

肺朗格罕细胞组织细胞增多症 1 例

黄蓉¹, 管梅², 肖毅¹, 刘鸿瑞³

中国医学科学院 北京协和医学院 北京协和医院 ¹呼吸内科 ²肿瘤化疗科 ³病理科, 北京 100730

通信作者: 肖毅 电话: 010-65295037, E-mail: xiaoyipumch@yahoo.com.cn

【关键词】肺朗格罕细胞组织细胞增多症

【中图分类号】R563

【文献标志码】B

【文章编号】1674-9081(2010)02-0209-03

肺朗格罕细胞组织细胞增多症 (pulmonary Langerhans cell histiocytosis, PLCH) 是一种原因未明的少见病, 属于朗格罕细胞组织细胞增多症 (Langerhans cell histiocytosis, LCH) 的一个分型。为单器官肺受累, 目前无确切发病率的流行病学统计资料, 主要发生于中年人, 占肺间质性疾病肺活检的 5% 左右, 并与吸烟密切相关。PLCH 早期常被误诊误治, 最终确诊需要肺活检病理。本文报道 1 例发病初表现为双肺散在囊腔样改变并最终发展至全肺弥漫性肺气肿、肺大疱的 PLCH, 以提高临床医生对本病的早期认识。

右侧肺大疱并气胸 (图 1B, 2B)。有吸烟史 20 余年, 平均 2 包/d。入院后行胸腔镜下右肺中叶肺组织活检并上叶大疱修补。病理回报: 肺组织内有多个由组织细胞、嗜酸性粒细胞及淋巴细胞构成的肉芽肿及凝固性坏死; 可见典型朗格罕细胞, 细胞核染色质细腻、均匀, 核有明显核沟, 另可见散在嗜酸性粒细胞 (图 3)。免疫组化: CD68 (+); Langerhans 细胞 S-100 阳性 (++) (图 4); Langerhans 细胞 CD1a 阳性 (+) (图 5); 特染: 粘卡 (-); 六胺银 (-)。肺朗格罕细胞组织细胞增多症诊断明确。

临床资料

患者男性, 38 岁, 因“干咳 6 年, 反复气胸 1 年余”入院。病程中无发热、皮疹、关节痛。6 年前胸部 X 线片、CT 显示双肺多发散在小囊腔, 壁厚约 1~2 mm, 双上肺为著, 肺门及纵隔淋巴结不大 (图 1A, 2A)。外院诊断为先天性肺囊肿, 未予特殊诊治。近 1 年来反复发作气胸 3 次, 对症治疗后好转。3 月前胸部 X 线片、CT 示全肺弥漫性肺气肿,

讨论

肺朗格罕细胞组织细胞增多症 (PLCH) 病变主要在肺部, 较少伴随其他脏器受累的表现。根据目前文献资料, 单肺受累的 PLCH 与多系统受累的 LCH, 无论从病因、发病机制还是治疗方案、预后, 均截然不同。PLCH 发病以成年男性为主, 与吸烟关系极为密切, 90% 为吸烟者, 可能与吸烟者肺部免疫过激, 并有慢性炎症有关^[1]。

