疾病，预后效果较差，一般与患者抽烟史有关。

**[关键词]** 原发性肺朗格汉斯细胞组织细胞增生症；临床病理；免疫组织

中图分类号：R563.9 文献标识码：A

## Clinical and Pathological Analysis of 21 Cases of Primary Pulmonary Langerhans Cell Histiocytosis

Zufiya Nuermaiti, Halimati Aymurula

Department of Respiratory and Critical Care Medicine, Sixth People's Hospital of Xinjiang Uygur Autonomous Region

**Abstract:** Objective: To analyze the clinical pathology of patients with primary pulmonary Langerhans cell histiocytosis. Methods: From May 2023 to May 2024, 21 patients treated for primary pulmonary Langerhans cell histiocytosis at our hospital were randomly selected for clinical pathological study. Routine sections were prepared, and HE staining and immunohistochemical staining were performed to analyze the clinical pathological characteristics of the patients. Results: Among the 21 patients with primary pulmonary Langerhans cell histiocytosis, 19 had a history of smoking, 5 had diabetes insipidus, and 20 exhibited multiple cystic shadows with small nodules in both lungs. All 21 patients expressed S-100, CD1a, and CD68, showing characteristic nuclear grooves in Langerhans cells, a small number of lymphocytes, plasma cells, and fibrous tissue proliferation. Conclusion: Primary pulmonary Langerhans cell histiocytosis is a relatively rare granulomatous disease with poor prognosis, generally associated with a history of smoking.

**Keywords:** primary pulmonary Langerhans cell histiocytosis; clinical pathology; immunohistochemistry

## 引言

原发性朗格汉斯细胞组织细胞增生症(Langerhans cell histiocytosis, LCH)也称为组织细胞增生症，是一种病因不明的组织细胞增殖性疾病，该疾病主要与患者免疫调节功能紊乱、免疫组织异常等因素有关<sup>[1]</sup>。原发性肺朗格汉斯细胞组织细胞增生症是其中的一种类型，在临床治疗中，通过对原发性肺朗格汉斯细胞组织细胞增生症进行有效的病理检查和临床病理分析，能了解患者患病原因，针对患者病情特征给予针对性治疗，使患者病情得到有效控制，降低预后不良

等概率发生<sup>[2]</sup>。因此，本文主要针对原发性肺朗格汉斯细胞组织细胞增生症患者临床病理进行分析。其中，研究报告如下：

## 1 资料与方法

### 1.1 一般资料

采用回顾性对比分析的方式，随机选取在本院 2023 年 5 月~2024 年 5 月期间在本院接受原发性肺朗格汉斯细胞组织细胞增生症治疗的 21 例患者进行临床病理研究，通过常规切片，开展 HE 和免疫组化染色检验法，对患者临床病理

特征进行分析。其中，男患者共16例，女患者共5例，年龄均值为（42.12±5.56）岁。纳入标准：（1）上述所有患者及其家属知晓本次研究，签署知情同意书；（2）本研究经患者及其伦理研究委员会同意；（3）患者均确诊为原发性肺朗格汉斯细胞组织细胞增生症，符合相关疾病诊断标准。排除标准：（1）资料不全；（2）不配合者；（3）患有其他严重合并症者；（4）精神异常者。

## 1.2 方法

对所有患者进行切片制作，并制作标本。所有标本采用浓度为10%的中性福尔马林进行固定，石蜡包埋，通过常规制片的方式制作样本。分别对所有样本进行HE染色和免疫组化染色。HE染色后利用显微镜进行观察，免疫组化后采用全自动免疫组化法进行监测，采用的抗体包括CD1a、CD68、LS-100，均由上海某基因公司提供。

## 1.3 观察指标

分析21例患者临床特征和病理检查结果。（1）临床特征：具有吸烟史患者在临床上表现出咳嗽、伴咳痰、气促、胸痛、尿崩症、呼吸困难、发热等症状，统计具体例数；合并有尿崩症患者在临床上表现出垂体高度异常、垂体柄结节状增粗；双肺多发囊状影伴小结影者表现出伴气胸、仅肺脏受累、肺脏伴肋骨破坏、肺和脾脏受累以及肺和垂体受累等。

（2）病理检查：分别统计眼观、镜检、免疫表型特征。

# 2 结果

## 2.1 临床特征

在本次研究中，21例患有原发性肺朗格汉斯细胞组织细胞增生症患者中，有19例患者具有吸烟史，5例患者合并有尿崩症，20例患者表现出双肺多发囊状影伴小结影。其中，具体临床特征如表1所示：

