

成人胃孤立性朗格汉斯细胞组织细胞增生症 1 例并文献复习

李欢¹, 阎红琳², 龙辉¹, 陈希³, 吴瑜³, 黄雪芳^{1*}

¹武汉科技大学附属天佑医院消化内科, 湖北武汉 430064; ²武汉大学人民医院病理科, 湖北武汉 430060; ³武汉科技大学附属天佑医院病理科, 湖北武汉 430064

[中图分类号] R733.1 [文献标志码] A [DOI] 10.11855/j.issn.0577-7402.2012.2026.0416

[声明] 本文所有作者声明无利益冲突

[引用本文] 李欢, 阎红琳, 龙辉等. 成人胃孤立性朗格汉斯细胞组织细胞增生症 1 例并文献复习[J]. 解放军医学杂志, DOI:10.11855/j.issn.0577-7402.2012.2026.0416.

[收稿日期] 2025-09-24

[录用日期] 2025-12-12

[上线日期] 2026-04-16

[摘要] **目的** 探讨成人胃孤立性朗格汉斯细胞组织细胞增生症(LCH)的临床特征、内镜下表现、病理特征、治疗及预后。**方法** 回顾性分析 1 例成人胃孤立性 LCH 患者的病例资料, 并通过检索 Pubmed、中国知网、万方数据库发表的相关文献, 总结 LCH 的临床特征、内镜下表现、病理特征、治疗及预后。**结果** 患者女, 61 岁, 因“间断上腹痛 1 个月, 加重 15 d”入院。胃镜提示胃窦大弯见一充血糜烂灶。病理提示胃黏膜固有层内见异常增生的朗格汉斯细胞巢片状分布。细胞中等大小, 胞质略嗜酸性, 核卵圆形, 核仁不清晰, 可见核沟; 背景中见嗜酸性粒细胞、淋巴细胞和浆细胞等炎症细胞。免疫组织化学提示白细胞分化抗原 1 α (CD1 α)、S-100、朗格汉斯细胞特异性凝集素(Langerin)、细胞周期蛋白 D1(CyclinD1)阳性, CD68 阳性, p53 个别细胞阳性, Ki-67 阳性指数 20%。2 个月后胃镜复查见原胃窦大弯侧糜烂灶基本愈合, 于窦体交界大弯侧见散在糜烂病灶。检索文献, 共报道 28 例成人胃孤立性 LCH。男性居多, 平均年龄 45 岁, 内镜下以隆起、息肉为主要表现, 病理及免疫组化是诊断金标准, CD1 α 、S-100、Langerin、CyclinD1 阳性。**结论** 胃孤立性 LCH 罕见, 常无特异性临床症状, 内镜下表现多样, 预后良好。内镜及病理医师要结合病理免疫组化表现进行诊断, 避免漏诊或误诊。

[关键词] 胃孤立性朗格汉斯细胞组织细胞增生症; 内镜表现; 病理特征**Isolated Langerhans Cell Histiocytosis of the Stomach in an Adult: A Case Report and Literature Review**Li Huan¹, Yan Hong-Lin, Long Hui¹, Chen Xi, Wu Yu, Huang Xue-Fang^{1*}

¹Department of Gastroenterology, ³Department of Pathology, Tianyou Hospital Affiliated to Wuhan University of Science and Technology, Wuhan, Hubei 430064, China

²Department of Pathology, Renmin Hospital of Wuhan University, Wuhan, Hubei 430060, China

*Corresponding author, E-mail: feng-dezhuizhu@163.com

This work was supported by the General Program of the Health Commission of Hubei Province (WJ2021M212)

[Abstract] **Objective** To investigate the clinical manifestations, endoscopic features, pathological characteristics, therapeutic strategies, and prognostic outcomes of isolated Langerhans cell histiocytosis (LCH) involving the stomach in adult patients. **Methods** The clinical data of one adult patient with isolated gastric LCH were analyzed retrospectively. Relevant literatures from PubMed, China National Knowledge Infrastructure (CNKI), and Wanfang Data were retrieved to summarize the disease's clinical features, endoscopic findings, pathological characteristics, treatment, and prognosis. **Results** A 61-year-old female was admitted with "intermittent epigastric pain for 1 month, worsening over 15 days". Gastroscopy revealed a congestive and erosive lesion on the greater curvature of the gastric antrum. Pathological examination showed abnormally proliferated Langerhans cells distributed in nests and sheets in the gastric mucosal lamina propria; these medium-sized cells had slightly eosinophilic cytoplasm,