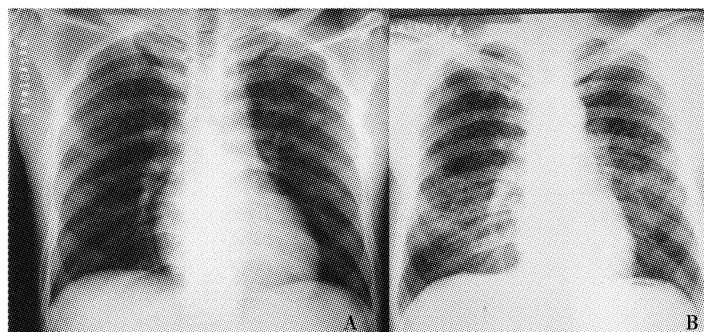


图 1 胸部 X 线片

A. 双肺散在网格影; B. 6 年后双肺弥漫网状结节影, 双上肺肺气肿

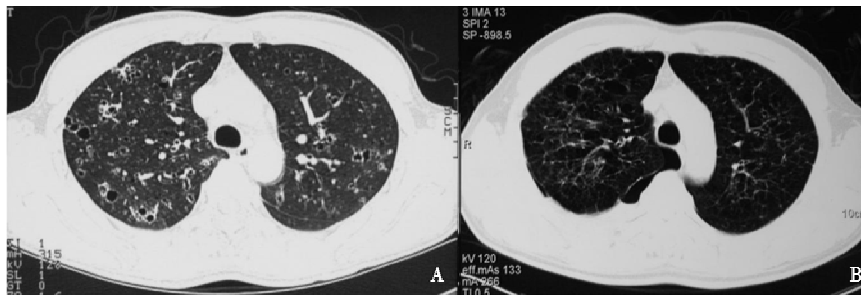


图2 胸部CT

A. 双肺弥漫磨玻璃影，网织状间质纹理增厚，并弥漫分布多个结节及大小不一、壁厚薄不均含气囊腔，囊腔有融合趋势；B. 6年后双肺弥漫性肺气肿，右上肺肺大疱

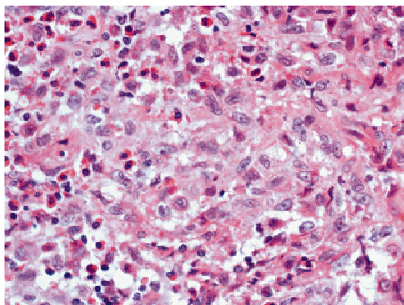


图3 右肺中叶肺组织活检示典型朗格罕细胞，细胞核染色质细腻、均匀，核有明显核沟，可见散在嗜酸性粒细胞 HE ×600

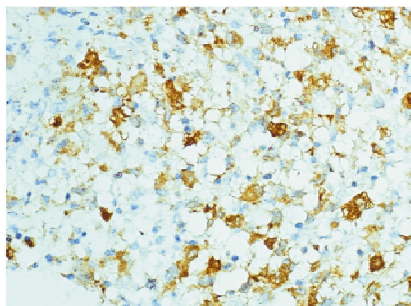


图4 朗格罕细胞 S-100 染色呈阳性反应 SP 法 ×100

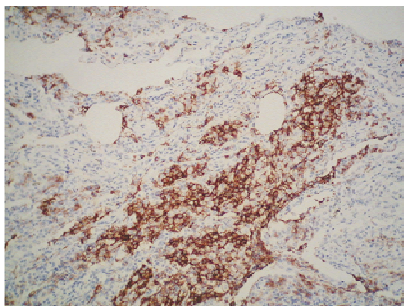


图5 朗格罕细胞 CD1a 染色呈阳性反应 SP 法 ×100

PLCH 一般起病隐匿，最常见的症状为干咳，晚期可以出现胸痛、咯血及呼吸困难。反复发生的气胸是其重要的临床特征。胸部影像学早期可见弥漫

分布于两肺中、上肺野的囊腔，囊壁厚薄不均，常伴有多发小结节影，肋膈角区相对较轻，为 PLCH 典型改变，但仍需与先天性肺囊肿、支气管扩张、肺转移瘤及淋巴管平滑肌瘤进行鉴别^[2-3]；晚期可发展为肺气肿、肺大疱、纤维化乃至蜂窝肺，此时仅凭影像与其他原因引起的肺气肿和肺纤维化区分则非常困难。其早中期影像学非常有特征性，但由于病例罕见，如对其认识不够，极易误诊或漏诊。本例就被误诊为先天性肺囊肿长达6年，耽误了最佳治疗时机。

PLCH 最终诊断靠病理，可以通过支气管镜肺活检及肺泡灌洗，但阳性率低。开胸或胸腔镜肺活检取材比较大，可以选择相应病变部位，诊断率高，还可以指导治疗和判断预后^[4]。朗格罕细胞在光镜下细胞核染色质细腻、均匀，核有明显核沟，胞质中度嗜酸。电镜下胞质内有特殊的 Birbeck 颗粒，呈网球拍状或棒状。免疫组化：CD1a（特异性最高），S-100、CD68 均为阳性^[5]。

PLCH 的朗格罕细胞表面标记与其他 LCH 有所不同，其预后较好。治疗上首先主张戒烟。可采用糖皮质激素治疗（初始每天 0.5 ~ 1 mg/kg，逐渐减量），具体疗程根据病情决定。激素治疗无效，可考虑免疫抑制剂，长春新碱、甲氨蝶呤、环磷酰胺等往往用于疾病进展患者。但如果没有及时诊断治疗而发展到晚期肺纤维化、蜂窝肺、肺大疱及肺气肿，则预后很差^[6]。

参考文献

- [1] Vassallo R, Ryu JH. Pulmonary Langerhans' cell histiocytosis [J]. Clin Chest Med, 2004, 25:561-571.
- [2] Abbott GF, Rosado-de-Christenson ML, Franks TJ, et al. From the archives of the AFIP: pulmonary Langerhans cell

