维普资讯 http://www.cqvip.com

重庆医科大学学报 1991年第16卷第3期

血管免疫母细胞性淋巴结病（附5例报告）

中国人民解放军总医院 寇 兰 汤孝优 楼方定

中图分类号 R 557.4

血管免疫母细胞性淋巴结病（AILD）是一种较少见而性质不清的全身性淋巴结病，七十年代中间期由Frizzera等[1]最先命名。临床上以发热、皮肤损害、全身淋巴结及肝脾肿大为主要特征，个别病例伴溶血。病理特点主要以淋巴结结构破坏、大量免疫母细胞增生、小血管呈树枝样增生及细胞PAS染色阳性反应为特征。我院近年来收治5例，现报告如下。

临床资料

一般资料 患者均系住院病例，男4例，女1例，年龄33～77岁，平均49岁，病程3⁺～18⁺月。

症状与体征 患者多因发热，皮疹及淋巴结肿大起病。5例均有发热，热度低到中度，伴咳嗽乏力，胸闷4例；关节痛2例；体重减轻3例；皮疹4例，为瘀斑，斑丘疹或荨麻疹样，以躯干为主；胸水、腹水各2例；扁桃体及腮腺肿大各1例；淋巴结肿大5例；肝脾大4例。

实验室检查 血红蛋白及血小板正常，白细胞均在10×10^9/L以上，最高达21.6×10^9/L，嗜酸性白细胞不高，仅1例见异型淋巴细胞5%，胃髓检查正常，血沉增高4例（35～52mm/h），SGPT增高3例（52～150u/L），A/G倒置2例，4例作Coombs试验检查均为阴性，ANA、RF均阴性，1例狼疮细胞2次阳性；蛋白电泳：r-球蛋白呈单株型增高3例（26.7～33.9%）。

胸片 纵隔肿大3例，肺部改变4例。

诊断 本病曾因淋巴结肿大被误诊为坏死性淋巴结炎1例；恶性淋巴瘤3例；皮疹被误诊为药疹、饮酒过敏及磺胺过敏各1例。最后均经淋巴结活检确诊。从起病到确诊时间为2～9月。

治疗与预后 本组病例首选皮质激素，能使体温及皮疹暂时消退，有1例用药后加重。以上病例以后均改用环磷酰胺，长春新碱、强的松或环磷酰胺、阿霉素、长春新碱及强的松。5例中仅2例经COP小剂量化疗后好转并分别存活3～7月，有2例因肺部感染、上腔静脉阻塞加败血症死亡，另例因不明原因猝死。

讨 论

目前，对AILD有了很多新的认识，但病因病机仍不清楚，Frizzera等及陈新等[1,2]认为本病是一种异常的免疫反应。有单株r-球蛋白增高占80%，病机可能与过敏及病毒感染有关。也有人认为[3]此病多见于老年人，60岁以上可占70%，是因老年人胸腺及淋巴组织萎缩，T细胞数量减少，功能减低，从而导致B细胞系统的异常超免疫反应，因此认为可能是一种与自身免疫有关的非肿瘤性高免疫状态疾病。本文1例反复三次出现超敏反应支持此观点。总之，该病易与[4]病毒感染、过敏、恶性淋巴瘤、结缔组织疾病，药物反应相混淆，诊断比较困难，主要靠临床表现和淋巴结活检确诊。治疗主要以皮质激素或选用温和COP化疗为宜，辅以左旋咪唑，干扰素及支持和防止感染等，以尽可能延长生存期。本病[5]虽病理呈免疫增生改变，属良性病变，但临床经过常呈恶性，有的病例多在短期内死亡或短期缓解后再次复发死亡，也有的转变为恶性淋巴瘤而迅速

维普资讯 http://www.cqvip.com

(18) 243-245 纤维[illegible]瘤，血管瘤样，[illegible]原始间叶细胞

血管瘤样恶性纤维组织细胞瘤

(附4例报告)

病理学教研室 向理科 米 粲 李圆圆
电 镜 室 罗子国 R730.262

提 要 4例血管瘤样恶性纤维组织细胞瘤（AMFH）进行了光镜和α_1-AT、α_1-ACT和vim因子免疫组织化学研究，其中一例进行了电镜观察。光镜和电镜见AMFH由多种瘤细胞组成，并见到原始间叶细胞过渡为不同分化的各种瘤细胞。组织特征是脉管瘤伴恶性纤维组织细胞瘤。我们的观察结果提示AMFH可能起源于原始间叶细胞

关键词 纤维组织细胞瘤；组织发生；免疫组织化学；超微结构
中图分类号 R 730.262

血管瘤样恶性纤维组织细胞瘤（Angiomatoid malignant fibrous histiocytoma简称AMFH)是一种罕见的独特的软组织肿瘤。我们对4例AMFH进行光镜和免疫组织化学观察，其中一例进行了电镜观察，分析其形态特征，探讨其组织发生。

材料和方法

我室自1978—1990年共收集AMFH共4例。标本均经石蜡包埋切片、HE、GS、VG、Masson和PTAH染色。4例石蜡切片用PAP(或ABC)法检测瘤细胞内α_1-AT(稀释度1:50，Dako)、α_1-ACT(1:50，Dako)、Vimentin(1:40，Dako)、vim因子(1:500，Dako)和Keratin(1:100，'上一医')。一例组织经福马林固定24小时后，再经戊二醛及四氧化锇重固定，按常规制备电镜样品，日立H-600型透视电镜观察。

观察结果

1. 临床资料

4例中，男性1人，女性3人，年龄21—48岁（平均30岁）。2例肿瘤位于腭部粘膜下，突向口腔，上下肢皮下各一例。就诊前病程1—9个月（平均6个月）。

2. 病理观察

（1） 大体形态：肿瘤为单个，结节状，界清，圆形或卵圆形，有部分包膜，直径1—3.5cm(平均1.3cm)，切面褐色间灰白色，质软，三例呈蜂窝状，一例呈小囊状。

（2） 光镜观察：特征性病变是(1)纤维母细

死亡。

参 考 文 献

[1] Frizzera G, et al. Am J Med 1975; 59:803
[2] 陈新，等. 中华医学杂志 1989; 8:577
[3] 康桂琴，等. 中华内科学杂志 1989; 28:335
[4] 左继爽. 中华血液学杂志 1982; 3:280
[5] 中华内科杂志编委会综合 中华内科学杂志 1980; 19:8

(收稿日期 1990-12-03)