

组织细胞增殖症 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__E7_BB_84_E7_BB_87_E7_BB_86_E8_c22_309060.htm 名称组织细胞增殖症
所属科室儿科病理脊椎骨嗜酸性肉芽肿主要病变为广泛性的网状组织细胞的增生，伴多少不等的嗜酸性粒细胞，还可能有各种炎性细胞。及多核巨细胞。有些组织细胞可转变为泡沫细胞及含铁血黄素或细胞残余的吞噬细胞。小血管可有纤维素样坏死，晚期可纤维化。组织细胞核大，呈卵圆形、齿轮形或肾形，常聚集成堆或呈条状。黄色瘤病的主要病变为组织细胞增生，可见网织细胞，泡沫细胞及Touton型巨细胞。泡沫细胞也称黄色细胞，有针状胆固醇结晶。嗜酸性粒细胞不明显。有的部位有肉芽组织，分化差，可有少数核分裂。组织细胞以后被成纤维细胞代替，形成结缔组织，有的介于泡沫细胞之间，代替肉芽组织。在同一患者，同一处病变在不同时期，病理可以不同，如开始时为以嗜酸性粒细胞为主的组织细胞肉芽肿。但几年后可转变为以泡沫细胞为主的含脂质肉芽肿，因此不能单纯根据泡沫细胞之有无来确诊黄色瘤病。即使在婴儿网织细胞增殖症，偶而也能见到泡沫细胞，只是因为病变发展较快来不及形成，所以显得稀少。组织细胞增殖症可合并肺内病变，后者也可单独发生。肺内开始为间质性肉芽肿，随后组织细胞侵入小动脉和细支气管远端，发生阻塞性肺气肿，形成囊肿和大泡以致破裂。肺间质性肉芽肿内有许多嗜酸性粒细胞、中性粒细胞及淋巴细胞浸润。临床表现单发性或多发性嗜酸性肉芽肿全身症状少。开始症状为疼痛，伴随有颅骨、肋骨病变者，局部有肿块、压痛

，也可有病理骨折及畸形；伴有股骨病变者，多有跛行。多发性病变一般相继发现。患者可有发热、食欲不振、体重减轻等全身症状，亦可伴有肺门病变。脊椎骨原发性嗜酸性肉芽肿偶而可压迫脊髓引起瘫痪。黄色瘤病一般具有三大典型体征，即颅骨缺损、眼球突出及尿崩症，主要为多发性颅骨病变，其中额、顶骨最常见，颞、枕骨次之，一般只具其一，很少同时具备三个典型体征者。除上述临床改变外，还可有发育障碍，肝、脾肿大，皮疹、色斑和牙龈溃疡，齿龈逐步被肉芽组织包绕，齿槽四周呈单囊状或多囊状破坏，最后牙齿松动脱落。临床上经久不愈的慢性齿龈溃疡可能是炎症早期征象之一。婴儿恶性网织细胞增殖症发病年龄在3岁以下，临床表现有发热、中耳炎、复发性细菌感染、贫血和出血。此外，还有肝脾肿大、广泛性无痛性四周淋巴结肿大、溶骨改变及脂溢性湿疹等。辅助检查嗜酸性肉芽肿位于颅骨者一般表现为内外板溶骨性破坏，骨质似被挖除，四周无硬化或骨膜反应。其状如地图故称“地图状”。脊椎骨因发生病理性骨折，椎体部分压缩呈楔形椎，以后完全压缩，只剩上下缘皮质，椎体高度减少，但在水平方向并不扩散。上下椎间隙保持不变，椎体间不发生自发融合，偶而在椎旁可出现软组织梭形肿块，患椎密度加大，呈圆盘状，故一般将脊椎骨嗜酸性肉芽肿典型X线表现描写为扁平椎，颇似椎体软骨病。对于X线片显示扁平椎，在诊断为骨嗜酸性肉芽肿时应慎重。适合下述标准才能诊断，即：（1）只有一个椎体累及；（2）患椎上下椎间隙正常；（3）压缩椎体密度一致。肺部X线表现似支气管炎或支气管扩张，肺内有弥散网状结节浸润，自肺门向四面呈密集细条状放射，且有弥散性爪状物，严

重者呈蜂窝状，肺门增大而纹密。治疗单发病变者搔刮即可达到治愈目的。如病变较大，可在彻底搔刮后植骨，也可给予小剂量放射治疗（3~6Gy）。儿童的脊椎骨病变，经放射治疗后，扁平椎高度可有不同程度恢复。放射治疗可能损伤骨髓，采用时应慎重考虑。黄色瘤病，婴儿恶性网织细胞增生症采用放射治疗，使颅骨破坏区修复并硬化，照射眼眶部，使突出眼球退缩；照射碟鞍区，使破坏修复，症状均有改善。有尿崩症者，给予垂体激素后，尿量减少，尿比重有所改进。对弥漫性嗜酸性肉芽肿，应用长春新碱，每3周静脉给予10mg，共8.5个月。有的作者建议，如用皮质类固醇对黄色瘤病及婴儿恶性网织细胞增殖症无效，可给予氮芥或氨甲喋呤，能暂时改善症状。少量多次输新鲜全血可纠正贫血。预防及预后5岁以下儿童单发病变，如在头6~12个月内，病变不继续扩展，其他部位未再发现新的病灶，一般预后较好。如在病程中出现贫血或肝脾肿大，多表示病变趋于恶化。婴儿恶性网织细胞增殖症预后不佳；很少有长期存活者，如同时有肺内病变，死亡率高。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