- histiocytosis [J]. Radiographics, 2004, 24:821-841.
- [3] Chon S, Kyung SY, Lee SP, et al. A case of pulmonary Langerhans' cell histiocytosis mimicking hematogenous pulmonary metastases [J]. Korean J Intern Med, 2009, 24: 393-396.
- [4] Harari S, Paciocco G. An integrated clinical approach to diffuse cystic lung diseases [J]. Sarcoidosis Vase Diffuse Lung Dis, 2005, 22(Suppl1):S31-S39.
- [5] Papla B, Malinowski E, Nizankowska-Mogilnicka E, et al. Pulmonary langerhans cell granulomatosis. A study of 11 cases [J]. Pol J Pathol, 2003, 54:65-73.
- [6] Sundar KM, Gosselin MV, Chung HL, et al. Pulmonary Langerhans cell histiocytosis: emerging concepts in pathobiology, radiology, and clinical evolution of disease [J]. Chest, 2003, 123:1673-1683.

(收稿日期: 2010-08-02)

· 医学新闻 ·

7 年前出生的 800 克袖珍女孩光荣加入少先队 北京协和医院超低出生体重早产儿救治成功率达国际水平

2010 年 7 月 21 日北京协和医院 7 年前成功救治的超低出生体重早产儿蔡佳耘随父母来京看望曾经帮助自己度过生命难关的医护人员, 协和医院当日为她举办了“祝贺佳耘加入少先队”的庆祝会。

2003 年 4 月 18 日, 胎龄 27 周的蔡佳耘在北京协和医院出生时体重只有 800 g, 身长 33 cm, 头围 23.5 cm, 心血管、胃肠等系统发育不成熟, 有严重黄疸, 代谢不稳定, 免疫力低下。协和儿科将其转入新生儿重症监护病房 (NICU), 组织了包括教授、主治医师、病房主管医师及护士在内的治疗团队, 为蔡佳耘制定了严密的诊疗计划。经过 80 余天的积极救治, 小佳耘体重增至 2040 g, 能够自主呼吸、吃奶、排便。出院后, 小佳耘在协和儿科早产儿门诊定期随诊, 在医生的正确指导及家长的精心照顾下, 健康快乐地成长。

协和儿科近 10 余年来已成功救治了 200 余例出生体重小于 1500 g 的极低出生体重早产儿, 其中包括 30 余例体重小于 1000 g 的超低出生体重早产儿; 救治成功的早产儿中胎龄最小的仅为 25 周, 出生体重最轻的仅为 520 g。协和极低出生体重早产儿抢救成功率为 98%, 超低出生体重早产儿的抢救成功率为 79%, 而在国外发达国家为 80%。北京协和医院超低出生体重早产儿救治成功率已达国际先进水平。

协和儿科 NICU 组建于 1983 年, 是国内最早建立的 NICU 之一。10 年前在卫生部临床科室重点项目“防治低出生体重儿呼吸衰竭, 提高其生

存质量”的支持下, 通过加强产科儿科协作进一步降低了新生儿窒息、早产儿肺透明膜病的发生率和病死率。协和儿科以早产儿系统管理为重点, 首先做好现场复苏, 把好出生第一关; 通过呼吸系统疾病的防治结合、注重肠内肠外营养支持策略、控制院内感染、提高护理质量等, 大大提高了极低出生体重儿的抢救成功率; 并在国内较早运用肺表面活性物质替代疗法、高频振荡通气、中心静脉置管、促红细胞生成素预防早产儿贫血、极/超低出生体重早产儿动脉导管结扎术等先进治疗技术, 这些技术先后获得北京协和医院医疗成果一等奖一项、二等奖两项、三等奖三项。协和儿科还在国内较早开展高危儿的系统管理, 进行早期干预和训练, 并发挥多科协作优势, 对早产儿进行眼底和听力筛查与随访, 连续多年举办早产儿联谊会, 为早产儿及其父母提供相互交流的平台, 极大地提高了早产儿的生活质量。

协和儿科 NICU 在北方地区率先建立区域性新生儿转运网, 接收来自北京市区、各远郊县及外省市的危重新生儿, 目前已转运危重儿近千例。近年来该科还申请成功首都医学发展基金联合攻关项目“北京地区危重孕产妇及新生儿急救与转运模式的研究”, 探索北京地区最优化和最有效的转运模式、建立高危新生儿急救培训体系, 全面提高各级医院的应急能力、复苏技能和救治水平, 得到各医院的信任和广泛好评。

(北京协和医院宣传处 何帆 段文利)