

- preconditioning attenuates capillary no - reflow and leukocyte adherence in postischemic pancreatitis [J]. *Langenbecks Arch Surg*, 2004, 389 (6): 511 - 516.
- [4] Artur Dembin' ski, Zygmunt Warzecha, Piotr Ceranowicz, *et al.* Ischemic preconditioning reduces the severity of ischemia reperfusion - induced pancreatitis [J]. *Eur J Pharmacol*, 2003, 473 (2 ~ 3): 207 - 216.
- [5] Obermaier R, Benz S, Kortmann B, *et al.* Ischemia/reperfusion - induced pancreatitis in rats: a new model of complete normothermic in situ ischemia of a pancreatic tail - segment [J]. *Clin Exp Med*, 2001, 1 (1): 51 - 59.
- [6] Sakorafas GH, Tsiotos GG, Sarr MG. Ischemia/Reperfusion - Induced pancreatitis [J]. *Dig Surg*, 2000, 17 (1): 3 - 14.
- [7] Lonardo A, Grisendi A, Bonilauri S, *et al.* Ischemic necrotizing pancreatitis after cardiac surgery. A case report and review of the literature [J]. *Ital J Gastroenterol Hepatol*, 1999, 31 (9): 872 - 875.
- [8] Gullo L, Cavicchi L, Tomassetti P, *et al.* Effects of ischemia on the human pancreas [J]. *Gastroenterology*, 1996, 11 (4): 1033 - 1038.
- [9] Furukawa M, Kimura T, Sumii T, *et al.* Role of local pancreatic blood flow in development of hemorrhagic pancreatitis induced by stress in rats [J]. *Pancreas*, 1993, 8 (4): 499 - 505.

文章编号:1005-6947(2005)05-0346-01

· 病例报告 ·

海蓝组织细胞增生症 1 例

刘薇, 胡国璜, 汤恢煊

(中南大学湘雅医学院 普通外科, 湖南 长沙 410008)

关键词:海蓝组织细胞增生症; 病例报告

中图分类号:R589.2; R44 **文献标识码:**D

患者 男, 35 岁。脾脏肿大 20 余年, 黄疸伴牙龈出血 5 年余入院。患者 20 余年前发现左上腹一肿块, 诊断为巨脾, 间常有鼻出血, 无其他特殊不适, 未予特殊治疗, 5 余年前发现脾脏逐渐增大且反复皮肤巩膜黄染, 伴牙龈出血, 家族中无类似病史。体查: 无眼部畸形, 皮肤巩膜轻度黄染, 未见腹壁静脉曲张, 左侧腹部膨隆, 可触及明显肿大脾脏, 质硬, 表面尚光滑, 无压痛, 肝脏肋缘下未及。实验室检查: 白细胞 $3.1 \times 10^9/L$; 血小板 $39.1 \times 10^9/L$; 总胆红素 $47.9 \mu\text{mol}/L$; 间接胆红素 $15.6 \mu\text{mol}/L$; 胆固醇: $2.25 \text{mmol}/L$; HDL-C $0.35 \text{mmol}/L$; LDL-C $1.35 \mu\text{mol}/L$, 肝炎全套正常, 免疫全套正常。骨髓穿刺结果为海蓝组织细胞增生症。胸部正位片无异常。B 超及 CT 显示: 脾大, 脾内多发实质性结节, 胆囊息肉样病变。剖腹探查发现脾脏明显肿大, 结节状改变, 胆囊内多发性息肉, 行脾切除及胆囊切除术, 切除脾脏重 4 kg。病理切片报告: (脾) 脂质代谢障碍性疾病, 结合 Giemsa (+), PAS (+) 考虑为海蓝组织细胞增生症; 慢性胆囊炎并胆固醇息肉形成。术后第 2 天复查血小板: $108 \times 10^9/L$, 第 10 天复查血小板: $1354 \times 10^9/L$, 乃行血小板清除术 1 次, 术后予环磷酰胺 0.4g, 术后 2h 血小板为 $702 \times 10^9/L$ 。复查总胆红素 $42.3 \mu\text{mol}/L$; 间接胆红素 $13.4 \mu\text{mol}/L$; HDL-C $0.58 \text{mmol}/L$; LDL-C $1.66 \text{mmol}/L$; 胆固醇 $2.84 \text{mmol}/L$; 脂蛋白 α $62.18 \mu\text{mol}/L$, 患者症状缓解出院。

个器官都有组织细胞浸润, 因光镜下该种组织细胞中含有多少不等的海蓝色颗粒, 故称为海蓝组织细胞。1954 年, Sawisky (*Blood*, 1954, 9: 977 - 985.) 首次报道本病。本病病因至今尚未明了, 一般认为与脂质代谢障碍有关, 但有作者发现 apo 基因突变可能引起本病, 并且另有文献报道尼曼 - 匹克病, 白血病, 淋巴瘤等其他一些疾病也可出现海蓝组织细胞。本病多为散发, 但可家族发病, 临床表现多样化, Sawitsky 等 (*Blood* 1954, 9: 977 - 985) 总结认为海蓝组织细胞增生症的临床表现包括: 眼部畸形, 肺纤维化, 智力发育延迟, 皮肤色素斑, 脾大以及血小板减少, 其中最常见的是脾大及脾功能亢进。病程进展相对缓慢, 最后病人往往死于肝功能衰竭或呼吸功能衰竭。目前本病暂无有效的治疗方法, 脾切除术仅能缓解门静脉高压症消化道大出血及脾大脾功能亢进, 不能解除病因, 且手术治疗还有可能加速高脂血症和肝脏脂质沉积, 因此需严格掌握本病手术指征。

讨论 海蓝组织细胞增生症 (sea blue histiocytosis) 是一种罕见的与脂质代谢障碍有关的临床综合征, 中枢神经、肺、胃肠道、肝、脾、骨髓等全身多

收稿日期:2005-01-07;

修订日期:2005-03-07。

作者简介:刘薇 (1981 -), 女, 湖南娄底人, 中南大学湘雅医学院硕士研究生, 主要从事普外临床方面的研究。

通讯作者:刘薇 电话:13755101989。