

朗格汉斯细胞组织增生症_皮肤性病科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/610/2021_2022__E6_9C_97_E6_A0_BC_E6_B1_89_E6_c22_610484.htm 本病为一组以朗格汉斯细胞组织增生为其病理特征的疾病。临床上常表现为皮肤及多脏器的浸润、损伤，主要表现为急性播散性、慢性进行性和良性局限性过程。本组疾病的病名还没有完全统一。1953年lichtenstein将以往由作者的姓来命名的勒-雪病(letterer - swie disease),韩-薛-柯病(hand - schuller christian disease)和嗜酸性肉芽肿(eosinophilic granuloma)三个病归为组织细胞增生症x，以后又相继出现同义名为网状肉芽肿(reticulogranuloma).组织细胞肉芽肿(histiocytic granuloma)、组织网状细胞增生病(histiocytic reticulosis)、系统性网状内皮细胞肉芽肿(systemic reticuloendothelial granuloma)、特发性组织细胞病(idiopathic histiocytosis). 1961年birbeck等在对表皮电镜观察中发现郎格罕细胞浆中有一种特征性网球拍样小体，后人称之为birbeck颗粒或叫棒状郎格罕氏颗粒，这种颗粒在正常组织细胞和其他噬脂细胞中是没有的。其后逐渐有较多的文献报导在组织细胞增生症x的细胞中发现有birbeck颗粒。因为组织细胞增生症x的组织细胞是由郎格罕细胞来源几乎得到了公认，故到了1987年文献中提出用郎格罕细胞组织细胞增生症来取代组织细胞增生症x，并从中文翻译精炼文字的角度，被简称为郎格罕细胞增生症。按病情进展的快慢、受累的广度、性质的善恶分成急性播散型、慢性进行型、良性局限型与勒-雪氏病、韩-薛-柯氏病及嗜酸性肉芽肿相应，除这些典型表现外，有时可见移行其间的中间型、混合型，

但无论哪种类型，均是以郎格罕组织细胞增生、浸润为其特征。【发病机理】病因尚不明确，虽然其遗传特征尚不清楚，但有一定的家族性，在同胞兄弟姐妹中的发病率比普通儿童高得多。也有认为本病具有肿瘤的性质。【病理改变】本病在病理改变上均有四个不同时期，即增生期、肉芽肿期、黄色瘤期和纤维化期。它们与疾病的活动性、非特异炎性细胞的多少和慢性病程有关。另外，组织中嗜酸性细胞和脂质蓄积的数量，对上述的分型也有一定的帮助。在急性播散型以郎格罕组织细胞的增生为主，细胞较淋巴细胞大4~5倍，胞浆丰富、清晰，细胞境界清楚，核大多呈肾形、杆状，核分裂象少见，核仁不明显，胞浆深染。此型皮损明显，病变主要在真皮内乳头层，郎格罕细胞如同扁平苔藓样呈带状浸润，或呈不规则的增生区，有时波及毛囊，表皮常被侵蚀形成表皮内细胞巢，似pautrier小脓疡，但细胞染色较蕈样肉芽肿淡。增生区的外围常有非特异性炎性细胞浸润，主要为淋巴细胞和嗜酸性粒细胞。在慢性进行型和良性局限型则有较多非特异炎性细胞，其中以嗜酸性粒细胞较突出，有时甚至可掩盖郎格罕组织细胞增生的表现，这些非特异炎性细胞的出现或增多对诊断并无重要意义，但可提示本型预后比较良性。如果在病变区的郎格罕组织细胞的胞浆中有较多的脂质出现使细胞呈泡沫状，像黄色瘤所见，则提示为病变处于静止或为慢性损害，消退或愈合的皮损则多呈纤维化改变。以上各期变化，在各型中均可见，只是程度上有所区别。同样的浸润可见于全身各器官，但以肝、脾、肺、淋巴结、骨髓、皮肤等组织为主，有些病人的胸腺可完全被郎格罕组织细胞侵占。【临床表现】1. 急性播散型：几乎均于1年内发病

