

组比较差异无统计学意义。视盘型占 22.5%，视力损害较轻，大部分病例视力正常，与脉络膜型和混合型的视力损害比较差异有统计学意义。由此认为 VKH 急性葡萄膜炎期视力损害与脉络膜炎性渗出所致的视网膜脱离有关，而与视盘水肿关系不明显。VKH 视盘病变不同于临床所见到的视盘视神经炎症，其病变进入恢复期视盘水肿消退，视神经颜色多正常；而后者早期视力下降明显甚至丧失，晚期出现视神经萎缩。由于视盘型视力损害轻，多误诊为视盘水肿，转诊神经内科，延误治疗或初诊为视神经炎亦有报道^[9]。VKH 视盘型在发病几日后出现前葡萄膜炎，与视盘水肿和视神经视网膜炎不同。

参考文献

1 杨培增,王红,周红颜,等. Vogt-Koyanagi-Harada 综合症的临床表现及

诊断[J]. 中华眼科杂志,2002,38:736-739
 2 Snyder DA, Tessler HH. Vogt-Koyanagi-Harada syndrome [J]. Am J Ophthalmol,1980,90:69-75
 3 Read RW, Holland GN, Rao NA, et al. Revised diagnostic criteria for Vogt-Koyanagi-Harada disease: report of an International Committee on Nomenclature [J]. Am J Ophthalmol,2001,131:647-652
 4 胡天圣. 全色素膜炎. //张承芬. 眼底病学[M]. 北京:人民卫生出版社,1997:469-472
 5 Rubsamen PE, Gass JD. Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. Clinical course, therapy, and long-term visual outcome [J]. Arch Ophthalmol,1991,109:682-687
 6 孟宪锐,王兰惠. Vogt-小柳-原田综合征葡萄膜炎期的临床分析[J]. 眼科研究,2007,25:364-366
 7 川田芳里. Vogt-小柳-原田症候群の荧光眼底摄影所见[J]. 临床眼科,1978,32:965-966
 8 李玉涛,代玉娟,梁丽,等. 原田病的视网膜血管造影特征[J]. 中华眼底病杂志,2000,16:12-13
 9 彭静婷,张晓君,崔世磊,等. 儿童视神经炎病因分析[J]. 中华眼底病杂志,2008,24:95-97

(收稿:2008-09-22 修回:2009-07-03)

(本文编辑:高红)

· 病例报告 ·

眼眶嗜酸性肉芽肿二例

黄雪桃 唐仁泓 于慧敏 张文华 高莉莱

例 1,男,年龄 22 个月。因右眼睑上方肿物 10 d 于 2007 年 9 月 28 日入院。患儿家长 10 d 前发现患儿右眼睑上方有一肿物,呈进行性肿大,曾就诊于当地医院。MRI 提示:右眼眶外侧壁肿块,累及右侧泪腺,考虑为横纹肌肉瘤。为明确诊断来我院就诊。患儿既往无外伤史。入院检查:右上眼睑外上方可扪及一椭圆形 1.5 cm × 0.5 cm 的实性肿块,质硬,边界清,无压痛,眼球无明显突出。眼位正,眼球运动自如。因患儿年龄小,视力、眼底、眼球突出度无法检查。实验室检查:血常规、尿常规、大便常规在正常范围,凝血四项、肝肾功能均未见明显异常。于 2007 年 9 月 30 日在全身麻醉下行右眼眶肿物摘除术。切开皮肤组织后可见囊性肿块,大小约 1.5 cm × 1 cm,质软,与骨膜粘连紧密,钝性分离时肿块破裂,可见红色豆腐渣样组织流出,眶上缘骨质脆,有骨质破坏。摘除组织送病理检查。光镜下见组织内有增生纤维组织及大量增生的组织细胞和嗜酸性细胞,并可见多核巨细胞(图 1),疑诊为嗜酸性肉芽肿。术后给予抗炎、糖皮质激素等对症治疗。1 个月后肿块复发,复查眼眶 CT 示:右眼睑处可见软组织增生,向外上方累及右侧泪腺窝、相应右侧颧骨及右颧骨骨性眼眶外侧壁可见骨质吸收破坏,双侧上颌窦及筛窦粘连肥厚,鼻咽部腺样体增生肥厚(图 2)。为进一步确诊,对原肿块组织行免疫组织化学检查,提示 CD1α⁺、S-100⁺⁺⁺、LCA⁺、CD68⁺。诊断:眼眶嗜酸性肉芽肿。建议患者转肿瘤科进行放射治疗及化学治疗。患者家属放弃治疗,要求出院。出院后行中药治疗(具体不详),电话随访,

