Modern Practical Medicine, December 2025, Vol. 37, No. 12

·病例报告·

# 宫颈单发性朗格汉斯细胞组织细胞增生症 1 例报告并文献复习

周逸云，张岚，倪杨丹，陈昂

doi:10.3969/j.issn.1671-0800.2025.12.024

【中图分类号】 R73 【文献标志码】 B 【文章编号】 1671-0800(2025)12-1302-02

朗格汉斯细胞组织细胞增生症（Langerhans cell histiocytosis，LCH）是一种罕见的组织细胞肿瘤。成人 LCH 的确切发病率尚未确定，预估发病率为（1 ～ 2）/100 万[1]。单一部位病变最常见的受累器官是骨，以颅骨、脊柱、四肢为主。累及女性生殖道的病例占比不足 1%，且以外阴为主，单纯发生在宫颈的 LCH 更少[2-3]。宫颈 LCH 由于缺乏特异性临床表现，常被误诊为慢性宫颈炎、子宫颈癌前病变，甚至其他恶性肿瘤。现将浙江萧山医院收治的 1 例单发于宫颈的 LCH 病例结合文献报道如下。

## 1 病例

患者女性，37 岁，孕 4 产 2（G4P2），因“1 个月余前性生活后阴道少量流血”于 2025 年 4 月 22 日就诊。主诉经前无点滴出血，无性生活不适，阴道排液及分泌物均无异常增加，无发热及寒冷等全身症状。既往体健，否认慢性基础病及传染病史。妇科检查：宫颈肥大，增生增厚明显，宫颈外口表面见肉芽样赘生物，覆盖整个宫颈前唇及下唇的 2/3，触之易出血，无举痛。外阴、阴道及双侧附件未见异常。临床诊断为“宫颈赘生物”。辅助检查：宫颈液基细胞学检查提示未见上皮内病变细胞或恶性细胞（NILM），人乳头瘤病毒（HPV）分型阴性（共 21 型），沙眼衣原体、淋球菌阴性，梅毒抗体及人类免疫缺陷病毒（HIV）抗体阴性，促甲状腺激素（TSH）正常。入院后行宫颈锥形切除术，术中可见病灶呈灰红色，边界尚清，以前唇较为明显，宫颈轻度糜烂。巨检：宫颈锥切标本，宫颈外口大小 4.5 cm×3.5 cm，宫颈内口大小 1.5 cm×0.8 cm，锥高 2.5 cm，外口表面见灰红不规则丘疹样隆起，呈地图样分布，最大横径 2.5 cm×2.0 cm，占据宫颈表面约 2/3，边界尚清，切面灰红、质中。经带线标记 12 点处，将标本按顺时针方向依次切成 12 块组织，并将组织按照对应的编号（1 ～ 12 点）装入包埋盒。低倍镜下见病变主要位于宫颈外口，伴有黏膜糜烂，宫颈间质内见肿瘤细胞弥漫性浸润，境界模糊不清（封三图 2）。肿瘤细胞侵犯被覆鳞状上皮、宫颈肌壁组织，浸润宫颈深度＜ 1/2 肌层。高倍镜下见肿瘤细胞为中等大小，胞质丰富，粉染嗜酸性，部分呈空泡状，细胞核呈卵圆形、肾形或咖啡豆样，核染色质较细腻，色浅，见小核仁，可见典型的纵行核沟（封三图 3、4），局部见肿瘤细胞增生活跃，核分裂像 4 ～ 6 个/10 HPF，但未见病理性核分裂像（封三图 5）。背景中可见大量嗜酸性粒细胞、淋巴细胞及少量多核巨细胞浸润，局部嗜酸性粒细胞聚集形成嗜酸性微脓肿（封三图 6 ～ 7）。间质小血管及纤维组织增生。免疫组化：肿瘤细胞表达 CD1a 弥漫强阳性（封三图 8）、S-100 弥漫阳性（封三图 9）、CD68 散在阳性及 Vimentin 阳性，不表达 CKpan、LCA、CD21、CD3、CD20、Melan-A 及 CD30，Ki-67 增殖指数约 40%（封三图 10），*P53* 抑癌基因（±，野生型）。病理诊断：（宫颈锥切标本）LCH，伴局部细胞增生活跃，核分裂像 4 ～ 6 个/10HPF，宫颈内、外口切缘阴性。

本研究获得浙江萧山医院医学伦理委员会批准，研究对象同意参加本研究并签署书面知情同意书。

## 2 讨论

LCH 是以 $CD1a^{+}$/$CD207^{+}$未成熟树突状细胞异常增生为特征的克隆性、肿瘤性疾病，导致细胞浸润组织器官而发生功能障碍。其临床表现不一，根据

作者单位： 311200 杭州，浙江萧山医院

通信作者： 周逸云，Email：329882683@qq.com

病变累及部位不同分为单系统和多系统。LCH 是一种可累及全年龄段和全身多系统的异质性疾病[4]。最常见的受累器官是骨，其次是皮肤、垂体，也可以累及肝、脾、骨髓、肺及淋巴结等。