表1 21例原发性肺朗格汉斯细胞组织细胞增生症患者临床特征

| 病例特征       | 总占比               | 临床表现   | 占比                |
|------------|-------------------|--------|-------------------|
| 具有吸烟史（19例） | 90.48%<br>(19/21) |        | 84.21%<br>(16/19) |
|            |                   | 咳嗽     | 52.63%<br>(10/19) |
|            |                   | 伴咳痰    | 26.32%<br>(5/19)  |
|            |                   | 气促     | 10.53%<br>(2/19)  |
|            |                   | 胸痛     | 26.32%<br>(5/19)  |
|            |                   | 尿崩症    | 10.53%<br>(2/19)  |
|            |                   | 呼吸困难   | 10.53%<br>(2/19)  |
|            |                   | 发热     | 10.53%<br>(2/19)  |
| 合并有尿崩症（5例） | 23.81%<br>(5/21)  | 垂体高度异常 | 40.00%<br>(2/5)   |

|                  |                   |          |                   |
|------------------|-------------------|----------|-------------------|
| 双肺多发囊状影伴小结影（20例） | 95.24%<br>(20/21) | 垂体柄结节状增粗 | 60.00%<br>(3/5)   |
|                  |                   | 伴气胸      | 35.00%<br>(7/20)  |
|                  |                   | 仅肺脏受累    | 65.00%<br>(13/20) |
|                  |                   | 肺脏伴肋骨破坏  | 15.00%<br>(3/20)  |
|                  |                   | 肺和脾脏受累   | 20.00%<br>(4/20)  |
|                  |                   | 肺和垂体受累   | 15.00%<br>(3/20)  |
|                  |                   |          |                   |
|                  |                   |          |                   |
|                  |                   |          |                   |

## 2.2 病理检查

（1）眼观：21例患者中，瘤体最大直径：0.4~1.3cm；颜色：灰黄色、灰红色；性质：实性；质地：中等偏硬，质地均匀。

（2）镜检：低倍镜检查：肿瘤均境界清晰，呈现出多灶性病变；高倍镜检查：见大量嗜酸性粒细胞、具有核沟特征朗格汉斯细胞、少量淋巴细胞、浆细胞伴随纤维组织增生。

（3）免疫表型：21例患者均表达出S-100、CD1a以及CD68。

# 3 讨论

原发性肺朗格汉斯细胞组织细胞增生症是一种病因尚不明确疾病，在临床上较为少见，主要与组织细胞异常增殖有关，患有原发性肺朗格汉斯细胞组织细胞增生症患者一般与体内免疫调节紊乱、免疫系统异常有关，其病变主要分为细胞期、增生期、愈合期或纤维化期，不同时期患者临床表现不同，在细胞期、增生期容易出现误诊等情况，需要开展针对性的临床诊断和病理分析，对患者病情进行确诊<sup>[3]</sup>。在临床治疗中，一般通过临床诊断、X线诊断以及病理检查为主，对患者进行病理检查时，当发现病灶中存在组织细胞浸润表现即确诊为原发性肺朗格汉斯细胞组织细胞增生症<sup>[4]</sup>。

朗格汉斯细胞在正常情况会参与免疫反应，当朗格汉斯细胞组织细胞出现异常增生时，细胞出现异常，在参与免疫反应过程中出现大量增殖并浸润到身体各个器官、细胞组织中，引发患者一系列病变。从临床表现上分析，患有朗格汉斯细胞组织细胞增生症患者症状具有多样性，与受累的器官组织有关<sup>[5]</sup>。当受累于骨骼时，主要表现为单骨或多骨损害、伴有或者不伴有尿崩症者，表现为无痛性骨病变，当症状较为严重时存在脏器浸润伴随有发热以及体重减轻等症状。当受累于皮肤时表现为皮肤病变，当受累于肺部、肝脾、淋巴等器官时，会造成各器官功能异常，引发尿崩症等症状，造成患者内分泌紊乱。其中，原发性肺朗格汉斯细胞组织细胞增生症就是指患有朗格汉斯细胞组织细胞增生症受累于肺部组织。原发性肺朗格汉斯细胞组织细胞增生症中，肺部病变属于全身病变的一种情况，在任何年龄段都可能出

现肺部病变，表现为呼吸困难、缺氧、气胸、皮下气肿以及呼吸衰竭等症状。患者患病后会出现淋巴结病变现象，肝、脾、肺等器官存在受损现象，造血系统异常，表现为淋巴结原发性嗜酸细胞肉芽肿、局灶性朗格汉斯细胞组织细胞增生以及全身弥漫性朗格汉斯细胞组织细胞增生<sup>[6]</sup>。在临床上患有原发性肺朗格汉斯细胞组织细胞增生症患者临床表现具有多样性。在开展病理检查时，患有原发性肺朗格汉斯细胞组织细胞增生症患者的病变样本在检查过程中能有效观察到朗格罕细胞组织浸润现象，通过细胞活检的方式检查效果更加明显。

