维普资讯 http://www.cqvip.com

79-80

血管淋巴结病，免疫细胞性

血管免疫母细胞性淋巴结病2例报道

R551.2
R593.2

第一医院内科 唐宗山

中图分类号 R593

血管免疫母细胞性淋巴结病（AILD），是一种少见的免疫性淋巴样增生性疾病，作者碰到2例，现报道如下。

1 临床资料

例1，男性，55岁，因腹股沟淋巴结肿大1年半，左颈部淋巴结肿大5月，心悸乏力，酱油色小便20天入院。查体：重度贫血貌，全身皮肤及巩膜黄染，未见皮疹及瘀点瘀斑。双颈部、腋窝及腹股沟淋巴结肿大、葫豆至核桃大小数个，质中活动，无压痛粘连。肝肋下1cm，脾肋下4.5cm，质中无压痛。Hb20g/L，网织红细胞0.04。尿常规蛋白卅，尿胆元阳性。肝功能SB57.2μmol/L，S'B 5.1μmol/L，TT 13u、ZT 17u，GPT正常。血清免疫球蛋白测定。IgG及IgM增高。胸片：双上肺结核。左颈部淋巴结病理活检：免疫母细胞淋巴结病。临床诊断：免疫母细胞性淋巴结病并溶血性贫血。经糖皮质激素，硫唑嘌呤及抗痨对症支持治

依旧且哭时无声。当地医院诊断"神经病"，服药无效后送回老家。

足月顺产，过去史无特殊。父亲兵役期满后转业到新疆则木县军垦农场。性格内向，很少过问孩子。母亲小学文化、健壮，勤劳能干，主持家务。对孩子期望值高且经常体罚，母子关系紧张。农场系多民族杂居，维吾尔族人口过半。平时只有少数汉族孩子交往，患儿思念故乡。

2 体查 发育营养中等，心肺腹及神经系统均无异常发现。精神检查：衣着整，接触差，听力好，能点头摇头示意，反应正确，但缄默不语。当问及若妈妈不再打骂能否说话时，患儿泪流满面，频频点头，但不说话。能按医生要求正确书写姓名，住址及父母名字。就诊后母亲不再打骂患儿，并经常关心体贴及时鼓励，也避免逼迫孩子讲话。半年后渐渐在家与父母说话，但言语仍比在学校时少。

3 诊断 选择性缄默症

选择性缄默是儿童期出现的心因性言语障碍[2]。甚为少见，国内患病率0.33%，女孩多于男孩[1][2]。通常对熟悉亲近的对象如母亲，祖母，同龄好友等无任何言语障碍，但在某些场合或情景下拒绝讲话，其中常常是在幼儿园或学校。本例与之相反，恰恰在家里对亲人拒绝讲话，而在学校则无任何语言障碍，此与患儿在家遭受虐待是本例主要病因有关。

病因目前总的倾向认为是精神因素作用于某些人格特征的儿童而产生缄默[1]，心理及家庭环境因素在病因上有重要意义。有的儿童是在家庭环境的变迁或一次明显的精神刺激后发病。此病应与各种重性精神病，如儿童精神分裂症等，可能以缄默为突出症状时鉴别。但其除缄默外，还有其他明显的精神症状。癔病性缄默亦应排除，其缄默可持续数周一数月，但缄默非选择性，而是见于任何场合。

本症预后较好，经治疗大多数可以在数月至数年后恢复。治疗主要采用心理治疗。心理治疗包括对患儿的个别治疗，及对其家庭的治疗，支持性心理治疗，解除各种心理矛盾十分重要。

参 考 文 献

1 李雪荣．现代儿童精神医学，湖南：湖南科学技术出版社。1994；172
2 邵道生．儿童心理百科辞典。内蒙古：内蒙古人民出版社．1993；417
3 李雪荣．儿童行为与情绪障碍，上海：上海科技出版社．1987；99

（收稿日期 1995-05-31）

维普资讯 http://www.cqvip.com

疗，2月后全身浅表淋巴结肿大消失，Hb 升至 65g/L 好转出院。2月后因激素减量，溶贫临床表现及全身淋巴结肿大再次出现，咳嗽、略脓痰、畏寒发烧，T39.5℃，X 线胸片双肺炎变，痰培养肺炎克雷白菌感染，经积极治疗无效死亡。