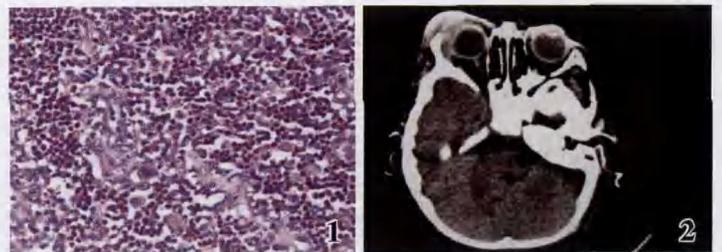


图 1 例 1 患儿送检组织内有增生纤维组织及大量增生的组织细胞和嗜酸性粒细胞,并可见多核巨细胞(HE × 400) 图 2 例 1 患儿右眼睑处可见软组织增生,平扫 CT 值约 67 HU,增强扫描中度强化,强化程度不均匀,瘤组织累及右侧颧骨及右颧骨骨性眼眶外侧壁,外缘与右直肌分辨不清

1 个月后肿块消失。现仍在随访中。

例 2,男,年龄 20 个月。因右上眼睑肿胀、发现肿物 10 d 于 2007 年 12 月 19 日以右眼眶占位性病变更收入院。10 d 前患儿家长发现患儿右眼睑肿胀和眼球突出,哭闹时肿物无增大。患儿既往无外伤史。入院体格检查:右上眼睑皮肤呈紫红色,外侧可扪及一约 5 cm × 3 cm 的实性肿物,表面皮肤无明显充血,肿块呈结节状,质硬,边界欠清,无压痛,右眼球突出,眼位无明显偏斜,眼球运动自如。视力、眼底、眼球突出度因年龄较小,无法合作检查。眼眶 CT 示右眼眶外侧壁软组织肿块伴局部骨质破坏及右侧颧骨穿凿样骨质破坏,疑诊为眼眶嗜酸性肉芽肿(图 3)。于 2007 年 12 月 21 日在全身麻醉下行右眼眶肿物摘除术。术中见眼肌组织肿胀,无明显肿块,切开右眼眶骨膜后,见大量暗红色腐化样组织,刮尽囊壁组织后送病理检查。术后给予抗炎等对症和支持治疗。光镜下可见送检组织内有大量大而淡染的组织细胞和多核巨细胞,伴大量的嗜酸性粒细

作者单位:410013 湖南,中南大学湘雅三医院眼科
 通讯作者:唐仁泓 (Email:Oph101@126.com)

胞浸润(图4)。结合临床及病理检查结果诊断为右眼眶嗜酸性肉芽肿。因患儿年龄小,无法配合放射治疗及化学治疗,患儿家长放弃进一步治疗,随访至今未复发。

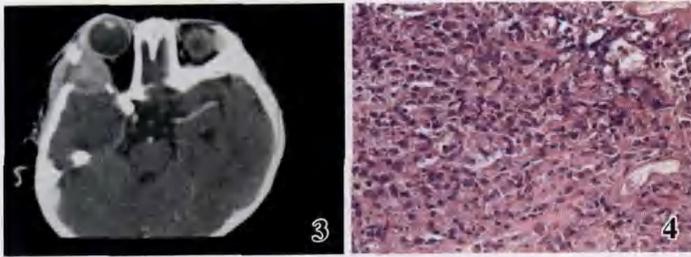


图3 例2患儿右眼眶外侧壁软组织肿块伴局部骨质破坏及右侧额骨穿凿样骨质破坏 图4 例2患儿送检组织内有大量大而淡染的组织细胞、多核巨细胞,伴大量的嗜酸性粒细胞浸润(HE ×400)