[基金项目] 湖北省卫生健康委面上项目(WJ2021M212)**[作者简介]** 李欢, 硕士研究生, 主要从事消化道肿瘤早诊早治方面的研究**[通信作者]** 黄雪芳, E-mail: feng-dezhuizhu@163.com

oval nuclei with indistinct nucleoli and visible nuclear grooves, accompanied by background inflammatory cells (eosinophils, lymphocytes, plasma cells). Immunohistochemistry demonstrated positivity for CD1 α , S-100, Langerin, CyclinD1, and CD68; scattered cells were positive for p53; the Ki-67 proliferation index was 20%. Gastroscopy reexamination after 2 months revealed that the original erosion lesion on the greater curvature of the gastric antrum was basically healed, while scattered erosion lesions were observed on the greater curvature of the antral-body junction. A literature search identified 28 reported cases of adult isolated gastric LCH, mostly in males (mean age: 45 years). Endoscopically, elevated lesions or polyps were the main manifestations. Pathology combined with immunohistochemistry was the diagnostic gold standard, with consistent positivity for CD1 α , S-100, Langerin, and CyclinD1. **Conclusions** Isolated gastric LCH is rare, often lacks specific clinical symptoms, and presents with diverse endoscopic features, yet has a favorable prognosis. Endoscopists and pathologists should base diagnoses on pathological and immunohistochemical findings to avoid missed or misdiagnoses.

[Key words] isolated Langerhans cell histiocytosis of the stomach; endoscopic findings; pathological characteristics

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,由朗格汉斯细胞样组织细胞在全身各组织中浸润从而产生一系列脏器损害,多发生于1~4岁的儿童,可累及骨、肺、垂体、皮肤等多个系统。成人胃孤立性LCH罕见,极易误诊或漏诊。本文报道1例成人胃孤立性LCH病例,并结合文献,对该病的临床特征、内镜下表现、病理、诊治要点及预后进行总结,以提高对该病的认识。

1 病例资料

1.1 病史 患者女,61岁,因“间断上腹痛1个月,加重15 d”于2025年6月9日收入武汉科技大学附属天佑医院消化内科。患者于1个月前无明显诱因出现间断上腹痛,呈隐痛,持续3~5 min后缓解,与饮食、活动无关,无放射痛,无反酸、烧心,无胸闷、胸痛,无咳嗽、咳痰,无尿频、尿急,无畏寒、发热,未予治疗。15 d前上腹痛程度加重,予以抗感染治疗,效果不佳。既往有“高血压”病史半年,血压最高达160/100 mmHg,口服阿利沙坦酯片(240 mg/d),血压控制尚可。入院体检:体温36.4℃,脉搏80次/min,呼吸20次/min,血压160/102 mmHg。神志清楚,皮肤巩膜无黄染,浅表淋巴结无肿大,心肺听诊无异常,腹软,上腹部压痛无反跳痛,肝脾肋下未及,肠鸣音正常。双下肢无水肿。病理反射未引出。

1.2 辅助检查 实验室检查:血常规、肝功能、电解质、凝血功能、D二聚体、甲胎蛋白(alpha-fetoprotein, AFP)、癌胚抗原(carcinoembryonic antigen, CEA)、大便常规+潜血无异常。肾功能示尿酸472.8 $\mu\text{mol/L}$ 。胸部CT示双肺小结节、右肺上叶点状钙化灶、主动脉及冠状动脉粥样硬化。腹部CT示重度脂肪肝、胆囊结石、中腹部少许肠系膜脂膜炎、右肾低密度灶伴钙化、双肾小结石。¹³碳尿素呼气试验(¹³carbon urea breath test, ¹³C-UBT)阴性。胃镜示慢性非萎缩性胃炎伴糜烂(II级),胃底、胃体

多发息肉,反流性食管炎(A级)(图1)。病理检查提示于胃窦黏膜固有层内见异常增生的朗格汉斯细胞巢片状分布。细胞中等大小,胞质略嗜酸性,核卵圆形,核仁不清晰,可见核沟;背景中见嗜酸性粒细胞、淋巴细胞和浆细胞等炎症细胞。结合免疫组化结果符合LCH诊断。免疫组化示白细胞分化抗原1 α (CD1 α)(+), S-100(+), 朗格汉斯细胞特异性凝集素(Langerin)(+), 细胞周期蛋白D1(CyclinD1)(+), 肿瘤蛋白53(p53)个别阳性, Ki-67阳性指数约20%, 广谱细胞角蛋白(CKpan)、白细胞分化抗原56(CD56)、多克隆细胞角蛋白(PCK)、平滑肌肌动蛋白(SMA)、白细胞分化抗原34(CD34)、DOG1、酪氨酸蛋白激酶蛋白117(CD117)、性别决定区Y框蛋白10基因(SOX-10)、转录因子E3(TFE3)均阴性(图2)。因标本量不足,未行B型raf原癌基因(BRAF) V600E突变检测。

