DOI:10.13471/j.cnki.j.sun.yat-sen.univ(med.sci).1984.0059

第5　第4期　中山医学院学报　Vol. 5, No. 4
1984年　ACTA ACADEMIAE MEDICINAE ZHONG SHAN　1984

脉管瘤病（附一例尸解报告）

蓝辉耀　胡媛芳
（病理解剖教研室）

摘　要

脉管瘤病（angiomatosis），也称血管、淋巴管瘤病（hem－lymphangiomatosis）或消失性骨病（disappearing bone disease），大量骨质溶解症（massive osteolysis）。此病文献上报告很少，国外至1978年共有63例，国内至1981年有9例，现本文报告一例。

脉管瘤病好发于儿童及青少年，婴儿及新生儿也可见到。病变累及全身骨骼及软组织和内脏。临床上呈无痛性（或轻度钝挫性）多发性骨质溶解，病理性骨折和畸形，无遗传、代谢和内分泌疾患、X线检查呈慢性进行性，多发性骨质溶解，并伴有该处软组织的累及；病理改变见病变处骨髓腔及软组织内有大量互相吻合的血管、淋巴管和幼稚的纤维组织呈弥漫性增生，并伴有淋巴细胞、浆细胞的浸润，致骨质破坏，正常组织结构消失。骨的溶解十分单纯，无破骨或骨的反应性增生。本病常累及的部位有肱骨、肋骨、股骨、盆骨、锁骨，肩甲骨、颅骨、椎骨、胫骨等管状骨也可受累。内脏的累及常见于脾脏。当病变位于肋骨、锁骨、椎骨时，常伴有胸膜、心包膜和纵隔的累及，导致顽固性乳糜胸、心包腔积液而死亡。本例病变主要侵犯胸壁，胸膜，心包膜，纵隔，肋骨和胸骨。死于顽固性乳糜胸、心包腔积液。

本病的发生原因未明，根据发病的年龄，病变的部位、性质，我们倾向于此病是一种先天性、多中心性来源的错构性血管、淋巴管畸形。

病　例　报　告

患者苏××，女，4岁。1978年11月起出现呼吸急促，左胸壁及眼睑肿胀，左胸隆起，并自述胸痛。胸透发现左胸积液，反复抽吸出乳糜状液体并作胸腔引流及抗感染治疗。但病情逐渐加重，至1979年7月起左胸壁和左上肢明显肿胀，并波及颈、面、腹部、会阴部及双下肢。左上臂周径增大4厘米，纵隔及气管明显右移，心界向右扩大。9月20日症状加剧，全身浮肿，不能平卧，拟胸腔肿瘤及纵隔结核治疗。但病情急剧恶化，于10月2日呼吸衰竭死亡。过去史及家族史均无异常。

实验室检查：红细胞341万/〔毫米〕^{3}，白细胞13850/〔毫米〕^{3}，中性球80%，淋巴球20%；胸水乳糜试验阳性；多次涂片找癌细胞和结核杆菌阴性；胸水细菌培养阴性，胸水涂片红细胞$^{++++}$，白细胞$^{+++}$，Rivalta试验阳性；口服苏丹Ⅲ试验见乳糜液有

(C)1994-2019 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved.　http://www.cnki.net

红染脂滴；骨髓检查正常，血清蛋白比值A/G＝2.3/2.5。

X线检查见左胸积液，胸膜增厚，纵隔明显右移，左第一、二肋骨有骨质破坏。诊断疑左颈胸导管入口附近神经母细胞瘤。

尸解所见：左胸壁、颈、左上皮明显肿胀，左胸皮下组织各层正常解剖层次消失。切面均为“鱼肉状”的灰红色致密纤维组织，并与肋骨紧密粘连，边界不清，质脆而实，无坏死出血。左第一、二肋骨有1～3厘米的骨质松软区。左侧胸膜明显增厚，左膜腔完全消失，为灰红或灰白色的致密纤维组织所代替，不能剥离。左肺完全萎陷变硬，与纵隔，心包大量增生的致密结缔组织以及横膈和左胸壁紧密粘连成一大片，结构不清。右胸乳糜性积液250毫升，心包腔乳糜积液100毫升。镜下见胸骨，第一、二肋骨骨髓腔中有大量扩张充血的毛细血管和有扁平内皮细胞披复的扩张淋巴管，以及大量的幼稚纤维组织增生；造血细胞减少甚少完全缺乏；部分骨皮质破坏，骨小梁轻度萎缩，无破骨及成骨现象。左胸壁各层及胸膜脏、壁层，颈部软组织，心包，膈肌，纵膈可见海绵状互相吻合、有内皮细胞披复；含有淡红色液体的扩张淋巴管和扩张充血的小血管。在血管和淋巴管间有大量幼稚的纤维组织增生和大量的淋巴细胞、浆细胞灶性浸润，胸壁肌明显萎缩，为增生的纤维组织、血管、淋巴管所代替。

(C)1994-2019 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved.　http://www.cnki.net