，典型的皮损具诊断价值，主要分布于头皮、面、颈、躯干和臀部。在头皮部表现早期似脂溢性皮炎，呈基底炎症、湿润、上覆棕黄色痂屑。面、颈、躯干皮疹呈暗红色斑丘疹，覆有棕黄色痂屑，有时可见到水疱，躯干部常可出现淤点、淤斑，褶皱处如腹股沟、腋、耳后常显糜烂、潮湿，有时发生溃疡。口腔黏膜可有坏死或肥厚性斑片。此外，皮肤尚可出现结节、溃疡、肉芽肿性增生等。整个病程皮损呈进行性发展。全身症状可出现持续发热、体重减轻、虚弱、肝脾肿大、广泛淋巴结肿大、贫血等。皮疹起伏与全身症状相呼应。呼吸道症状早期不明显，或有轻度咳嗽，与肺片表现常不平行。x线胸部检查可发现多发性肺囊肿，呈现为粟粒状斑点。偶尔有骨质缺损。此型病程较短，常于1年内因内脏损害或因抵抗力差并发细菌或病毒感染而死亡。

2. 慢性进行型：常于2~6岁内发病，也可见于婴儿和成人，典型的三联征为颅骨缺损、突眼和尿崩症。但临床表现差异很大，往往于晚期才能表现完全。皮疹也具有一定的特征性，最常见的为浸润性斑块，可形成溃疡，好发于腋、会阴及口腔，在面、躯干和臀部常表现为斑疹、丘疹、淤斑，上覆鳞屑或结痂。在头皮处常表现为脂溢性皮炎，部分患者有播散性黄色瘤表现，且损害可出现于口腔黏膜和结合膜。皮肤尚可有古铜色素沉着。此型全身症状较轻，也可伴有发热和肝、脾、淋巴结肿大，但一般较急性进行型缓和。多系统体征中，最常见者为骨受侵，特别是颅骨，在颅骨缺损处常可扪到结节。下颌出牙处的骨质侵蚀，常见牙龈溃疡。1/3患者可有肺部受累，呈肺门及其周围的弥漫性浸润，但不累及周边部位。有些病例因乳突和颞骨岩部的病变而出现慢性中耳炎、乳突炎。10

病例有突眼，5%有尿崩症，贫血少见。约50%的病例多年后死于继发感染或衰竭，但可自发缓解。

3. 良性局限型：

为三型中最轻型，多于2~5岁间发病，也可发生于较大儿童及青年人。主要为人体中线部位的骨骼和颅骨、脊柱、骨盆等受累，有时也可见于肢体近端的骨骼如股骨、肱骨，罕见于手足等小骨。x线检查呈特征性的穿凿性破坏区，有时面积可以很大，易发生自发性骨折。本型皮疹少见，可有如前所见的丘疹、斑丘疹、脂溢性皮炎样损害、肉芽肿性增生、溃疡等。也可波及口腔黏膜和外生殖器部位。全身症状轻微或无。

【检查】实验室检查结果常与内脏受累程度和多少相对应。肺和骨骼x线摄片有助诊断，肺片常有斑点状阴影，肺野透光度减低，骨片常有颅骨、扁骨和长骨显示溶骨性缺损，形成虫蚀状或巨大不规则形破坏。早期血尿常规、肝、肾功能一般无明显异常。

【诊断】主要根据临床表现，其中皮疹有重要诊断价值：x线骨骼、肺部摄片和组织病理检查有助确诊。急性播散型以婴儿发病、皮疹呈渗出、出血倾向及致死性内脏损害为其特征；慢性进行型以儿童期发病、尿崩症、眼球凸出、多发性骨缺损及类似脂溢性皮炎的皮损为其特征。良性局限型以发病较晚、单个或多个骨损害、皮疹少见为其特征。

【鉴别诊断】

- 1.脂溢性皮炎：郎格罕细胞增生症的皮损有时表现似脂溢性皮炎，但婴儿期脂溢性皮炎不会有全身症状和肝脾肿大。
- 2.黄色瘤：郎格罕细胞增生症有黄色瘤表现时应与其他可能发生黄色瘤损害的疾病鉴别，后者可能有高脂蛋白血症及其他基础疾病表现，一般无明显全身症状及骨损，必要时应做骨髓、组织病理等检查。

【治疗】本病尚无满意疗效。皮质激素治疗有效，可以缓解和延长病期。长

春新碱、氨甲喋呤、环磷酰胺、争光霉素也有一定疗效，宜与皮质激素联合和轮替应用。也有报告用金霉素、青霉素、磺胺类药物能缓解病情。对局限性的损害，可考虑外科手术刮除或放射治疗。应积极做好对症治疗，如防止和控制感染、支持疗法等。如果伴有脏器功能衰竭时，可进行骨髓或器官移植。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