DOI:10.16016/j.1000-5404.1990.06.026

3例毛囊角化病的扫描及透射电镜观察

高天文 叶庆伦 刘荣卿 唐书谦 钟白玉（西南医院 皮肤科）

可金星 朱思和 刘 平（电镜室）

毛囊角化病系一少见的常染色体显性遗传性疾病，有关该病电镜下的病理改变，尚未见国内有报告。现将我们观察的3例报告如下：

1 病例及方法

组织取自同一家系的3位男性患者，年龄分别为43岁、36岁、18岁。皮损均为融合的扁平丘疹，伴轻度疣状改变。1例耳后取材，2例颈后取材。

方法：局麻后切取皮损组织。每例的组织分为3块：第1块作常规石蜡切片、HE染色。第2块以3%戊二醛磷酸缓冲液固定，经系列脱水、临界点干燥，镀膜后在JSM-T300扫描电镜下观察。第3块切成1mm×1mm×2mm，3%戊二醛磷酸缓冲液固定，环氧树脂Epon812定向包埋，制成超薄切片后在日立H300透射电镜下观察。

2 结果

2.1 光镜

3例病变相似。角层过度角化，可见圆体及谷粒细胞，基底细胞层上方棘层松解，出现基底层上裂隙及陷窝。陷窝内可见棘层松解细胞、谷粒及绒毛。部分棘层呈轻度乳头瘤状增生。真皮浅层可见少量以淋巴细胞为主的炎性浸润。

2.2 扫描电镜

依不同部位及不同侧面而异。裂隙处基底细胞顶面观，似鹅卵石铺筑的路面，基底细胞呈半球形排布于同一平面（图1）。陷窝正面观，有的呈溶洞样，基底细胞矮柱状，上部略细，顶及侧面游离，底与真皮间无界限，象钟乳石立于“洞”底；顶为棘细胞，凸凹不平，尚可见破碎的细胞膜悬挂于洞顶；洞壁多不完整，由基底细胞及棘细胞组成（图2）。陷窝中完全游离的棘层松解细胞多为卵圆形，表面不光滑，

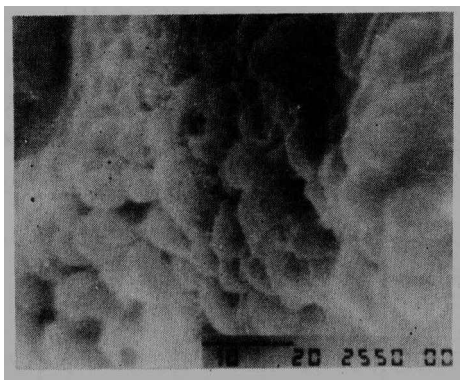


图1 裂隙处基底细胞顶面。SEM

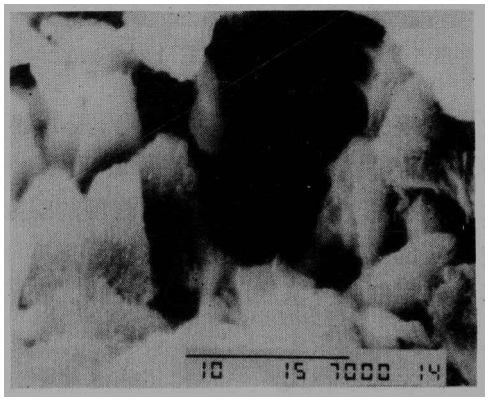


图2 陷窝正面观。SEM

呈絮状（图3）。棘层松解细胞表面、基底细胞、棘细胞游离面均可见微绒毛。

2.3 透射电镜

裂隙处基底细胞与基底膜的连接未见异常，基底膜与半桥粒（halfdesmosome）完整（图4）。基底细胞顶面及侧面桥粒消失，微绒毛突减少，张力微丝呈粗束状围于核周，与桥粒失去联系。裂隙顶部的棘

?1994-2015 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net

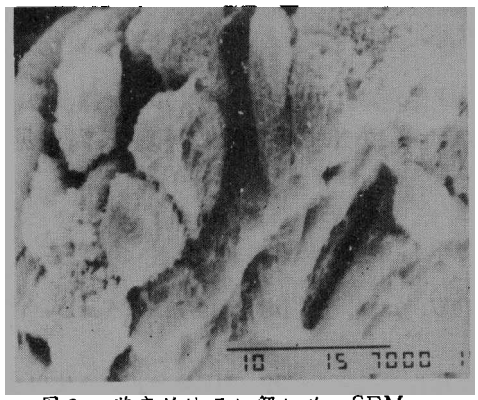


图3 游离的棘层松解细胞。SEM

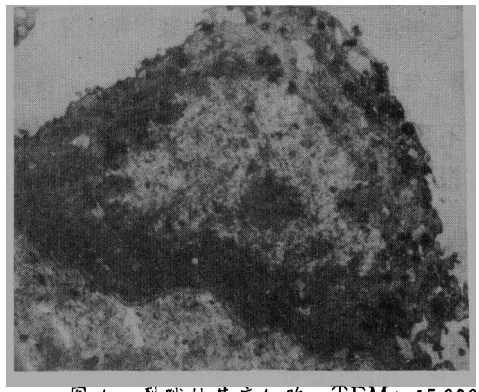


图4 裂隙处基底细胞。TEM × 15 000

细胞改变与基底细胞类同。完全失去桥粒的棘层松解细胞的张力微丝聚集成粗束状或凝成块状围于核周（图5），周缘张力微丝明显减少或完全消失。裂隙周缘角质细胞间隙明显增宽，桥粒减少，张力微丝束较正常粗大，且周缘较少。远离陷窝、裂隙部位的细胞未见明显异常，郎格罕细胞亦未见异常。裂隙、陷窝处未见到郎格罕细胞。

