维普资讯 http://www.cqvip.com

重庆医科大学学报 1992年第17卷第2期

组织细胞增生，临床分析

(2):152~153

成人组织细胞增生症-X

附2例报告

第一医院内科 胡妮妮 黄宗于 周开沼

R593

中图分类号 R593

组织细胞增生症-X（HX）多发病于幼儿和儿童，成人少见。我院1985年至1990年收治2例，报道如下：

例1男性，29岁。因反复眼周包块10年。眼球突出3年，多饮多尿3月，于1985年5月2日入院。10年前患者开始出现左眼眶包块，时隐时显。4年前右眼周反复出现黄豆大结节。3年前双眼充血、疼痛，眼球突出、复视、视力下降。1年前右眼突然失明，继后出现烦渴、多饮、多尿。病程中曾拟诊"左眼眶炎性假瘤"、"肺吸虫眼病"，经相应治疗无效，家族中无类似发病史。

体检T36.5℃、P80次/min，BP16/9.3kpa。发育正常，营养中等，浅表淋巴结不肿大，皮肤无皮疹。双眼外突，右眼为甚，并无光感，左眼视力1.2，右颧突出，牙齿无脱落。甲状腺不大。心肺正常。肝脾不大。脊柱四肢无畸形。

实验室检查血红蛋白113 g/L，白细胞8.3×10⁹/L，中性粒细胞0.85，淋巴细胞0.14，单核细胞0.01。尿常规、血脂、肝功、尿素氮、肌酐、血糖均正常。x片：右眼眶扩大，颧骨纤维结构不良；头颅CT：右眼球后眶尖部软组织影增多。禁水加压试验：部分性尿崩症。诊断为韩一薛一柯氏病。用cop方案（长春新碱2mg/次、每周一次；环磷酰胺400mg/次、每周二次；强地松20mg/次、每日二次，每周为一疗程）治疗共五个疗程。继之蝶鞍部、球后部放射治疗，眼突症状明显好转，多尿症状加用氯磺丙脲0.25g/次、每日三次后得到控制出院。3月后复查CT：右眼眶尖部软组织影较前增多；颅骨平片：右额骨及颞部有两处骨破坏，碟突透光度降低呈磨玻璃状。91年2月信访，病情稳定，多饮多尿、眼突、头痛等症状无加重，担任教师工作。

例2女性、31岁。患者10年前出现烦渴、多饮、多尿，外院诊断为"尿崩症"，用安妥明、速尿治疗症状减轻。1年前右眼外突，头颅CT扫描正常。1周前右耳鸣，外耳道有少许分泌物，诊断"右外耳道炎"，经抗感染治疗无效于1990年12月7日住院。

体检T36.6℃、P80次/min，R20次/min，BP13.5/6.5kpa。发育正常，营养良好，智力正常，矮胖体型。浅表淋巴结不肿大，皮肤无出血及皮疹。头颅无畸形，双眼突出，右眼为甚，眼突度20mm。各副鼻窦区无压痛，右外耳道少许渗血。甲状腺不大。心肺正常。肝脾不大。脊柱四肢正常，神经反射正常。

实验室检查血红蛋白113 g/L，白细胞6.3×10⁹/L，血小板163×10⁹/L。尿常规正常。尿素氮、肌酐、血钙、血糖、肝功均正常。头颅x片：颅骨多处破坏。右外耳道活检为：组织细胞增生，S—100蛋白抗原（+）。禁水加压试验：部分性尿崩症。诊断为韩一薛一柯氏病，用COP方案治疗，第三疗程结束后，右眼球突度降至17mm，多饮多尿症状减轻，右耳停止渗血，现在放疗中。

讨 论

组织细胞增生症-x是一种病因和发病机理不十分明确的疾病，它包括三种临床类型，即勒一雪氏病；韩一薛一柯氏病；嗜酸性肉芽肿。前二者为全身性，后者为局限性。近年有学者提出用"Langerhan's组