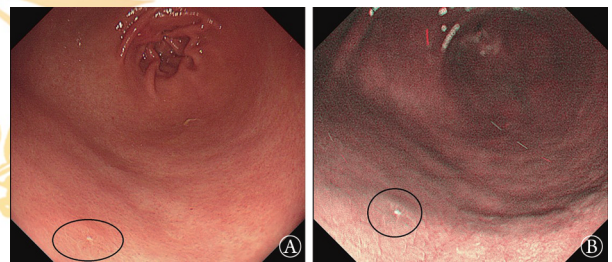


图1 1例成人胃孤立性LCH患者胃镜结果

Fig. 1 Gastroscopic findings of one adult patient with isolated gastric Langerhans cell histiocytosis (LCH)

A. 白光胃镜见胃窦黏膜光滑,大弯侧见一充血糜烂灶; B. 电子染色弱放大观察未见异常微结构及微血管。黑圈示胃窦大弯侧糜烂灶

1.3 诊断及治疗 患者明确诊断胃孤立性LCH,慢性胃炎。予以质子泵抑制剂(PPI)抑酸及护胃治疗,并动态随访。

1.4 随访 患者于2025年8月13日复查胃镜见原胃窦大弯侧糜烂灶基本愈合,于窦体交界大弯侧见散在糜烂病灶(图3),病理检查提示黏膜组织轻度慢性炎症。免疫组化提示CD1 α (局灶+), S-100(灶+),

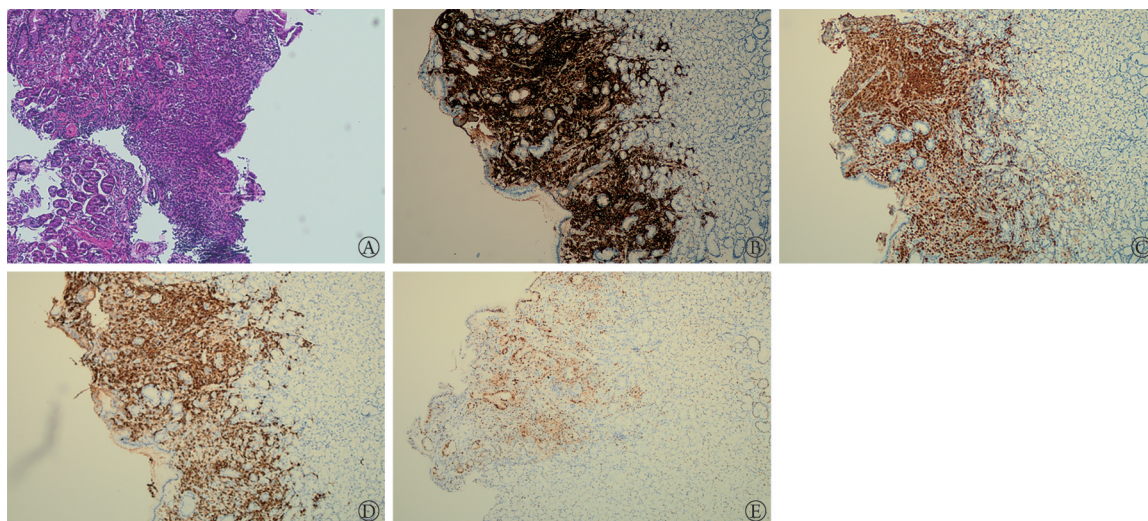


图2 1例成人胃孤立性LCH患者HE及免疫组化染色结果

Fig. 2 Hematoxylin-eosin (HE) and immunohistochemical staining results of one adult patient with isolated gastric Langerhans cell histiocytosis (LCH)

A. 病理HE染色示胃窦黏膜固有层内见异常增生的朗格汉斯细胞巢片状分布。细胞中等大小，胞质略嗜酸性，核卵圆形，核仁不清晰，可见核沟；背景中见嗜酸性粒细胞、淋巴细胞和浆细胞等炎性细胞($\times 100$)；B. 免疫组化示CD1 α (+)[EnVision法($\times 100$)]；C. 免疫组化示S-100(+)[EnVision法($\times 100$)]；D. 免疫组化示Langerin(+)[EnVision法($\times 100$)]；E. 免疫组化示CyclinD1(+)[EnVision法($\times 100$)]

