

• 病例报告 •

幼年型黄色肉芽肿 4 例

尹 强 周小渔 肖雅玲

小儿幼年型黄色肉芽肿病 (juvenile xanthogranuloma, JXG) 是非朗格汉斯细胞组织细胞增多症中的一种, 临床少见。通常是一种良性、自限性、组织细胞增生性疾病, 好发于皮肤, 少数可见于深部软组织和内脏, 而皮肤外孤立性幼年性黄色肉芽肿罕见, 本文报道本院经病理检查证实的 4 例幼年型黄色肉芽肿, 探讨幼年型黄色肉芽肿的诊断、鉴别诊断以及临床病理特点。

本组 4 例, 男 3 例, 女 1 例, 年龄最小 6 个月, 最大 9 岁。均以肿块就诊, 未见皮肤病变。3 例为单发, 其中四肢 2 例, 颈部 1 例, 表现为无明显诱因的局部肿块, 无局部红肿热痛; 1 例为胸腹腔内多发病变, 伴胸腹水和肝大。入院时考虑: 1 例淋巴瘤, 1 例脂肪瘤, 1 例甲状腺瘤, 1 例多发者考虑结核感染。全部病例均行病理检查, 1 例多发病例行腹腔镜下探查, 见腹壁、肝脏、肠系膜上散在分布的黄色粟粒样结节, 肝大且有血性胸水, 取腹壁结节活检。颈部和四肢病例为单发结节, 颈部病例术中见左甲状腺外侧 3 cm × 2 cm × 2 cm 黄色肿块, 无包膜, 分界不清; 四肢病例分别为右小腿内侧皮下界不清无包膜 5 cm × 4 cm × 3 cm 肿块, 左大腿内侧肌层见边界不清, 无包膜, 1.5 cm × 1.5 cm × 1 cm 大小的黄色肿块。镜检见泡沫状组织细胞、异物巨细胞和纤维母细胞, 2 例见特征性 Touton 巨细胞, 散在淋巴细胞、浆细胞、嗜酸粒细胞浸润。免疫组化结果 S100(-), CD68(+), VimL(+), LCA(+). 4 例均诊断为黄色肉芽肿, 均获治愈, 3 例颈部及四肢病例随访 5 年无复发, 1 例多发病例失访。

讨论 组织细胞增多症分为朗格汉斯细胞组织细胞增多症(LCH)和非 LCH 二种。LCH 包括勒-雪病、韩-薛-柯病、嗜酸粒细胞肉芽肿及复发性朗格汉斯组织细胞增多症、先天性自愈性网状组织细胞增多症。非 LCH 包括一些少见病如未定类细胞组织细胞增多症, 伴淋巴结病窦道组织细胞增多症(Rosai-Dorfman 病)以及 JXG, 丘疹性黄瘤, 进行性结节性组织细胞瘤, 泛发性发疹性组织细胞瘤和良性头部组织细胞增多症。在非 LCH 中, JXG 是儿童中最常见疾病^[1]。

JXG 多分布于头、面、躯干、四肢, 口腔粘膜、眼、内脏可受累, 有报道见于声门^[2]、骨髓^[3]甚至于颅内^[4]这些部位相当罕见。JXG 因为临床少见, 没有特异性表现, 没有特发部位和器官, 容易误诊, 本组入院时诊断与病检结果均不相符。目前认为诊断 JXG, 要结合以下几点: ①多于生后 6 个月内发病; ②主要为 0.1 ~ 1.0 cm 丘疹、结节, 初为红色, 而后变为黄色、棕色; ③皮疹可多达数百, 分批出现, 多发于头、颈、四肢; ④1 ~ 2 岁时可自然消退; ⑤组织病理示真皮内组织细胞、泡沫细

胞、Touton 巨细胞等肉芽肿性浸润, 巨细胞核呈花环状。


在病理诊断上, 应注意与以下疾病鉴别: ①皮肤组织细胞增生症 X: 除皮肤病变外, LCH 也可累及肺、肝、脾等内脏器官, 不同的是 LCH 镜下组织细胞可见核沟, CD1a 阳性, 电镜可见 Birbeck 颗粒, 而幼年型黄色肉芽肿 S-100 呈阴性, CD1a 呈阴性。②网状组织细胞瘤: 具有吞噬细胞的免疫表型。③黄色瘤: 具有泡沫状细胞和一些炎性细胞交织混合的典型镜下外观。

