

- 4 Sharma T, Gopal L, Badrinath SS. Primary vitrectomy for rhegmatogenous retinal detachment associated with choroidal detachment. *Ophthalmology*, 1998, 105: 2282-2285
- 5 Yang CM. Pars plana vitrectomy in the treatment of combined rhegmatogenous and choroidal detachment in aphakic or pseudophakic patients. *Ophthalmic Surg Lasers*, 1997, 28:288-293
- 6 Loo A, Fitt AWD, Ramchandani M, et al. Pars plana vitrectomy with silicone oil in the management of combined rhegmatogenous retinal and choroidal detachment. *Eye*, 2001, 15:612-615

(收稿时间: 2006-08)

## · 病例报告 ·

## Langerhans 组织细胞增生症眼眶受侵一例

张萌 赵萍 袁乃芬

【关键词】 Langerhans 组织细胞; 增生; 眼眶

郎格罕斯组织细胞增生症(Langerhans cell histiocytosis, LCH) 是由 Langerhans 细胞的异常增生所致的一组病变, 是一种非典型的细胞增殖性疾病<sup>[1]</sup>, 介于良恶性之间。以病灶内浸润的组织细胞中含有病理性郎格罕斯细胞(LC)为诊断依据。其发病可呈单灶或多灶性, 好发于扁平骨, 如颅骨、肋骨等, 也可累及全身脏器, 眼眶受侵较少见, 本院曾遇 1 例, 现报告如下。

患者 女 7 岁 主因左眼眉外上部肿物 1 个月, 进行性增大 2 周入院。患儿既往体健。入院查体: 体温 36.8℃, 呼吸 20 次/分, 脉搏 88 次/分, 浅表淋巴结无肿大。心界不大, 听诊无异常。双肺呼吸音清。肝、脾无增大。视力: 右眼 0.8, 左眼 0.5。左侧眉梢上方可触及一软组织肿块, 约为 3.0cm × 2.5cm × 0.5cm, 表面光滑, 边界清, 不活动, 无压痛; 无上睑下垂, 无结膜充血, 双眼屈光间质清。眼位正位, 眼球运动不受限, 双眼眼底未见异常。眼眶 CT 示: 左侧眉弓软组织占位, 左侧额骨骨质破坏。初步诊断: 左眉弓肿物(眼眶受侵)。于 2006-8-23 全麻下行左眉弓肿物切除术。术中见肿物与周围组织粘连紧密, 无包膜, 质软, 呈胶冻状, 眶上壁受侵, 部分颅骨破坏, 肿物未侵及颅内。术后病理回报: 组织细胞增生活跃, 不排除组织细胞源性肿瘤。免疫组织化学检查, 肿瘤组织呈 Vimentin(+), CD68(+), LCA(-), CD21(-), S-100 蛋白(+++), Ki-67-LI 约为 8%。诊断为: 郎格罕斯组织细胞增生症。术后 6 天拆线, 伤口愈合良好。术后 3 周, 行原左眉弓部位及破坏骨质三维立体适形放疗, DT5000 cGy (6Mv X 线), 三野照射, 1/日, 共 25 次。现随访 3 个月, 患儿一般情况好, 肿物无复发。

**讨论** 组织细胞增生症病因不明确, 多数学者认为可能由免疫缺陷引起。随着现代分子生物学、免疫组化及遗传基因学的发展和临床研究的深入, 认为本病是一种反应性增殖性疾病。病毒(如人类疱疹病毒-6)与疾病病因可能存在一定关系<sup>[2]</sup>。此外, 在 LCH 患者中, 染色体的不稳定性、基因变异情况与疾病的发生、发展、预后情况密切相关; 遗传基因受环境作用的改变可能对病变的分化程度起作用<sup>[3]</sup>。

该病可侵犯全身多个系统及器官, 临床表现多样化, 轻重悬殊极易误诊<sup>[4]</sup>。骨质受侵是本病的一大特点, 颅骨破坏是最常见的, 眼眶受累可引起眼部病变, 出现眼球突出, 眼睑肿胀、疼痛, 眼睑下垂, 球结膜充血, 视神经萎缩, 视乳头水肿以及眼球运动障碍。本例外眼及眼底未见异常, 以眉部肿块为首发症状, 眼眶骨质破坏为其特点。诊断需依据临床表现、X 线改变和病理形态学等进行综合分析。

国际组织(1987)细胞学协会将 LCH 诊断确信度分为 3 级: ①最终诊断 光镜下 LC 细胞形态学特点加电子显微镜病变细胞中有 Birbeck 颗粒或 CD1a 染色阳性。②明确诊断 光镜下 LC 细胞形态学特点, 三磷酸腺苷酶、S-100 蛋白、a-D 甘露糖苷酶、花生植物血凝素 4 项染色中阳性 > 2 项者; ③初步诊断 根据临床、实验室检查、影像学及光镜下细胞病理形态学特点。

LCH 的治疗方法包括手术切除、放疗、化疗、免疫治疗等。LCH 的预后与年龄、脏器受累多少、脏器的功能受损程度密切相关<sup>[5]</sup>。发病年龄越小、病变范围越大及累及器官越多, 预后越差。发生在眶骨的 LCH 易发生扩散并累及中枢神经系统<sup>[6]</sup>。

## 参 考 文 献

- 1 Issmann F, Lepelletier Y, Fraitaq S, et al. Differentiation of Langerhans cells in Langerhans cell histiocytosis *Blood*, 2001, 97: 1241-1248
- 2 Jayaram N, Ramprasad AV, Sujay RP. Langerhans' cell histiocytosis a clinicopathological spectrum. *Indian J Pathol Microbiol*, 1998, 41(3):331-335
- 3 Scappaticci S, Danesino C, Rossi E, et al. Cytogenetic abnormalities in PHA-stimulated lymphocytes from patients with Langerhans' cell histiocytosis. *Br J Haematol*, 2002, 111(1):258-262
- 4 麦水强. 郎格罕细胞组织细胞增生症误诊 9 例分析. *中国误诊学杂志*, 2005, 5(2) 331-332
- 5 芮耀耀. 郎格罕细胞组织细胞增生症 42 例临床分析. *中国当代儿科杂志*, 2000, 2(2):99-100
- 6 Valladeau J, Ravel O, Dezutter Dambuyant C, et al. Langerin a novel C-type lectin specific to Langerhans cells, is an endocytic receptor that induces the formation of Birbeck granules. *Immunity*, 2000, 12:71-81

(收稿时间: 2006-12)

作者单位: 050011 石家庄, 河北医科大学第四医院眼科

通讯作者: 张萌, E-mail: zhangmeng035@126.com