CyclinD1(-), Ki-67阳性指数约20%。

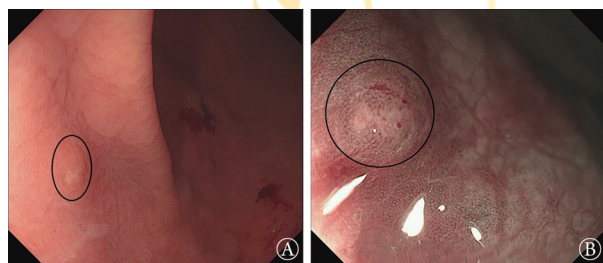


图3 1例成人胃孤立性LCH患者2个月后复查胃镜结果

Fig. 3 Gastroscopy reexamination performed 2 months later of one adult patient with isolated gastric Langerhans cell histiocytosis (LCH)

原胃窦大弯侧糜烂灶基本愈合，窦体交界大弯见散在糜烂灶；黑圈示窦体交界大弯侧见散在糜烂灶

2 文献复习

检索1983年5月至2024年12月在中国知网、万方知识服务平台及PubMed数据库中所发表的文献，中文关键词为“胃朗格汉斯细胞组织细胞增生症”，英文关键词为“Langerhans cell histiocytosis”“histiocytosis X”“eosinophilic granuloma”“LCH”“stomach”“gastric”“adult”，共检索出文献21篇，共报道28例成人胃孤立性LCH病例，结合本院1例病例，总计29例患者资料。表1^[1-21]总结了29例成人胃孤立性LCH患者的临床特征。男性为主，男19例(65.5%)，女10例(34.5%)，男女比例为1.9:1。平均年龄45岁(21~70岁)，中年群体为高发年龄段。19

例(65.5%)就诊时有消化道症状，包括腹痛9例(31.0%)、腹部不适5例(17.2%)、腹胀2例(6.9%)、吞咽困难1例(3.4%)、烧心1例(3.4%)、幽门螺杆菌相关性胃炎1例(3.4%)，10例(34.5%)无明显临床症状，于体检或者其他疾病检查时偶然发现病灶。胃镜下25例(86.2%)为单灶性，4例(13.8%)为多灶单系统。单发病灶部位主要位于胃体，共17例(58.6%)，其余分布于胃窦5例(17.2%)，胃窦体交界2例(6.9%)，胃底1例(3.4%)；多发病灶中2例全胃多发，1例位于胃体胃底，1例位于胃体胃窦。病灶表现多样，以隆起或息肉样表现最为常见，共21例(72.4%)，呈红色隆起、莓样隆起或息肉样隆起，病灶较小，直径0.2~1.0 cm，1例呈黏膜下隆起表现，大小约4.5 cm \times 2.5 cm，其他表现有糜烂3例(10.3%)，红斑1例(3.4%)，2例内镜下无明显异常病灶，仅通过病理活检确诊。大部分病例进行了病理免疫组化CD1 α 、S-100联合检测，其中CD1 α 27例(93.1%)，S-100 28例(96.6%)，均呈阳性。部分患者联合检测了Langerin和CyclinD1，其中Langerin 10例(34.5%)、CyclinD1 10例(34.5%)，均呈阳性。少数患者检测了CD68、CD45、CD207、 α -抗胰蛋白酶和 α -抗糜蛋白酶，呈阳性。本组病例进行p53检测，个别细胞呈阳性表达。增殖指数方面，Ki-67阳性指数在10%~60%之间。29例中，14例进行了BRAF V600E突变检测，其中10例(71.4%)检测结果为阳性，BRAF V600E突变在成人胃孤立性LCH中具有较高的检出率。21例(72.4%)在活检确诊后采取保守随访策略。26例接受

随访, 其中24例(92.3%)在随访期间无疾病进展, 预后良好, 1例在随访2年后出现皮肤和骨骼受累, 1例术后2个月死亡。

表1 成人胃孤立性LCH的临床特征、内镜表现、病理及免疫组化、分子检测、治疗及随访

Tab.1 Clinical Features, endoscopic manifestations, pathological and immunohistochemical findings, molecular detection, treatment and follow-up of adult gastric solitary Langerhans cell histiocytosis (LCH)

