

[11] Kellner J, Gamarra F, Welsch U, Jörres RA, Huber RM, Bergner A, et al. IL-13Ralpha2 reverses the effects of IL-13 and IL-4 on bronchial reactivity and acetylcholine-induced Ca<sup>+</sup> signaling[J]. *Int Arch Allergy Immunol*, 2007, 142(3):199-210.

[12] Salahuddin N, Zafar A, Sukhyani L, Rahim S, Noor MF, Hussain K, et al. Reducing ventilator-associated pneumonia rates through a staff education programme[J]. *J Hosp Infect*, 2004, 57(3):

223-227.

[13] 朱绪亮,赵玲,杨嘉琛,陈晓,吴星恒. 新生儿呼吸机相关性肺炎的病原学和高危因素分析[J]. *中国当代儿科杂志*, 2007, 9(6):549-552.

(本文编辑:吉耕中)

· 病例报告 ·

# 新生儿恶性组织细胞增生症 1 例

李军,李贵南,孙正香,刘新晖,李强

(湖南省儿童医院新生儿 II 科,湖南 长沙 410007)

[中图分类号] R722; 733.1 [文献标识码] E [文章编号] 1008-8830(2009)08-0648-01

患儿,男,10 d。因发热、皮肤黄染、呕吐、腹泻 3 d 入院。患儿 G<sub>4</sub>P<sub>2</sub>,足月顺产,无窒息史,母亲 36 岁,妊娠 0~6 月有密切农药接触史(包括有机磷、有机氮、有机菊酯、金属类等),有同胞兄弟 1 人,12 岁,体健。入院查体:T 38.6℃,生命体征平稳,皮肤中度黄染,双肺闻及痰鸣音,心脏听诊正常,肝肋下 2 cm,质软,肛门右侧可触及一肿块,边界不清,表面皮肤红肿,中心部位发黑,无波动感,穿刺无脓液。入院后实验室检查:WBC 0.07 × 10<sup>9</sup>/L, Hb 136 g/L, PLT 19 × 10<sup>9</sup>/L; 血生化示肝肾功能受损, CRP 180 mg/L; 细胞免疫:淋巴细胞明显减低, T 淋巴细胞比值增高, 抑制性 T 淋巴细胞亚群比值增高, B 淋巴及 NK 细胞比值减低; 体液免疫(-), TORCH、梅毒、HIV、肝炎全套检查均阴性, B 超示肝脾大, 肠系膜淋巴结未见, 胸腺发育不良。曾 3 次骨髓穿刺检查, 仅 1 次于骨髓片中找到一个有核细胞。入院后予保护性隔离, 万古霉素、美罗培南等抗感染, 多次输血小板、浓缩红细胞, 静脉用粒细胞集落刺激因子、静脉丙种球蛋白等支持治疗。但患儿白细胞计数除一次为 0.54 × 10<sup>9</sup>/L(输血后)外, 其余均低于 0.5 × 10<sup>9</sup>/L, 最低为 0.05 × 10<sup>9</sup>/L, 血红蛋白、血小板进行性下降, 渐出现皮肤出血点, 肛周肿块一直未形成脓肿, 黄疸和肝功能受损进行性加重, 全身情况恶化, 于住院第 27 天出现呼吸循环衰竭经抢救无效死亡。死亡后尸体解剖病理检查: 肝窦、肝索、脾索、肺泡间质内见较多的异型核组织细胞浸润, 肾间质内、骨髓见少数异型核组织细胞浸润, 骨髓镜下见原粒细胞及原白细胞较正常减少; 胸腺重 2 g, 较正常新生儿小, 镜下见胸腺组织明显发育不良, 大部分为胸腺上皮样细胞形成的胸腺基质, 散在分布较少的淋巴细胞, 扁桃体缺如; 诊断:①恶性组织细胞增生症(肝、脾、肺、肾、骨髓受累); ②胸腺发育不良。

讨论:恶性组织细胞增生症(恶组),是单核-巨噬细胞系统中组织细胞及其前体细胞异常增生,广泛浸润各组织器官的恶性疾病。但有研究表明,真正起源于组织细胞的极少见<sup>[1]</sup>。其发病年龄多在 15~40 岁之间,婴幼儿少见<sup>[2]</sup>。该病目前病因不明,可能与 EB 病毒或 B19 微小病毒有关,但未找到证据。临床表现多样化,多数起病急,进展快,常以发热

为首发症状,晚期可出现面色苍白、消瘦、黏膜皮肤出血、肝脾和淋巴结肿大。外周血常规早期无特异性,晚期则可出现三系减少;骨髓:多数骨髓象增生活跃,也可增生低下(三系减少),但常出现空抽现象。确诊依靠于骨髓及病变部位组织的活检,但由于病情进展快,骨髓常难获得而误诊率很高,免疫组织化学检查对确定异常组织细胞的起源有一定价值<sup>[3]</sup>。治疗主要为对症支持、联合化疗,部分病例有近期疗效,国外已开始骨髓移植但疗效不确定<sup>[4]</sup>。预后很差,病死率高,大多发病后短期内死亡。

该患儿于生后第 7 天出现明显症状,考虑先天性的可能性大,属国内外罕见;孕母有密切的农药接触史,是否与本病有关,未查到相关报道;本例患儿以发热起病,伴有黄疸,有肝脾肿大等多器官受损,三系减少,骨髓穿刺出现空抽现象,均与本病相符,但白细胞如此低者少见;该患儿还伴有胸腺发育不良和扁桃体缺如,是否与该患儿可能为胎早期起病,导致网状组织系统发育不良有关,有待进一步探讨。该病例提示,恶组在新生儿期罕见,但也可发病,临床出现不能解释的发热、无法控制的感染、三系减少、骨髓空抽等恶性组织细胞增生的特征性表现时,应考虑到该病的可能,应尽早获取骨髓或其他部位的病理学检查结果以明确诊断,生前未能明确诊断者,尸检为最后明确诊断的方法。

### [参 考 文 献]

[1] 鲁昌立,李甘地. 恶性组织细胞增生症的研究进展[J]. *实用肿瘤杂志*, 2003, 18(1):11-15.

[2] Onciu M. Histiocytic proliferations in childhood[J]. *Am J Clin Pathol*, 2004, 122(1):128-136.

[3] Pillay K, Solomon R, Daubenton JD, Sinclair-Smith CC. Interdigitating dendritic cell sarcoma: a report of four paediatric cases and review of the literature[J]. *Histopathology*, 2004, 44(3):283-291.

[4] Dalle JH, Leblond P, Decouvelaere A, YaKoub-Agha I, Preudhomme C, Nelken B, et al. Efficacy of thalidomide in a child with histiocytic sarcoma following allogeneic bone marrow transplantation for T-ALL[J]. *Leukemia*, 2003, 17(10):2056-2057.

(本文编辑:吉耕中)

[收稿日期]2008-12-27; [修回日期]2009-02-07  
[作者简介]李军,男,大学,医师。主攻方向:新生儿疾病。