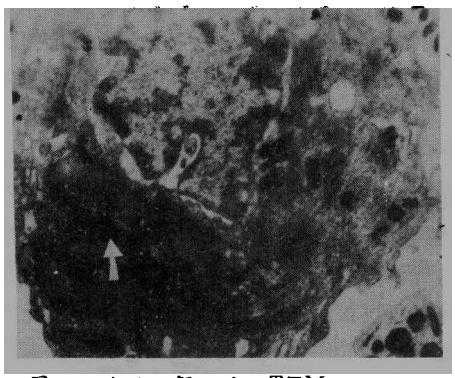


图5 棘层松解细胞。TEM × 10 000

3 讨论

目前尚未见到有关毛囊角化病扫描电镜研究的文献。Hietanen[1]观察的天疱疮棘层松解细胞有两种，1种表面光滑，另1种有微绒毛。认为前者属棘层松解后时间较久，微绒毛消失了的细胞。我们所见到的毛囊角化病棘层松解细胞及基底细胞游离面，均有微绒毛结构，未见到表面光滑的细胞。

早在1961年，已有人利用透射电镜对该病进行了研究。我们的观察结果与大多数研究者的观察相一致，即基本改变为张力微丝凝聚成粗束状或块状围于核周，与桥粒失去联系，桥粒复合体消失。Cottlieb等[2]观察到：所有细胞均有不同程度的空泡形成，颗粒层受累严重的细胞可呈泡沫状甚至出现细胞溶解现象。我们所观察的受损细胞也有空泡形成，但即便完全游离的棘层松解细胞，其空泡形成亦不甚明显。最近El-Gothamy等[3]发现半桥粒亦受损，基底细胞与基底膜间出现裂隙。我们所见到的基底膜，不论病变处的损害程度如何，均是完整的。

与天疱疮相比，毛囊角化病电镜下的一个主要特点是张力微丝凝聚于核周。有人认为：毛囊角化病的角化不良及棘层松解可能是由于遗传上的缺陷，张力微丝-桥粒复合体的合成、组装和成熟障碍所致[4]，桥粒是随张力微丝从附着板脱开才消失的。免疫学的研究已基本阐明，天疱疮的棘层松解原发于桥粒结构的损害，而张力微丝的改变系继发。电镜下，天疱疮的张力微丝仅聚集于核周，不凝聚成块状。这大概就是天疱疮不发生角化不良、而毛囊角化病出现提前角化、发生角化不良的形态学基础。

?1994-2015 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net

参 考 文 献

1. Hietanen J. Acantholytic cells in pemphigus. A scanning and transmission electron microscopic study. Acta Odontol Scand 1982; 40:257
2. Gottlieb SK, et al Darier's disease. An electron microscopic study Arch Dermatol 1979; 107:225
3. El-Gothamy Z, et al. Ultrastructural observations in Darier's disease. Am Dermatopatol 1988; 10:306
4. Caulfield JB, et al. An electron-microscope study of dyskeratosis and acantholysis in Darier's disease. J Invest Dermatol 1963; 41:57

(收稿：1989.07.11；修回：1989.11.21)

完全性左束支传导阻滞143例分析

刘焕仪（西南医院 心电图室）

完全性左束支传导阻滞（CLBBB）是1种少见却具有重要临床意义的心电图异常。本文对我院近12年来143例临床及心电图资料较完整的CLBBB进行分析讨论。

1 临床资料

1.1 诊断条件

（1）QRS间期≥0.12s；（2）左室面导联为宽钝的R波，一般没有q波；V_1为QS波，没有γ波或γ很小；（3）ST—T一般与QRS主波方向相反；（4）排除了预激征候群及室性心律。

1.2 发病率

12年来我院作心电图145 000例中，CLBBB 143例，占0.1%。

男80例，女63例。年龄最小者17岁，最大者82岁（平均59.4岁），50岁以上者119例（83.2%），其中男70例，女49例。

1.3 病因

143例中患冠心病75例，占52.4%；高心病8例；扩张性心肌病12例；病毒性心肌炎7例；风心病9例；慢性肾炎5例；肺心病7例；梅毒性心脏病1例；甲亢性心脏病1例；18例（12.6%）临床检查无器质性心脏病证据。

1.4 临床情况

本组有心脏扩大者47例，其中伴明显心衰者35例，死亡15例。此15例均系严重心脏病患者，11例死于心衰，3例猝死，1例心衰伴呼吸衰竭。说明此类病人致死主要原因并非阻滞本身，而与基础心脏病及心功能有关。

1.5 传导阻滞类型

根据电轴偏移程度、P—R间期长短及QRS波群形态判定阻滞部位及类型，归纳为

1.5.1 左束支主干阻滞：63例占44%，心电图具有CLBBB一般特点，电轴正常或轻中度左偏。此组亦可能包含一些左前分支（LAFB）与左后分支阻滞（LPFB）等速传导延迟的病例，因两者难区别。

1.5.2 左束支分支以下阻滞：LAFB>LPFB69例占48.2%，心电图具CLBBB一般特点+电轴≥-30°。此组也可能为主干阻滞+LAFB。1例CLBBB伴电轴+30°与-56°相应的两种不同图形呈2个+30°一个-56°的交替出现，这可能为主干+LAFB3:1下传阻滞。LPFB>LAFB心电图具CLBBB一般特点及电轴>+90°，本组1例系硬皮病患者半年内电轴从+94°逐渐增至100°，心脏大小正常。

1.5.3 左束支主干合并不完全右束支阻滞2例，表现为CLBBB+P—R间期延长，也可能为CLBBB合并Ⅰ度房室传导阻滞（AVB）。

?1994-2015 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net