一般而言, JXG 是一种良性病变^[5]治疗和预后都较好。JXG 累及内脏多表现为结节或肿块性病变, 一般无临床症状和功能障碍, 多数病变长期保持稳定状态, 部分病变可自发消退, 不需治疗。如果肿块进行性增大, 又位于中枢神经系统、眼等重要器官造成占位性或侵袭性损害, 致严重功能障碍或组织破坏, 需积极治疗孤立性病变, 对于易切除的病变, 手术是首选治疗, 本组 3 例单发 JXG 患儿随访 5 年未见复发; 而多发性、弥漫性分布的病变, 手术不能切除, 或病变数目少、但位于手术难以切除的部位, 可采用如激素、抗肿瘤药和免疫抑制剂等药物治疗^[6]。

参考文献

- 1 朱一元, 高玉祥. 幼年性黄色肉芽肿新进展: 不常见的皮肤和系统性异型[J]. 国外医学皮肤病病学分册, 2001, 27(1): 36-38.
- 2 Somorai M, Goldstein NA, Alexis R, et al. Managing isolated subglottic juvenile xanthogranuloma without tracheostomy: case report and review of literature [J]. *Pediatr Pulmonol*, 2007, 42(2): 181-185.
- 3 Kesserwan C, Boue DR, Kahwash SB. Isolated juvenile xanthogranuloma in the bone marrow: report of a case and review of the literature [J]. *Pediatr Dev Pathol*, 2007, 10(2): 161-164.
- 4 Nakasu S, Tsuji A, Fuse I, et al. Intracranial solitary juvenile xanthogranuloma successfully treated with stereotactic radiosurgery[J]. *J Neurooncol*, 2007, 1(2): 12.
- 5 Ashley W, Narayan P, Park TS, et al. Incidental pediatric intraparenchymal xanthogranuloma: case report and review of the literature[J]. *J Neurosurg*, 2005, 102(3 Suppl): 307-310.
- 6 Nakatani T, Morimoto A, Kato R, et al. Successful treatment of congenital systemic juvenile xanthogranuloma with Langerhans cell histiocytosis-based chemotherapy[J]. *J Pediatr Hematol Oncol*, 2004, 26(6): 371-374.

幼年型黄色肉芽肿4例

作者: [尹强](#), [周小渔](#), [肖雅玲](#)
作者单位: [湖南省儿童医院普外科, 4100071](#)
刊名: [临床小儿外科杂志](#) 
英文刊名: [JOURNAL OF CLINICAL PEDIATRIC SURGERY](#)
年, 卷(期): 2008, 7(5)
被引用次数: 0次

参考文献(6条)

1. [Nakatani T;Morimoto A;Kate R Successful treatment of congenital systemic juvenile xanthogranuhma with Langerhans cell histiocytosis-based chemotherapy](#) 2004(06)
2. [Ashley W;Narayan P;Park TS Incidental pediatric intraparenchymal xanthogranuloma:case report and review of the literature](#) 2005(z3)
3. [Nakasu S;Tsuji A;Fuse I Intracranial solitary juvenile xanthogranuloma successfully treated with stereotacfic radiosurge](#) 2007(02)
4. [Kessorwan C;Boue DR;Kahwaah SB Isohted juvenile xanthogranuloma in the bone marrow:report of a case and review of the literature](#) 2007(02)
5. [Somorai M;Goldstein NA;Alexis R Managing isolated subglottic juvenile xanthogranuloma without tmcheostomy:case report and review of literature](#) 2007(02)
6. [朱一元;高玉祥 幼年性黄色肉芽肿新进展:不常见的皮肤和系统性异型](#)[期刊论文]-[国外医学\(皮肤性病学分册\)](#) 2001(01)

本文链接: http://d.wanfangdata.com.cn/Periodical_lcxewkzz200805033.aspx

授权使用: 黔南民族师范学院(gnnzsfxy), 授权号: b2bdc341-431e-4fb7-ab2a-9ed40107fc9b

下载时间: 2011年4月29日