参考文献	年份	国家	性别	年龄(岁)	体征/症状	内镜表现/大小	部位/亚型	免疫组化	BRAF V600E突变	治疗方式	随访(月)	转归
Nihei等 ^[1]	1983	日本	女	47	腹痛、恶心、腹泻	散在糜烂	胃体胃底/单系统多灶性	S-100、 α -抗胰蛋白酶、 α -抗糜蛋白酶阳性	未检测	毕II式胃部分切除术	20	无疾病证据
Iwafuchi等 ^[2]	1990	日本	女	49	无症状	无蒂隆起	全胃/单系统多灶性	S-100阳性	未检测	活检	66	自发缓解 2年时出现皮肤和骨骼受累
Wada等 ^[3]	1992	日本	女	53	腹部不适	多发性息肉(0.5~0.7 cm)	全胃/单系统多灶性	CD1 α 、S-100阳性	未检测	活检	30	2年时出现皮肤和骨骼受累
Terracciano等 ^[4]	1999	瑞士	男	52	上腹痛、消瘦	黏膜下隆(4.5 cm×2.5 cm)	胃体小弯/单灶性	CD1 α 、S-100阳性	未检测	手术切除	2	死亡
Nozaki等 ^[5]	2010	日本	男	48	无症状	红色隆起性病变(<1.0 cm)	胃体/单灶性	CD1 α 、S-100阳性	未检测	活检	12	无进展
Lee等 ^[6]	2011	韩国	男	51	无症状	隆起(0.5 cm)	胃窦/单灶性	CD1 α 、S-100阳性	未检测	活检、内镜黏膜下剥离术	12	无疾病证据
Singhi等 ^[7]	2011	美国	男	68	吞咽困难	息肉	胃窦/单灶性	CD1 α 、S-100阳性	未检测	活检	22	无疾病证据
Sarbia等 ^[8]	2015	德国	女	29	烧心	正常	胃体/单灶性	CD1 α 、S-100、CD68、CD45阳性	阳性	活检	不适用	不适用
Lee等 ^[9]	2015	韩国	男	64	无症状	隆起(1.0 cm)	胃底/单灶性	CD1 α 、S-100阳性	未检测	活检、内镜黏膜下剥离术	6	无疾病证据
Yan等 ^[10]	2018	中国	男	37	胃部不适	糜烂	胃体/单灶性	CD1 α 、S-100、CD207阳性	阴性	活检	14	无疾病证据
陈红梅等 ^[11]	2018	中国	男	55	胃部不适	黏膜隆起	胃体大弯/单灶性	CD1 α 、S-100阳性、Ki-67 15%	阳性	活检	不适用	不适用
李亚男等 ^[12]	2020	中国	男	59	腹痛	隆起(1.0 cm)	胃窦/单灶性	CD1 α 、S-100、Langerin、CyclinD1阳性	阳性	内镜黏膜下剥离术	4	无疾病证据
Matsuoka等 ^[13]	2021	日本	女	56	无症状	隆起(0.5 cm)	胃体/单灶性	CD1 α 阳性	阳性	活检	3	无疾病证据
Wang等 ^[14]	2022	中国	女	45	无症状	息肉(0.6 cm)	胃体/单灶性	CD1 α 、S-100阳性	阳性	活检、内镜黏膜下剥离术	3	无疾病证据
周晓丽等 ^[15]	2022	中国	男	49	腹胀和不适	息肉(0.2 cm)	胃体/单灶性	CD1 α 、S-100、Langerin、CyclinD1阳性、Ki-67 60%	未检测	活检、内镜黏膜下剥离术	6	无疾病证据
吴立桦等 ^[16]	2022	中国	女	28	无不适	息肉样隆起	胃窦大弯/单灶性	CD1 α 、S-100阳性、CD68(部分+) Ki-67高表达	未检测	活检 内镜下息肉切除	3	无疾病症状
Mora等 ^[17]	2023	美国	女	50	幽门螺杆菌相关性胃炎	红斑	胃体胃窦/单系统多灶性	CD1 α 、S-100阳性	阳性	活检	不适用	不适用
陈希等 ^[18]	2023	中国	男	23	无症状	息肉(0.3 cm)	胃窦体交界/单灶性	CD1 α 、S-100、Langerin阳性、Ki-67 20%	未检测	活检	6~60*	无疾病证据

(续表)

