

郎格罕细胞组织细胞增生 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/309/2021_2022__E9_83_8E_E6_A0_BC_E7_BD_95_E7_c22_309041.htm

名称郎格罕细胞组织细胞增生所属科室儿科临床表现临床表现 本症起病情况不一，症状表现多样，轻者为孤立的无痛性骨病变，重者为广泛的脏器浸润伴发热和体重减轻。（1）皮疹 皮肤病变常为变疹的首要症状，皮疹呈各种开头婴儿急性患者，皮疹主要分布于躯干和头皮发际、耳后，开始为斑丘疹，很快发生渗出（类似于湿疹可脂溢性皮炎），可伴有出血，而后结痂、脱屑，最后留有色素白斑，白斑长时不易消散。各期皮疹可同时存在或一批消退一批又起，在出疹时常有发热。慢性者皮疹可散见于身体各处，初为淡红色斑丘疹或疣状结节，消退时中心下陷变平，有的呈暗棕色，极似结痂水痘，最后局部皮肤变薄稍凹下，略具光泽或少许脱屑。皮疹既可与其他器官损害同时出现，也可作为唯一的受累表现存在，常见于1岁以内的男婴。（2）骨病变 骨病变几乎见于所有的LCH患者，单个的骨病变较多发性骨病变为多，主要表现为溶骨性损害。以头颅骨病变最多见，下肢骨、肋骨、骨盆和脊柱次之，颌骨病变亦相当多见。在X线平片上多表现为边缘不规则的骨溶解，颅骨破坏从虫蚀样改变直至巨大缺损或呈穿凿样改变，外形不规则、呈圆形或椭圆形缺损，边缘锯齿状。初发或进展病灶边界模糊，且常见颅压增高，骨缝裂开或交通性脑积水，可伴有头痛。但于恢复期，骨质在于边缘逐渐清楚，出现硬化带，骨质密度不均，骨缺损逐渐变小，最后完全修复不留痕迹。其他扁骨的X线改变：可见肋骨肿胀、变

粗、骨质稀疏或囊状改变，而后骨质吸收、萎缩、变细。椎体破坏可变成扁平椎，但椎间隙不变窄，很少发生角度畸形。椎弓破坏者易发生脊神经压迫，少数有椎旁软组织肿胀。颌骨病变可表现为牙槽突型和颌骨体形两种。（3）淋巴结 LCH的淋巴结病变可表现为三种形式。单纯的淋巴结病变，即称为淋巴结原发性嗜酸细胞肉芽肿；为局限性或局灶性LCH的伴随病变，常牵涉到溶骨性损害或皮肤病变；作为全身弥散性LCH的一部分。常累及颈部或腹股沟部位的孤立淋巴结，多数患者无发热，少数仅有肿大淋巴结部位疼痛。单纯淋巴结受累，预后多良好。（4）耳和乳突LCH的外耳炎症常为耳道软组织或骨组织郎格罕细胞增殖和浸润的结果。有时很难与弥漫性细菌性耳部感染相区别。主要症状有外耳道溢脓，耳后肿胀和传导性耳聋，CT检查可显示骨与软组织二者病变。乳突病变可包扩乳突炎，慢性耳炎，胆脂瘤形成和听力丧失。（5）骨髓 正常情况下骨髓内一般没有LC，甚至侵犯多部位的LCH也难看到骨髓内有LC，而LC一旦侵犯骨髓，病人可出现贫血、白细胞减低和血小板减低，但骨髓功能异常的程度与骨髓内LC浸润的数量不成正比。仅凭骨髓内出现LC，不足以做为LCH的诊断依据。（6）胸腺 胸腺是LCH经常累及的器官之一。（7）肺 LCH的肺部病变可做为全身病变的一部分，也可能单独存在，即所谓原发性肺LCH。任何年龄都可出现肺部病变，但儿童期多见于婴儿，表现为轻重不等的呼吸困难，缺氧和肺的顺应性变化。重者可出现气胸、皮下气肿，极易发生呼吸衰竭而死亡。肺功能检查常表现限制性损害。（8）肝脏 全身弥散性LCH经常侵犯肝脏，肝脏受累部位多在肝脏三角区，受累的程度可从