宫颈单系统LCH属于极罕见疾病，发病年龄 23 ～ 46 岁，平均 35.2 岁[4]。常见症状表现为阴道不规则出血、阴道分泌物增多，偶有瘙痒、疼痛等，也可无任何症状。临床常见征象为外阴丘疹、息肉样病变及宫颈肥厚、糜烂、溃疡等[2-3,5-6]。其临床表现与炎症性病变、宫颈上皮内瘤变或早期癌相近，当遇到顽固性宫颈糜烂或溃疡时要考虑 LCH 的可能。

宫颈LCH 虽然发生部位罕见，但是其组织学形态与其他部位的LCH基本相同，主要依据组织学形态及免疫组化结果进行诊断。LCH 的肿瘤细胞为单克隆增殖的朗格汉斯细胞，组织形态主要表现为丰富的嗜酸性细胞浆或空泡状细胞质，伴有由核沟形成的咖啡豆样或叶状细胞核，可见小核仁、细胞膜较薄，也可见坏死和核分裂像，但无病理性或非典型核分裂像。常见大量浸润嗜酸性粒细胞，局部可形成嗜酸性脓肿，其他炎细胞（包括多核巨细胞）浸润亦可见。免疫组化多数同时表达 CD1a 和 S100，多数表达 Langerin。电镜可见细胞质中的 Birbeck 颗粒。约 50%患者存在着 BRAF V600E 突变[4]。

当病变发生于宫颈时，易误诊为宫颈炎性病变、宫颈癌、淋巴瘤及恶性黑色素瘤等。LCH 主要需与下列疾病鉴别：（1）宫颈低分化癌。细胞呈片状或巢状分布，细胞异型性明显，可见上皮内病变或累及宫颈腺体，CKpan、CK5/6、P40 或 CK7 阳性，而 CD1a 阴性。（2）慢性宫颈炎。以淋巴细胞、浆细胞浸润为主的炎症性疾病，可以引起黏膜糜烂，但是不会出现弥漫性的朗格汉斯细胞增生。（3）恶性黑色素瘤。肿瘤细胞表现为细胞上皮样、梭形或混合性的弥漫性、巢状或梁状等多种组织学形态，细胞核具有异型性，伴有显著核仁、核分裂活跃。免疫组化 S-100 阳性，常伴 Melan-A、HMB45 表达。（4）淋巴造血肿瘤。如间变性大细胞淋巴瘤、外周 T 细胞淋巴瘤、弥漫大 B 细胞淋巴瘤或霍奇金淋巴瘤等，组织学形态以淋巴样细胞弥漫性异型增生为主要病变，细胞生长活跃，可见病理性核分裂像。免疫组化表达 LCA、B/T 细胞标记（CD20/CD3）或霍奇金淋巴瘤标记（CD30/CD15）等。（5）组织细胞肉瘤。肿瘤细胞具有明显异型性，核仁明显，细胞质丰富呈泡沫样，可见瘤巨细胞，免疫标记 CD163、CD68 阳性，而 CD1a 阴性。（6）Rosai-Dorfman 病。为特发性组织细胞增生症，表现为黏膜下淋巴组织聚集伴见组织细胞及浆细胞增生，浆细胞含有特征性的浆内嗜酸性小球（Russell 小体），S-100 阳性，CD1a 阴性，浆细胞 kappa、lambda 呈多克隆性改变。

LCH 预后主要取决于其分型及受累范围。据临床表现，LCH 分为单系统单灶性 LCH、单系统多灶性 LCH 及多系统多灶性 LCH [7]。目前采用的治疗方法主要有手术切除、免疫抑制剂、糖皮质激素及化疗，外科手术适用于孤立性、单器官病变。根据目前现有病例，随访 2 ～ 54 个月均未发现死亡报道[5]。本例患者术后随访 2 个月余，手术恢复情况较好，没有出现复发情况。但目前关于宫颈 LCH 的文献报道仍较少，对于该病的认知需进一步探索，术后仍需长期随访排除多系统累及。

**利益冲突**　所有作者声明无利益冲突

## 参 考 文 献

[1] MAKRAS P, STATHI D, YAVROPOULOU M, et al. The annual incidence of Langerhans cell Histiocytosis among adults living in Greece[J]. Pediatr Blood Cancer, 2020, 67(9): e28422.

[2] 王雪萍,刘辉.女性生殖系统郎格罕氏组织细胞增生症 4 例临床分析[J].四川大学学报(医学版),2014,45(3):536-538.

[3] 张惠斌,吴荔香.宫颈朗格汉斯细胞组织细胞增生症的临床病理分析[J].实用癌症杂志,2021,36(1):93-95.

[4] 中华医学会血液学分会罕见病学组, 中国朗格汉斯细胞组织细胞增生症协作网络. 成人朗格汉斯细胞组织细胞增生症诊疗中国专家共识(2025 年版)[J].中华血液学杂志,2025,46(5):397-401.

[5] 王晟宏,吴晓辉,周文波,等.宫颈朗格汉斯细胞组织细胞增生症 1 例报道[J].诊断病理学杂志,2020,27(1):47-49.

[6] MONTERO A J, DIAZ-MONTERO C M, MALPICA A, et al. Langerhans cell Histiocytosis of the female genital tract: A literature review[J]. Int J Gynecol Cancer, 2003, 13(3): 381-388.

[7] 宋晨成,黎娃,唐国瑶.朗格汉斯细胞组织细胞增生症研究进展[J].临床口腔医学杂志,2019,35(7):441-444.

**收稿日期：2025-07-15**

**（本文编辑：孙海儿）**