例2　男性 58 岁，因反复畏寒发烧 1 月，颈部淋巴结肿大 2 周入院。一月前感冒后畏寒发热，干咳，前胸闷胀不适，颜面浮肿、多汗消瘦。当地医院 B 超脾大；胸片支气管肺炎，2 周前颈部淋巴结肿大，治疗无效。查体：T 40℃，P 120/min，R 20/min，BP 15/10kPa，一般情况差，贫血貌，皮肤巩膜无黄染，左颈及锁骨上、腋窝及腹股沟两侧均扪及数个肿大淋巴结，直径 0.5～3cm，质中活动无压缩。胸骨无压痛，心界不大，心率 100/min，律齐，双肺呼吸音清晰。肝未及，脾肋下 3cm，质中偏硬无压痛。血像：Hb 32g/L，WBC 7.6×10^9/L，Plt126×10^9/L，网织 RBC1.4%。肝功：TP 67g/L、ALB32g/L、TBIL23μmol/L、DBIL5.8μmol/L，GPT 12u。ALP 48u，LDH 405u。尿常规蛋白 +uRo ±，肾功正常。胸片双下肺炎变。骨髓像有核红细胞增生活跃。左颈部淋巴结活检：免疫母细胞性淋巴结病。经悉复欢抗感染、输注洗涤红细胞、COP 方案、氢化考的松滴注等治疗，病情日趋加重，呼吸急促，神志不清，血压下降，于入院后 11 天死亡。

2　讨论

血管免疫母细胞性淋巴结病（AILD），1974 年首先由 Frizzera 提出，发病机理不明，是一种少见的免疫性疾病，主要表现为淋巴组织增生性疾病，多数认为病毒感染、药物过敏、种痘及疫苗接种有关，抗原刺激使 B 淋巴细胞功能亢进，并使胸腺依赖组织增生不良，抑制性 T 细胞功能低下，最后导致体液免疫功能亢进及细胞免疫抑制[1]。文献指出，AILD 是非肿瘤性疾病，但部分病例可能转化为恶性淋巴瘤，因此被认为 AILD 是处于淋巴结病和淋巴瘤之间的中间状态，具有高度恶性转化的特点。Kaneko 等在患者淋巴结中发现有获得性克隆性染色体异常，进一步证明本病是一种肿瘤性疾病[2]。

临床表现均有发热及浅表淋巴结肿大，大部分病人肝脾肿大、皮疹及皮肤搔痒也常见。肺常被墨及，类似肺部感染的 X 线征象，常需肺组织活检才能确诊。其次有肾脏，N·S 累及所呈现的相应临床表现及胃肠道症状，关节疼痛、水肿和腹水等。实验室检查，多数病人为正细胞正色素性贫血，是自身免疫性溶血性贫血，基础疾病引起的非免疫性溶血性贫血及其它机制等多种原因所致；75%的患者有多克隆高丙种球蛋白血症，血清 Ig↑，Coombs（+）及肝功能异常等。本文 2 例均以高热及全身浅表淋巴结肿大起病，均有肝脾肿大，肝功能异常及肺部感染，其中 1 例并有溶血性贫血，血清 IgG，IgM 增高，同时患有肺结核。2 例均死于感染。AILD 和淋巴瘤表现极为相似，淋巴结活检：淋巴结结构破坏，树枝样血管增生改变，免疫母细胞、浆细胞、淋巴细胞、组织细胞及嗜酸性细胞增生，细胞间有无定形嗜酸性物质沉积为其病理特征而诊断。

治疗以强地松为首选药物，可退热及缩小淋巴结。近年多采用 COP 方案及 MOPP 方案也有一定疗效。本病预后较差，多数死于感染，部分转变成恶性淋巴瘤患者，疗效更差。

参　考　文　献

1　张沪生，等．中华内科杂志 1994，33(3)：188。
2　陈　新，等．中华血液学杂志 1987，8(10)：577

（收稿日期 1995－05－23）