参考文献	年份	国家	性别	年龄(岁)	体征/症状	内镜表现/大小	部位/亚型	免疫组化	BRAF V600E 突变	治疗方式	随访(月)	转归
陈希等 ^[18]	2023	中国	男	22	饥饿痛	隆起性糜烂病变	胃体/单灶性	CD1α、S-100、Langerin、CyclinD1 阳性、Ki-67 20%	阳性	活检、内镜黏膜下剥离术		无疾病证据
陈希等 ^[18]	2023	中国	男	46	上腹胀	息肉(0.3 cm)	胃体/单灶性	CD1α、S-100、Langerin、CyclinD1 阳性、Ki-67 20%	阳性	活检		无疾病证据
Zhao等 ^[19]	2024	中国	男	33	腹痛	息肉(0.2 cm)	胃窦体交界/单灶性	CD1α、S-100、CD68、CyclinD1 阳性	阳性	活检	4	无疾病证据
Zhao等 ^[19]	2024	中国	男	43	无症状	正常	胃体/单灶性	CD1α、S-100、CD68、CyclinD1 阳性	阴性	活检	36	无疾病证据
Zhao等 ^[19]	2024	中国	男	52	腹痛	隆起(0.3 cm)	胃体/单灶性	CD1α、S-100、CD68、CyclinD1 阳性	阴性	活检	34	无疾病证据
Zhao等 ^[19]	2024	中国	女	70	腹痛	息肉(0.3 cm)	胃体/单灶性	CD1α、S-100、CD68、CyclinD1 阳性	阴性	活检	32	无疾病证据
Wu等 ^[20]	2024	中国	男	21	腹痛4月	片状发红, 微隆起	胃体/单灶性	CD1α、S-100、Langerin 阳性	未检测	活检	4	无疾病证据
Wu等 ^[20]	2024	中国	男	32	胃部不适	片状发红, 微隆起	胃体/单灶性	CD1α、S-100、Langerin 阳性	未检测	活检	5	无疾病证据
Wu等 ^[20]	2024	中国	男	40	无症状	红色息肉(4 mm)	胃体/单灶性	CD1α、S-100、Langerin 阳性	未检测	活检	25	无疾病证据
王文松等 ^[21]	2024	中国	男	39	上腹部不适	莓样隆起(0.3 cm)	胃体下部大弯偏后壁/单灶性	CD1α、S-100、Langerin、CD45、CyclinD1 阳性、Ki-67 10%	阳性	活检	2.5	无疾病证据
本例	2025	中国	女	61	上腹痛	充血糜烂	胃窦大弯/单灶性	CD1α、S-100、Langerin、CyclinD1 阳性、p53 个别阳性、Ki-67 20%	未检测	活检	2	无疾病证据

*该文献未列出各病例的随访时长。CD1α, 白细胞分化抗原1α; Langerin, 朗格汉斯细胞特异性凝集素; CyclinD1, 细胞周期蛋白D1

3 讨 论

LCH, 既往称为组织细胞增生症 X, 是一种罕见的血液系统疾病。成人 LCH 的确切发病率尚未确定, 预估为每年(1~2)/100 万^[22], 而成人胃孤立性 LCH 极为罕见^[23], 胃肠道受累仅占成人 LCH 的 2%^[10,24], Nihei 等^[1]于 1983 年首次报道该病。成人 LCH 可分为 4 种亚型: 单灶性(单个器官受累的孤立性病变)、单系统肺型(孤立性肺部受累, 主要与吸烟相关)、单系统多灶性(多个病变累及任一器官)和多系统性疾病(累及≥2 个器官/系统)^[25]。本例患者为胃孤立性病灶, 既往报道的 28 例患者中大部分呈单灶性。

成人胃孤立性 LCH 的临床表现无特异性, 表现为腹痛、腹部不适等非特异性症状, 与慢性胃炎等疾病的临床表现相似。在胃镜下多表现为孤立性病灶, 好发于胃体, 呈隆起、息肉、糜烂、红斑等表现, 直径<1 cm, 易误诊为息肉或炎症性病变。因此, 通过临床表现及胃镜检查难以诊断该疾病。明确诊断需特异性的病理表现及免疫组化染色检查。组织学上, LCH 的特征是异常增生的朗格汉斯细胞巢片状分布, 细胞中等大小, 核圆形或卵圆形, 核仁不明显, 核膜褶皱, 有咖啡豆样核沟, 胞质略嗜酸性。背景里常有嗜酸性粒细胞、淋巴细胞和浆细胞等反应性炎性细胞浸润。在免疫组织化学中, 肿瘤细胞特异性表达 CD1α、Langerin 和 S-100 蛋白^[18]。

有研究提出, 诊断成人胃孤立性LCH的最小抗体组合应包括抗Langerin和CD1a的抗体^[25]。CyclinD1作为丝裂原活化蛋白激酶(MAPK)通路的下游标志物, 在LCH中常被激活。多项研究证实, CyclinD1核染色是排除骨骼、淋巴结和皮肤病变中反应性朗格汉斯细胞聚集的有效标志物, 也是LCH的特异性指标^[26-28], 另外p53在LCH中也可呈阳性表达。CyclinD1和p53可用于鉴别LCH和反应性病变, 本病例中CyclinD1呈弥漫阳性表达, p53个别细胞阳性。2个月后复查胃窦糜烂病灶, 免疫组化提示CD1a(局灶+), S-100(灶+), CyclinD1(-), 因此考虑胃窦黏膜组织慢性炎症。

