维普资讯 http://www.cqvip.com

第24卷 第3期 重庆医科大学学报 Vol.24 No.3
1999 ACTA UNIVERSITATIS SCIENTIAE MEDICINAE CHONGQING 1999

β－地中海贫血合并郎格罕组织细胞增生症1例报告

儿童医院血液科 苏庸春* 徐百华

中图分类号 R556.9

1 资料

患儿,女,1$\frac{4}{12}$岁,因右下肢行走困难、发现右头顶部包块半月入院。病程中其右下肢行走困难无进行性加重,右头顶部包块约3.0cm×3.0cm大小。不红、不痛,初期质硬,后变软,近半月内无进行性增大。不伴发热、咳嗽、皮疹及中耳炎。平时面色较苍白。个人史、过去史及家族史无特殊。体检:发育正常、营养欠佳,中度贫血貌,呼吸平稳;右头顶部包块3.0cm×3.0cm,表面不红、中央质软,有波动感,周围质硬,其余部位未触及颅骨缺损;心肺无异常,肝肋下2.5cm,剑下4.0cm,质软,脾肋下未扪及。辅助检查:X－线示右股骨颈呈囊状骨质破坏,第8胸椎为扁平椎,右顶骨显示4.0cm×1.0cm大小如地图样骨质破坏区。右头顶包块穿刺液涂片找到大量分化良好的组织细胞。血象:WBC8.4×10^9/L,N0.55、L0.35,RBC5.11×10^{12}/L,Hb 87g/L,MCV58.7fl,MCH 17.0pg。Hb电泳:HbF 11.2%,HbA2 3.7%;母亲:HbF 0.3%,HbA2 1.7%;父亲:HbF 0.6%,HbA2 3.7%。诊断:β－地中海贫血(轻型)合并郎格罕组织细胞增生症(LCH)(单纯骨损害型)。

2 讨论

LCH是以郎格罕细胞(LC)异常增生为病理特征的一组疾病。病因尚不清楚,目前多认为是一种免疫性疾病。较新的证据提示所有LCH都是克隆性疾病,根据其细胞增生行为分为反应性(良性)和恶性两种类型[1]。美国学者将韩－雪－柯氏综合征及骨嗜酸性肉芽肿归入良性LCH,而将肋－雪氏病归入恶性LCH[1]。发病年龄、器官受累数目及功能受损程度是影响该病预后的三大因素[2]。发病年龄越小,受损脏器越多,预后越差。其中单纯骨损害型即骨嗜酸性肉芽肿是预后最好的一种类型,该型可累及任何骨骼,以扁平骨受累较多见,X－线表现为溶骨性骨质破坏[2]。对LCH的诊断需要临床、X－线、病理相结合。该例患儿因有行走困难及头部包块,X－线见右顶骨、右股骨颈、第8胸椎的骨质破坏,穿刺液找到分化良好的组织细胞而确诊,属于骨酸性肉芽肿即单纯骨损害型。LCH患者血象改变无特异性,可正常或轻度贫血,若脾脏明显肿大者可全血减低[2]。该例患儿有中度贫血,平时面色一直较苍白,查HbF增高(11.2%),其父亲为轻型β－地中海贫血患者(HbA2 3.7%),而母亲为正常人。病儿HbF及HbA2升高不能单纯用LCH解释,故该患儿HbF及HbA2升高应为遗传性疾病即轻型地中海贫血所致。因此该例患儿诊断为LCH同时合并轻型β－地中海贫血。目前尚无文献报告。

参考文献

1.单渊东,等.中华内科杂志 1995;(11):726
2.胡亚美、等.诸福棠实用儿科学 北京:人民卫生出版社 1996;2459

(收稿日期 1998－05－04)

*男,1971－09出生,住院医师