在本次研究中，对患有原发性肺朗格汉斯细胞组织细胞增生症患者进行病理检查，分析患者临床特征时，绝大部分患者具有吸烟史，且具有吸烟史患者在临床上表现出咳嗽、伴咳痰、气促、胸痛、尿崩症、呼吸困难、发热等症状，其中咳嗽和伴咳痰症状较为明显，部分患者存在尿崩症和气促现象，病情较为严重患者还表现出呼吸困难等症状。在临床诊断中，患有原发性肺朗格汉斯细胞组织细胞增生症患者合并有尿崩症时，在临床上表现出垂体高度异常、垂体柄结节状增粗等详细，对双肺多发囊状影伴小结影者。在临床诊断中表现出伴气胸、仅肺脏受累、肺脏伴肋骨破坏、肺和脾脏受累以及肺和垂体受累等情况，其中仅肺脏受累患者较多，其次为伴气胸症患者<sup>[7]</sup>。在行病理检查时，通过眼观、镜检、免疫表型特征检查等方式，能充分了解原发性肺朗格汉斯细胞组织细胞增生症患者病理特征，通过眼观发现患者瘤体最大直径可达1.3厘米，颜色呈现出灰黄色、灰红色等，性质为实性的，中等偏硬，质地较为均匀。在对患者进行镜检时，利用低倍镜和高倍镜两种镜检方式，其检查效果有所不同，通过低倍镜检查能有效观察到患者肿瘤境界均呈现出清晰状，并表现出灶性病变更特征，通过高倍镜检查能发现原发性肺朗格汉斯细胞中呈现出大量嗜酸性粒细胞，并为具有核沟特征的朗格汉斯细胞，部分细胞中存在少量淋巴细胞、浆细胞伴随纤维组织增生。通过显微镜观察细胞切片，利用高低倍镜分别观察，能有效观察患者病变组织的特征。在分析原发性肺朗格汉斯细胞组织细胞的免疫表型时，患者均表达出S-100、CD1a以及CD68。由此可见，原发性肺朗格汉斯细胞组织细胞增生症主要与患者长期吸烟有关，与患者年龄、性别没有较大联系，早期患有原发性肺朗格汉斯细胞组织细胞增生症患者无明显症状，其症状具有非特异性，比如全身无力、发热以及呼吸系统异常等，在早期初诊中容易误诊，

导致病情延误，造成囊性变，使患者出现气胸等症状<sup>[8]</sup>。

综上所述，通过分析原发性肺朗格汉斯细胞组织细胞增生症患者临床病理特征，长期吸烟患者更容易患有该疾病，并表现出咳嗽、咳痰等非特异性症状，在临床治疗中容易出现误诊等情况。因此，针对原发性肺朗格汉斯细胞组织细胞增生症患者临床病理进行分析具有重要的临床意义，通过分析原发性肺朗格汉斯细胞组织细胞增生症病理特征，能有效观察患者。结节状边界清晰程度，为判断病变部位肺间质纤维组织增生情况提供有效参考，通过免疫组化诊断方式，能有效确诊患者S-100、CD1a以及CD68阳性特征，为临床诊断提供参考依据。

### [参考文献]

- [1] 倪广生，明润宇，欧雅煊，等. 原发性成人肋骨朗格汉斯细胞组织细胞增生症3例报道及文献复习[J]. 疑难病杂志, 2025, 24(1): 102-104.
- [2] 胡诗音，陈晓康，李雅雅. 儿童颅面部朗格汉斯细胞组织细胞增生症的多模态超声诊断与治疗评估[J]. 中国超声医学杂志, 2024, 40(10): 1168-1170.
- [3] 徐迪雅，段若男，农华斌，等. 多系统朗格汉斯细胞组织细胞增生症并发淋巴瘤1例超声表现并文献复习[J]. 中国临床医学影像杂志, 2024, 35(8): 599-600.
- [4] 杨春兰，徐守军，刘龙平，等. 小儿垂体朗格汉斯细胞组织细胞增生症临床特征和MRI表现[J]. 分子影像学杂志, 2024, 47(1): 31-35.
- [5] 金哲，仵倩，林岚，等. 累及甲状腺的朗格汉斯细胞组织细胞增生症的临床病理分析[J]. 复旦学报(医学版), 2024, 51(1): 89-95.
- [6] 李海金，段正铖，周燕，等. 儿童朗格汉斯细胞组织细胞增生症31例的临床分析[J]. 昆明医科大学学报, 2023, 44(12): 95-99.
- [7] 秦亚萍，徐新运，樊祥山，等. 基于肺活检的原发性肺朗格汉斯细胞组织细胞增生症病理分型及预后分析[J]. 现代肿瘤医学, 2022, 30(1): 61-64.
- [8] 王小燕，聂宝，梅昂，等. 原发性肺朗格汉斯细胞组织细胞增生症15例临床病理分析[J]. 临床与实验病理学杂志, 2020, 36(10): 1160-1164.

### 作者简介：

祖菲亚·努尔买买提（1980.07-），女，维吾尔族，新疆乌鲁木齐人，本科，副主任医师，研究方向为呼吸道疾病。