轻度的胆淤积到肝门严重的组织浸润，出现肝细胞损伤和胆管受累，表现肝功能异常、黄疸、低蛋白血症、腹水和凝血酶原时间延长等，进而可发展为硬化性胆管炎、肝纤维化和肝功能衰竭。（9）脾脏 弥散性LCH常有脾脏肿大，伴有外周血一系或多系血细胞减少，其原因可能为脾脏的容积扩大，造成血小板和粒细胞的阻滞而并非破坏增多，受阻滞的血细胞与外周血细胞仍可达到动态平衡，故出血症状并不常见。（10）胃肠道病变常见于全身弥散性LCH，症状多与受侵的部位有关，以小肠和回肠最常受累，表现呕吐、腹泻和吸收不良，长时间可造成小儿生长停滞。（11）中枢神经系统 LCH有中枢神经系统受累并非少见，最常见的受累部位是丘脑-垂体后叶区。弥散性LCH可有脑实质性病变。大多数患者的神经症状出现在其他部位LCH的若干年后，常见有共济失调，构音障碍，眼球震颤，反射亢进，轮替运动障碍，吞咽困难，视物模糊等。由丘脑和/或垂体肉芽肿引起的尿崩症可先于脑症状或与脑症状同时或其后发生，也可为CNS唯一的表现。辅助检查（1）血象 全身弥散型LCH常有中度到重度以上的贫血、网织红细胞和白细胞可轻度升高，血小板减低，少数病例可有白细胞减低。（2）骨髓检查 LCH患者大多数骨髓增生正常，少数可呈增生活跃或减低。少数LCH有骨髓的侵犯，表现贫血和血小板减低，故此项检查仅在发现有外周血象异常时再做。（3）血沉 部分病例可见血沉增快。（4）肝肾功能 部分病例有肝功能异常并提示预后不良。内容包括SGOT、SGPT、碱性磷酸酶和胆红素增高、血浆蛋白减低、凝血酶原时间延长、纤维蛋白原含量和部分凝血活酶生成试验减低等。肾功能包括尿渗透压，有尿崩症者应

测尿比重和做限水试验。(5) X线检查 肺部X线检查多为肺纹理呈网状或网点状阴影，颗粒边缘模糊，不按气管分支排列。有的肺野呈毛玻璃状，但多数病例肺透光度增加，常见小囊状气肿，重者呈蜂窝肺样。可伴间质气肿、纵隔气肿、皮下气肿或气胸，不少患者可合并肺炎，此时更易发生肺囊性改变，肺炎消退后，囊性变可消失，但网粒状改变更为明显，久病者可出现肺纤维化。骨骼X线改变见前述。(6) 血气分析 如出现明显的低氧血症提示有肺功能受损。(7) 肺功能检查 肺部病变严重者可出现不同程度的肺功能不全，多提示预后不良。(8) 免疫学检查 鉴于此症常牵涉到免疫调节功能紊乱，如表现T淋巴细胞亚群数量异常和T辅助与T抑制细胞的比率失常，故有条件单位应进行T亚群的表型分析，淋巴母细胞转换试验和血清免疫球蛋白定量等。(9) 有新出现的皮疹者应做皮疹压片，如能做皮疹部位的皮肤活检则更为可靠；有淋巴结肿大者，可做淋巴结活检，有骨质破坏者，可做肿物刮除，同时将刮除物送病理，或在骨质破坏处用粗针作穿刺抽液，涂片送检。(10) 免疫组织化学染色 如前所述，近年发现郎格罕细胞具有CD1a的免疫表型，以抗CD1a单抗作免疫组化染色呈特异性阳性反应。此外对以下四种酶也可呈阳性反应，即S-100神经蛋白、 $\cdot W$)，VBL5 ~ 6.5mg/(m² \cdot d)，有效率分别为50%、55%、65%。如用VCR 强的松 (Pred) 40 ~ 60mg/(m² \cdot d) 和6巯基嘌呤 (6MP) Pred或用瘤可宁加Pred，则缓解率为45% ~ 65%。

100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 www.100test.com