目前LCH的发病机制仍不明确, 研究发现, LCH可存在BRAF V600E突变、MAPK-细胞外信号调节激酶(ERK)通路的其他激活突变, 如ARAF突变、ERBB3突变、NRAS/KRAS突变及激酶融合突变^[29-31]。29例中14例进行了BRAF V600E基因突变检测, 其中10例发现有该突变。因此, BRAF V600E有助于诊断肿瘤性朗格汉斯细胞增生性病变, 并可能成为伴有器官功能障碍LCH患者的治疗靶点。

LCH的预后与病灶大小、器官受累及对治疗反应有关, 总体预后较好。单系统单病灶优于多病灶或多系统LCH。成人胃孤立性LCH的治疗方法包括外科手术、内镜黏膜下剥离术及保守随访治疗, 以保守治疗随访为主。本研究共纳入29例成人胃孤立性LCH患者(本院1例+文献报道28例), 其中21例采取保守治疗(活检后随访+药物治疗), 6例行内镜黏膜下剥离术治疗, 2例行外科手术治疗。3例失访, 其余26例在随访的2~66个月中, 24例无疾病进展; 1例在2年后出现皮肤和骨骼受累, 表现为全胃多发病灶, 呈息肉表现; 另外1例手术后2个月出现死亡, 该例患者有上腹痛、消瘦症状, 病灶大(4.5 cm×2.5 cm), 手术时已发现病灶浸润至胃周网膜、淋巴结、胰腺远端及肝Glisson包膜, 提示胃内多发病灶, 或病灶大, 出现转移时预后较差。因此, 诊断成人胃孤立性LCH, 建议全面系统评估。

综上所述, 本研究通过分析29例成人胃孤立性LCH的临床资料, 发现患者在发病年龄和临床症状方面无特异性。但是, 对男性患者而言, 如存在胃体单发病灶, 以隆起、息肉或糜烂为主要表现, 应警惕孤立性LCH的可能, 需进一步行病理、免疫组化、分子检测明确诊断; 如胃内病灶大, 出现单系统多发病灶时, 有转移风险, 需密切随访。

【参考文献】

[1] Nihei K, Terashima K, Aoyama K, *et al.* Benign histiocytosis X of stomach. Previously undescribed lesion[J]. *Acta Pathol Japonica*,

1983, 33(3): 577-588.

- [2] Iwafuchi M, Watanabe H, Shiratsuka M. Primary benign histiocytosis X of the stomach. A report of a case showing spontaneous remission after 5 1/2 years[J]. *Am J Surg Pathol*, 1990, 14(5): 489-496.
- [3] Wada R, Yagihashi S, Konta R, *et al.* Gastric polyposis caused by multifocal histiocytosis X[J]. *Gut*, 1992, 33(7): 994-996.
- [4] Terracciano L, Kocher T, Cathomas G, *et al.* Langerhans cell histiocytosis of the stomach with atypical morphological features[J]. *Pathol Int*, 1999, 49(6): 553-556.
- [5] Nozaki Y, Oshiro H, Nakajima A. Image of the month. Langerhans cell histiocytosis of the stomach mimicking early gastric cancer[J]. *Clin Gastroenterol Hepatology*, 2010, 8(9): A18.
- [6] Lee CK, Lee SH, Cho HD. Localized Langerhans cell histiocytosis of the stomach treated by endoscopic submucosal dissection[J]. *Endoscopy*, 2011, 43: E268-E269.
- [7] Singhi AD, Montgomery EA. Gastrointestinal tract Langerhans cell histiocytosis: a clinicopathologic study of 12 patients[J]. *Am J Surg Pathol*, 2011, 35(2): 305-310.
- [8] Sarbia M, Mauere R, Bettstetter M, *et al.* Langerhans cell histiocytosis of the stomach with BRAF-V600E-mutation: case report and review of the literature[J]. *Z Gastroenterol*, 2015, 53(4): 302-305.
- [9] Lee SJ, Hwang CS, Huh GY, *et al.* Gastric Langerhans cell histiocytosis: case report and review of the literature[J]. *J Pathol Translational Med*, 2015, 49(5): 421-423.
- [10] Yan F, Zhou Q, Gao Y, *et al.* Isolated Langerhans cell histiocytosis of the stomach: a case report and literature review[J]. *Int J Clin Exp Pathol*, 2018, 11(12): 5962-5968.
- [11] 陈红梅, 叶林, 朱良俊, 等. 胃孤立性朗格汉斯细胞组织细胞增生症1例[J]. *临床与实验病理学杂志*, 2018, 34(9): 1028-1029.
- [12] 李亚男, 邵世宏, 赵涵, 等. 胃孤立性朗格汉斯细胞组织增生症一例[J]. *中华病理学杂志*, 2020, 49(6): 631-633.
- [13] Matsuoka Y, Iemura Y, Fujimoto M, *et al.* Upper Gastrointestinal Langerhans cell histiocytosis: a report of 2 adult cases and a literature review[J]. *Int J Surg Pathol*, 2021, 29(5): 550-556.
- [14] Wang L, Yang F, Ding Y, *et al.* Gastrointestinal Langerhans cell histiocytosis with unifocal, single-system involvement in adults: cases report and literature review[J]. *J Clin Lab Anal*, 2022, 36(12): e24765.
- [15] 周晓丽, 范丽, 顾文贤, 等. 胃朗格汉斯细胞组织细胞增生症1例[J]. *中华病理学杂志*, 2022, 51(10): 1062-1064.
- [16] 吴立桦, 李晨帆, 郑月萍, 等. 胃孤立性朗格汉斯细胞组织细胞增生症1例[J]. *中国临床案例成果数据库*, 2022, 4(1): E03222.
- [17] Mora LB, Hough M, Moscinski L, *et al.* Incidental gastric Langerhans cell histiocytosis and synchronous adenocarcinoma of the colon: an interesting case report and literature review[J]. *Cancer Diagn Progn*, 2023, 3(1): 102-106.
- [18] 陈希, 袁静萍, 赵丽娜, 等. 成人胃孤立性朗格汉斯细胞组织细胞增生症3例临床病理学分析[J]. *中华病理学杂志*, 2023, 52(9): 934-936.
- [19] Zhao J, Li Y, Zhang Y, *et al.* Isolated Langerhans cell histiocytosis in the stomach of adults: four-case series and literature review[J]. *J Hematop*, 2024, 17(2): 63-69.
- [20] Wu R, Zhao Y, Wu X, *et al.* Isolated Langerhans cell histiocytosis of the stomach in adults: an analysis of clinicopathologic