维普资讯 http://www.cqvip.com

织细胞增生症"代替HX的命名[1]。

HX大多发病于3个月～1岁半，2岁以后减少。其中韩一薛一柯氏病多见于2—5岁的幼儿及儿童，青年和成人罕见。其典型表现为眼球突出、颅骨缺损、尿崩症[2]。本文二例均具有颅骨损害、尿崩症与突眼三联征特点，符合韩一薛一柯氏病。尿崩症在儿童发病率占22～50%，往往确诊为HX后才出现，而成人常以尿崩症为首发症状[3]，故容易造成漏诊。本文例2尿崩症9年后方出现眼球突出及颅骨损害，才得以确诊，实属罕见。因此对成人尿崩症患者要考虑HX的可能，进行长期随访。

HX的病因曾有感染、代谢、遗传等学说。由于免疫学研究的进展，现认为是一种免疫性疾病。病理特征是Langerhan's组织细胞异常增生。本病诊断有赖于临床、放射、病理三方面的资料，但病变组织活检是唯一的确诊方法。组织细胞协会制定的病理诊断标准[4]：病变区组织细胞应具有S—100蛋白抗原、甘露糖苷酶、ATP酶、花生凝集素4项特征中的至少两项，或Birbeck颗粒和T_6抗原决定簇中的任何一项。S—100蛋白抗原存在于正常Langerhan's细胞和HX的组织细胞中，而其它单核一组织细胞不含有该蛋白，因此S—100蛋白抗原是诊断HX的良好标记物。

HX目前主要采用化疗，放疗和免疫治疗。化学治疗适于全身性HX，一般化疗2—3个月后才见疗效。放疗对单发或多发性的骨病灶有效，对尿崩症亦有较好疗效。Cassdy认为[5]，HX早期，垂体未受严重破坏时进行放疗，可使尿崩症症状消失而不需用加压素。本文例1经化疗和放疗后，尿崩症症状减轻，加用氯磺丙脲后症状控制，并持续4年余未复发。例2单用化疗3疗程，尿崩症症状和突眼也都减轻。显示放疗和化疗对尿崩症控制有明显效果。本文二例尿崩症症状不能消失可能与病程较长有关。关于HX的尿崩症以何种治疗方法效果更好，有待进一步临床病例观察确定。

参考文献

[1] Osband ME, et al. Hematol Oncol Clin North Am 1987; 1(1):1

[2] 沈迪等主编《临床血液学》人民卫生出版社第一版1989; 609

[3] Berry DH, et al. Hematol Oncol Clin North Am 1987; 1(1):26

[4] Favara BE, et al. Hematol Oncol Clin North Am 1987; 1(1):97

[5] Cassady JR, Hematol Oncol Clin North Am 1987; 1(1):126

（收稿日期：1991-06-26）

简　讯

五价锝标记的二巯基丁二酸应用于肝脏肿瘤显像的实验研究

五价锝标记的二巯基丁二酸(^{99m}Tc(V)-DMS)是近年发展起来的新的亲肿瘤显像剂，其亲肿瘤作用显著优于已在临床广泛使用的^{67}Ga-枸橼酸等。但在肝脏等内脏肿瘤显像中的应用已被很多文献所否定，国内外尚无应用于肝癌的报道。重庆医科大学基础核医学教研室李少林等对^{99m}Tc(V)DMS的标记方法和条件加以改良，从不同瘤种、各种配体浓度、最佳显像时间及pH的控制入手，比较了在不同条件下得到的标记化合物，在荷瘤小鼠体内的组织分布，结果证明本方法可使瘤/肝比值提高到2.5～3.0左右，不仅适用于原发性肝癌，也适用于肝内转移癌的显像；pH在8.25～8.45之间标记率最高，标记化合物的分解性在pH8.45最明显，具有较好的亲肿瘤性；最佳显像时间为2～4h，经重庆市肿瘤研究所核医学科临床试用，肝癌病人的阳性显像率可达88.5%。

^{99m}Tc(V)－DMS具有敏感性和特异性高，显像时间短，价格低廉等优点，是一种适合于发射型计算机断层摄影(SPECT)肝癌阳性显像较为理想的药物。（科研处　周永华）