

小儿郎格罕斯细胞组织细胞增生症_儿科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/609/2021_2022__E5_B0_8F_E5_84_BF_E9_83_8E_E6_c22_609173.htm

郎格罕斯细胞组织细胞增生症（简称Lch）曾称为组织细胞增生症x，是一组由郎格罕斯细胞为主的组织细胞在单核巨噬细胞系统广泛增殖、浸润为基本病理特征的疾病，好发于骨、肺、肝脾、骨髓、淋巴结和皮肤等。传统上本病分为三个临床综合征：勒雪氏病、韩薛柯综合征、骨嗜酸肉芽肿。近代根据病变受累范围分为局限性疾病和广泛性疾病组。前者病变较局限，仅累及一个器官系统，例如骨骼、皮肤、肺，多见于年长儿童，病变进展缓慢，预后较好；后者病变广泛累及多个系统，多见于婴幼儿，病程常进展较快，病死率较高。本病发病机理尚未完全阐明，目前多认为是由细胞因子介导的反应性克隆性增殖所致。病毒感染与发病可能有关。

【诊断】（一）临床表现

1. 一般表现常见发热、苍白、衰竭等，多见于多系统病变者。
2. 骨骼损害常侵犯颅骨，包括颅盖骨、颌骨及眶骨，于颅盖骨病变处可触及地图样缺损区。其次见于肋骨、四肢管状骨。可为单个骨也可为多处骨质受累。受侵骨邻近软组织受累可出现包块等改变。骨病灶局部可有痛疼、肿胀、行走困难或骨折，椎骨受累压迫神经可出现相应部位神经系统体征。
3. 肝、脾、淋巴结肿大，少部分病例可见黄疸。
4. 皮疹躯干、四肢及头颈部皮肤均可因浸润出现特异性皮疹，多为暗红色2~3mm大小的斑丘疹，顶端有尖或呈出血性、湿疹样皮疹，亦可为黄色瘤样斑丘疹。
5. 肺部浸润表现常有反复咳嗽，重症可见喘憋和青紫，肺部可出现音，亦可发生肺气

肿、气胸。6.病变骨邻近组织受累表现，例如乳突及中耳受侵出现耳流脓，眶骨受累出现突眼，蝶鞍骨受侵引起尿崩症，颌骨病灶引起牙松动及脱落等。7.反复腹泻。（二）实验室及辅助检查1.血象血象可大致正常。也可有贫血。白细胞计数正常或增加或减少，少数病例白细胞分类有少量幼稚细胞。血小板正常或减少。2.骨髓象可大致正常。骨髓受累者，骨髓细胞涂片光镜观察只可见较多分化较好的组织细胞，而电镜观察可见典型的郎格罕斯细胞，其胞浆内有birbeck颗粒。3.活体组织检查病灶组织切片、淋巴结切片、皮疹印片及骨质缺损局部受累软组织穿刺液涂片光镜及电镜所见与骨髓改变大致相似。4.免疫学检查可有血清免疫球蛋白及T细胞亚群改变。对病变组织细胞做免疫组化检查见郎格罕斯细胞呈t-6(cd1a)和s-100 α 标记阳性细胞。5.x线检查可见骨质有单发或多发的地图样缺损，长骨可呈梭形肿大或病变部位骨皮质变薄，可见病理性骨折。肺野可见网点状阴影或见蜂窝状的小囊区及大疱样改变，可见气胸。（三）诊断可信度分级标准1.拟似诊断具有典型的临床表现，常规病理检查发现组织细胞增殖浸润。2.提高诊断在拟诊基础上，加下述两项病变细胞检测阳性结果：atp酶染色阳性；s-100 α 蛋白阳性；-甘露糖酶染色阳性；花生凝集素结合阳性。3.确定诊断电镜观察组织细胞有birbeck颗粒或病变细胞表面有t-6(cd1a)阳性标志。（四）临床分级诊断根据发病年龄、病变受累范围及程度分为以下4级，借以评估预后及指导治疗。【预后】发病年龄 \leq 2岁、受累器官多、伴器官功能障碍者预后不好。经合理治疗者预后可显著改善。部分病例治疗后仍可有尿崩症、体格矮小、智力低下及其他神经系症状等

后遗症。【治疗】(一)局部治疗适用于Ⅰ、Ⅱ级病变，包括手术刮除病灶和放疗。对初治的单一局部骨病变可单用病灶刮除术，对局部病变严重或持重负荷大的骨病变、复发病灶或多部位骨病变伴软组织受累者、肺嗜酸肉芽肿等，可联合放疗。病程在半年内的尿崩症亦可局部放疗，总剂量600cgy，分次照射，每200cgy。(二)全身化疗化疗的目的是使器官功能损害减少至最低程度，尽可能用类固醇、抗代谢药物，不用或用低剂量细胞毒性药物控制疾病，但化疗的强度要与疾病分级程度一致。对于Ⅰ、Ⅱ级病变者用两药(例如vp方案)或单药(例如泼尼松)化疗6~8周，然后选用另两药(例如6-mp和mtx)或单药与之交替应用，疗程1~2年。对于Ⅲ、Ⅳ级病变者先用三种药物(例如vcp方案)联合治疗8~12周，待好转后改用另两药联合((6-mp和mtx)与之交替应用2~3年。对于难治性病例用vp-16或vm-26组成联合化疗方案可获良好疗效。常用化疗药物剂量方法如下。1.vp方案vcr(长春新碱)1.5~2mg/m²，每周1次，iv，或可用长春花碱5~10mg/m²，每周1次，iv.pred(泼尼松)40mg/(m²?d)，分次口服。两药联用4~6周为一疗程。2.vcp方案vcr及pred同上.ctx(环磷酰胺)75mg/(m²?d)，口服第1~7,15~21，或每次200mg/m²，iv，每周1次。三药联合4周为一疗程。3.6-mp(6-巯基嘌呤)75mg/(m²?d)，分次口服，连用3~4周为一疗程。4.mtx(甲氨蝶呤)20mg/m²，每周1次，口服或iv。常与6mp联用3~4周为一疗程。5.vp-16(伊托泊甙)50~150mg/m²，每2周用3天，iv.6.vm-26(替尼泊甙)100~60mg/m²1每2周用2次，iv.也可应用包括苯丁酸氮芥、甲基苄胍、阿糖胞苷、柔红霉素等药物的方案。(三)免疫治疗对于Ⅰ、Ⅱ级病变者可于化疗同

时用胸腺肽1 ~ 5mg/d，皮试阴性后，肌注，症状消失后改为每周3次，可连用3 ~ 6个月。近年来有报告应用环孢菌素a、干扰素等药物调节免疫反应、阻断细胞因子释放及其介导的细胞活化，治疗常规疗法无效的、Ⅲ级ICh（四）支持治疗及对症治疗加强营养及护理。合理应用抗生素治疗感染性疾病。积极抢救呼吸衰竭及治疗气胸。给予必要的牙科处理或适当应用1 - 去氨 - 8 - d-精氨酸加压素治疗尿崩症等。

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