- characteristics and molecular genetics[J]. *Medicine (Baltimore)*, 2024, 103(51): e40950.
- [21] 王文松, 赵雅姿, 侯雁云, 等. 成人胃孤立性朗格汉斯细胞组织细胞增生症 1 例并文献复习[J]. *诊断病理学杂志*, 2024, 31(10): 1002-1004.
- [22] 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写作网络. 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.
- [23] Yadav SP, Kharya G, Mohan N, *et al.* Langerhans cell histiocytosis with digestive tract involvement[J]. *Pediatr Blood Cancer*, 2010, 55(4): 748-753.
- [24] Donadieu J, Chalard F, Jeziorski E. Medical management of Langerhans cell histiocytosis from diagnosis to treatment[J]. *Expert Opin Pharmacother*, 2012, 13: 1309-1322.
- [25] Goyal G, Tazi A, Go RS, *et al.* International expert consensus recommendations for the diagnosis and treatment of Langerhans cell histiocytosis in adults[J]. *Blood*, 2022, 139(17): 2601-2621.
- [26] Ben Rejeb S, Charfi L, Sahraoui G, *et al.* Cyclin D1: potential utility as marker for Langerhans cell histiocytosis[J]. *J Immunoassay Immunochem*, 2021, 42(4): 370-379.
- [27] Chatterjee D, Vishwajeet V, Saikia UN, *et al.* CyclinD1 is useful to Differentiate Langerhans cell histiocytosis from reactive Langerhans cells[J]. *Am J Dermatopathol*, 2019, 41(3): 188-192.
- [28] Shanmugam V, Craig JW, Hornick JL, *et al.* Cyclin D1 is expressed in neoplastic cells of Langerhans cell histiocytosis but not reactive Langerhans cell proliferations[J]. *Am J Surg Pathol*, 2017, 41(10): 1390-1396.
- [29] Badalian-Very G, Vergilio JA, Degar BA, *et al.* Recurrent BRAF mutations in Langerhans cell histiocytosis[J]. *Blood*, 2010, 116(11): 1919-1923.
- [30] Chakraborty R, Hampton OA, Shen X, *et al.* Mutually exclusive recurrent somatic mutations in *MAP2K1* and *BRAF* support a central role for ERK activation in LCH pathogenesis[J]. *Blood*, 2014, 124(19): 3007-3015.
- [31] Durham BH, Lopez Rodrigo E, Picarsic J, *et al.* Activating mutations in *CSF1R* and additional receptor tyrosine kinases in histiocytic neoplasms[J]. *Nat Med*, 2019, 25(12): 1839-1842.

(责任编辑: 纪方方)



解放军医学杂志®