讨论:嗜酸性肉芽肿常发生于3~10岁的儿童,也可见于年龄较大者^[1]。本报道中患者年龄均<2岁,为眼眶部的单灶性嗜酸性肉芽肿病变,较罕见。嗜酸性肉芽肿是组织细胞增多症,多见于年轻人,常为单灶性骨损害,很少累及眼部。侵犯眼部者进展缓慢,多为单发灶,仅发生于一侧眼眶而无全身症状^[2]。首诊症状以眶区肿块、眼睑肿块及眼球突出多见。肿块特点为无痛性,与周围组织粘连,界限不清。眼嗜酸性肉芽肿好发于眶上缘外2/3,其原因可能为眼眶上方骨组织骨髓中的朗格罕斯细胞仍具有增生功能,在肿瘤的刺激下,其周围的骨组织发生了溶解,可能是由于白介素-1和前列腺素E₂的作用,产生了骨显像的特征^[3-4],沿骨壁蔓延。本报告中2例均发生于眶外上方,质硬,无压痛。眶上缘肿物可压迫眼睑,使之轻度下垂,病变向后蔓延,引起眼球突出及向下移位,眼底多正常。肿物表浅者可于眶缘扪及一不活动的硬性肿物,其表面皮肤可有红肿或红斑。本病早期对视功能无明显影响,但当肿物明显压迫眼球或波及眶尖时,常可致视网膜水肿、出血及视力减退。嗜酸性肉芽肿眼内受累罕见,部分患者可有末梢血嗜酸性粒细胞计数增高的表现。

X线检查对眼眶嗜酸性肉芽肿骨损伤诊断价值较大,能清晰显示骨骼破坏的大小、范围及形态。CT检查可同时显示局部软组织块影和骨质破坏^[2]。大部分病例可见眶骨缺失与眶内软组织肿物并存。病变多位于眼眶颞上部或眶顶,多单眼受累。肿物多为形状不规则、边界清楚、中高密度且质地不均匀的软组织块影,可被造影剂强化,与缺损骨壁关系明确,当CT显示眶顶或眶外壁缺失时,应警惕病变有无向前颅窝或颞窝蔓延,必要时需强化。本报告中2例CT检查均可见局部骨质破坏,证实了嗜酸性肉芽肿起源于骨质,骨质破坏为其特征性改变。有时病变与正常脑组织之间可见较高密度的连续带状影像,显示硬脑膜受侵犯增厚,病变尚未侵入颅内。MRI可用于检查眶内病变的位置和范围,但骨骼显示无信号区,因此对骨病变显示不佳,在T1WI图像显示为中等偏高信号,T2WI图像显示为中等偏高或高信号^[5]。本报告中例1行MRI检查误诊,是由于MRI对骨骼显示无信号所致。

嗜酸性肉芽肿光镜下可见组织内以大而淡染的组织细胞

为主,核位于细胞中央,呈卵圆形空泡状,核膜轻度凹陷,嗜酸性粒细胞胞质有较多的颗粒。在组织细胞浸润的背景中,有不同数量的嗜酸性粒细胞、淋巴细胞、浆细胞和多核巨细胞。病灶区基质少,血管多,易出血,可见其内含有含铁血红素的巨噬细胞。本报告中2例光镜下均可见组织内以大而淡染的组织细胞为主,核位于细胞中央,呈卵圆形,在组织细胞浸润的背景中,有不同数量的嗜酸性粒细胞、淋巴细胞、浆细胞和多核巨细胞。例1中可见纤维组织增生,为嗜酸性肉芽肿不同发展阶段的组织病理学表现。电镜下细胞内有特殊颗粒,又称球拍小体或Birbeck颗粒。组织细胞用CD68、LYS染色,朗格罕斯细胞用CD1α染色,树突状细胞用S100、CD21、CD35染色,同时单克隆抗体OKT-6使朗格罕斯细胞膜受体染色^[1]。

