

恶性组织细胞病 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/302/2021_2022__E6_81_B6_E6_80_A7_E7_BB_84_E7_c22_302347.htm

名称恶性组织细胞病
所属科室血液内科病因 恶性组织细胞浸润是本病病理学的基本特点，脾及淋巴结等造血组织为常见，但全身大多数器官组织也可累及，如皮肤、浆膜、肺、心、肾、胰腺、胃肠、内分泌、乳房、睾丸及神经系统等。这些器官及组织不一定每个都被累及，而受累的器官或组织，病变分布亦极不均一。恶性细胞可以是分散的或成集结，但极少形成瘤样的肿块。被累及的组织中有许多畸形的、形态多样的异常组织细胞，间有多核巨细胞和吞噬性组织细胞，吞噬大量多种血细胞。其异常组织细胞是诊断本病的主要依据。病理 恶性组织细胞浸润是本病病理学的基本特点，脾及淋巴结等造血组织为常见，但全身大多数器官组织也可累及，如皮肤、浆膜、肺、心、肾、胰腺、胃肠、内分泌、乳房、睾丸及神经系统等。这些器官及组织不一定每个都被累及，而受累的器官或组织，病变分布亦极不均一。恶性细胞可以是分散的或成集结，但极少形成瘤样的肿块。被累及的组织中有许多畸形的、形态多样的异常组织细胞，间有多核巨细胞和吞噬性组织细胞，吞噬大量多种血细胞。其异常组织细胞是诊断本病的主要依据。临床表现 恶组多见于青壮年，以20~40岁者居多，男女发病为2-3:1。本病按病程可分为急性和慢性型。国内以急性型为多见。起病急骤，病势凶险。发热是最为突出的表现。90%以上病人以发热为首发症状。体温可高达40℃。萘酚-AS-醋酸酯酶阳性；ASD氯醋酸酯酶阴性；萘酚-AS-醋酸酯酶

阳性而不被氟化钠抑制。中性粒细胞硷性磷酸酶阴性或积分低，对恶组的鉴别诊断有一定价值。S-100蛋白在恶组细胞中为阳性，而反应性细胞为阴性。诊断本病临床表现变化多端，缺乏特异性，易导致误诊，必须提高对本病的警惕。诊断应以临床表现为线索，以细胞形态学为依据。对有高热、肝脾肿大、全血细胞减少，进行性衰竭等基本临床表现者，须进一步通过骨髓穿刺、淋巴结活检或其他可疑病变的组织活检，找到形态学依据。若发现有较多异常组织细胞，则可确诊。鉴别诊断当临床表现不典型，而骨髓中发现少数异常组织细胞，诊断应慎重，需除外由于某些感染性疾病如伤寒、布氏杆菌病、感染性心内膜炎、病毒性肝炎、败血症、结核病等引起的反应性组织细胞增生症。此外，还应与结缔组织病、急性白血病、再生障碍性贫血、粒细胞缺乏症、恶性淋巴瘤等相鉴别。治疗大部分患者可用治疗大细胞淋巴瘤的化疗方案达到一定的疗效。可以联合使用环磷酰胺、阿霉素、长春新碱、泼尼松(CHOP方案)，以获得较高的缓解率。VP-16与阿糖胞苷的联合治疗也较有效。本病如不予治疗，进展迅速，100%死亡。包括惠环类抗生素在内的联合化疗的缓解率在50%以上，但缓解期短。大部分患者在一年内死亡，仅少数可以生存数年。年轻患者可试用骨髓移植。

1、疗效标准

(1) 完全缓解：症状及不正常体征均消失。血象 Hb $\geq 100\text{g/L}$ ， $\text{ge.}100\text{lt.}6$ 个月，8%左右生存期为6~12个月，约5% $\text{gt.}1$ 年，个别病例在10年以上。但自采用中草药治疗以来，长期生存者增加。该病死因最多见为全身衰竭；其次为胃肠道、颅内出血；再次为感染；极少数死于肝、肾功能及心功能衰竭。

100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请

访问 www.100test.com