

病例报告

新生儿朗格汉斯细胞组织细胞增生症 1 例

陈新亚 韩军 严超英

(吉林大学白求恩第一医院新生儿科, 吉林 长春 130000)

患儿女, 6 d, 因生后皮疹 6 d 入院。患儿系第 1 胎第 1 产, 足月出生, 选择性剖宫产娩出。否认宫内窘迫史及生后窒息史, Apgar 评分不详。生后家长即发现患儿全身散在红棕色皮疹, 小米粒至黄豆粒大小不等, 数天后部分皮疹颜色变暗, 其表面形成黄色结痂。病程中患儿无发热, 自行进乳良好, 尿便正常。入院体查: 全身散在红棕色丘疹(图 1A), 部分丘疹表面可见棕黄色结痂, 直径约 3~10 mm, 边缘整齐。双肺、心脏体查未见异常。腹软, 肝脾肋下未触及。四肢肌张力及原始反射正常。血常规检查无异常。超敏 C 反应蛋白正常; 血细胞形态未见异常; 快速血浆反应素、梅毒螺旋体抗体、TORCH 均阴性; 人巨细胞病毒 pp65 抗原弱阳性。心脏、头部、腹部彩超未见异常。胸部及双上肢平片: 双肺未见异常, 双上肢无骨质改变。在右侧胸前一棕红色丘疹处取活检, 进行病理检查。住院期间患儿部分皮疹颜色逐渐变暗, 无新出皮疹。由于患儿无发热, 自行进乳较好, 体重逐渐增长, 一般状态及反应良好, 于入院第 10 天出院, 嘱定期复诊。出院 1 周后皮肤病理结果回报: 可见表皮增厚, 真皮内以组织样

及泡沫样细胞为主的浸润, 同时可见嗜酸性粒细胞(图 2A); 皮肤病理免疫组化检查可见: CD1a(+++)、S-100(+++) (图 2B、C)。符合新生儿朗格汉斯细胞组织细胞增生症(Langerhans cell histiocytosis, LCH)的诊断。出院后患儿未予任何治疗, 于生后 3 个月时皮疹逐渐消退, 部分皮疹稍有色素沉着(图 1B), 随诊至生后 10 个月未再出现皮疹。目前患儿仍处于随访中。



图 1 皮肤表现 A: 生后 6 d 左侧眉梢处可见红棕色丘疹(箭头所示), 未结痂。B: 生后 10 个月左侧眉梢处遗留一白色萎缩性疤痕(箭头所示)。

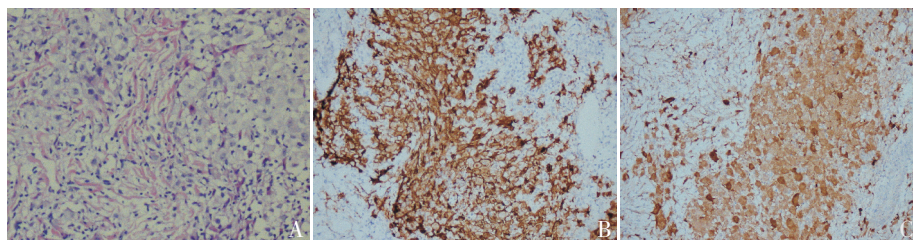


图 2 皮肤组织病理及免疫组织化学染色($\times 200$) A: 皮肤组织病理(苏木精-伊红染色), 表皮增厚, 真皮内以组织样及泡沫样细胞为主的浸润, 同时见嗜酸性粒细胞。B: 免疫组化染色示组织样细胞胞质 CD1a 呈强阳性表达, 棕褐色为阳性表达。C: 免疫组化染色示组织样细胞胞质和胞核 S-100 呈强阳性表达, 棕黄色为阳性表达。

讨论: LCH 是一种以树突状细胞和网状细胞异常克隆增殖为特点的罕见疾病。本病可为单一器官发病,也可累及全身多个器官,发病高峰年龄为 1~4 岁,新生儿期起病少见,国内目前未见新生儿期起病的 LCH 报道^[1-2]。LCH 临床分为 4 型:勒-雪病、韩-薛-柯病、嗜酸性肉芽肿及先天性自愈性网状细胞组织细胞增生症。本病例患儿出生时即存在红棕色丘疹,组织病理见组织样及泡沫细胞为主的浸润,免疫组化染色 CD1a 及 S-100 强阳性, LCH 诊断明确。患儿出院后未经任何治疗,皮疹逐渐自行消退,随诊至生后 10 个月未再出现皮疹,考虑该患儿属于 LCH 亚型中的先天性自愈性网状细胞组织细胞增生症,它是 LCH 中最良性的一型。先天性自愈性网状细胞组织细胞增生症起病于新生儿期,临床主要表现为皮肤损伤,多不累及其他器官,皮肤的典型表现为刚出生或新生儿期多发的皮肤红棕色丘疹、结节或囊泡,也可为单个病灶,皮疹可于几个月内自愈^[3]。该病一般预后良好,多不需治疗,也有报道认为该病可以复发及继发其他器官损害,需动态评估及长期随访^[1,3]。

关于 LCH 的诊断目前主要是结合临床表现、组织病理学及免疫组织化学法。其组织病理学表现为肉芽肿,内含病理性朗格汉斯细胞,也可见到多核巨细胞及正常的炎症细胞如嗜酸性粒细胞、中性粒细胞、小淋巴细胞^[4]。组织病理检查可疑为

LCH 者,需进一步行免疫组织化学法检查,若表面抗原分子 CD1a 及 S-100 阳性则可确定诊断。近年来研究发现 langerin (CD207) 在 LCH 中的表达率可达 100%^[4],对诊断 LCH 具有高度的敏感性及特异性,故 CD207 阳性也可确诊,但目前未广泛应用于临床。由于新生儿 LCH 多可自愈,不需特殊治疗,但若病灶持续存在,有文献报道可通过局部切除、局部应用类固醇激素、氮芥类、他克莫司等治疗^[3]。

综上,新生儿期起病的 LCH 主要表现是皮疹,多不累及其他系统或器官,临床上对疑似本病病例首选行皮肤病理活检,然后行免疫组织化学法检查可确诊。若不累及其他系统损伤,且皮疹可自愈,则不应过度治疗,但本病有累及其他器官或系统的几率,因此需长期密切随访。

[参 考 文 献]

- [1] 张艳华,郝冀洪,郭欣,等.先天性自愈性朗格汉斯细胞组织细胞增生症 1 例[J].临床荟萃,2014,29(9):1064-1066.
- [2] 谭琦,王华,肖异珠,等.儿童朗格汉斯细胞组织细胞增生症 1 例[J].临床皮肤科杂志,2010,39(9):589-590.
- [3] Lee YH, Talekar MK, Chung CG, et al. Congenital self-healing reticulohistiocytosis[J]. Clin Aesthet Dermatol, 2014, 7(2): 49-53.
- [4] Weitzman S, Egeler RM. Langerhans cell histiocytosis: update for the pediatrician[J]. Curr Opin Pediatr, 2008, 20(1): 23-29.

(本文编辑:邓芳明)