嗜酸性肉芽肿的治疗包括局部手术切除,低剂量放射治疗,全身和病灶区局部注射糖皮质激素及细胞毒性药物。传统的治疗方法是手术刮除病灶以求治愈,如求保留完整骨膜以促进缺损骨再生可用细针穿刺活检确诊后行小剂量分次局部放射治疗,近年来有瘤内注射甲基泼尼松龙获得满意疗效的报道^[6]。亦有口服糖皮质激素治愈的报道^[7]。本组均采用手术治疗。对发生于眼部的嗜酸性肉芽肿治疗以手术切除肿块为主,并辅以局部放射治疗及化学治疗,由于其部位较特殊,行局部放射治疗及化学治疗应注意保护眼部组织,以免眼部受损伤。有关放射治疗剂量的研究较少,具体可视病灶消退情况而增减。对复发病例,可考虑给予全身抗代谢药物。本病单发者属良性病变,预后良好,有时可自愈^[8-9],有报道显示完全切除后肿瘤将消失,不完全切除的病例约有1/3复发^[10]。因本病少见,且病情易复发,应提高对本病的认识及诊治水平,减少误诊率,做到早诊断、早治疗。嗜酸性肉芽肿依据其典型的临床表现、影像学表现和病理学检查可诊断。

参考文献

- 1 罗清礼. 组织细胞增多症 X. //李凤鸣. 主编,中华眼科学(上)[M]. 北京:人民卫生出版社,2005:1047-1051
- 2 周晓冬,宋国祥,何颜津. 眼眶组织细胞增生症 X 临床分析[J]. 中华眼科杂志,2003,39(11):673-677
- 3 Harris GJ. Langerhans cell histiocytosis of the orbit: A need for interdisciplinary dialogue[J]. Am J Ophthalmol,2006,141:374-378
- 4 Woo KI, Harris GJ. Eosinophilic granuloma of the orbit: Understanding the paradox of aggressive destruction responsive to minimal intervention [J]. Ophthalmic Plast Reconstruct Surg,2003,19(6):429-439
- 5 Yalcin O, Yildirim T, Kizilkilic O, et al. CT and MRI findings in calvarial non-infectious lesions[J]. Diagnost Intervention Radiol,2007,13(2):68-74
- 6 Kumar S, Sood A, Badhu B, et al. Unifocal Langerhans cell histiocytosis—An atypical presentation[J]. Asian J Ophthalmol,2003,5(1):17-19
- 7 Vercelli A, Cornegliani L, Portigliotti L. Eyelid eosinophilic granuloma in a Siberian husky[J]. J Small Anim Pract,2005,46(1):31-33
- 8 Muscolo DL, Shullitel G, Ranalletta M. Spontaneous remission of massive solitary eosinophilic granuloma of the femur[J]. J Pediatr Orthopaed, 2003,23(6):763-765
- 9 Ghazi I, Philippe J, Portas M, et al. Solitary eosinophilic granuloma of the external wall of the orbit[J]. J Fr Ophthalmol,1991,14(3):189-194
- 10 Gündüz K, Palamar M, Parmak N, et al. Eosinophilic granuloma of the orbit: Report of two cases[J]. J Am Assoc Pediatr Ophthalmol Strabism, 2007,11(5):506-508

(收稿:2008-12-15 修回:2009-06-20)

(本文编辑:尹卫靖)