

脾肿大\_全身\_症状库 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

[https://www.100test.com/kao\\_ti2020/608/2021\\_2022\\_\\_E8\\_84\\_BE\\_E8\\_82\\_BF\\_E5\\_A4\\_A7\\_\\_c22\\_608800.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/608/2021_2022__E8_84_BE_E8_82_BF_E5_A4_A7__c22_608800.htm)

脾肿大概述：脾肿大是重要的病理体征在正常情况下一般摸不到脾脏如仰卧位或侧卧位能摸到脾脏边缘应认为脾脏肿大在膈肌位置低或体瘦弱的人特别是女性偶也能摸到脾脏的边缘但相当柔软并无压痛与病理性脾肿大不同脾脏体积增大是脾脏疾病的主要表现

脾肿大病因：病因分类 脾脏肿大的病因分类可归纳为两大类：一类是感染性脾肿大；另一类是非感染性脾肿大

一感染性

(一) 急性感染 见于病毒感染立克次体感染细菌感染螺旋体感染寄生虫感染 (二) 慢性感染 见于慢性病毒性肝炎慢性血吸虫病慢性疟疾黑热病梅毒等

二感染性 (一) 淤血 见于肝硬化慢性充血性右心衰竭慢性缩窄性心包炎或大量心包积液Judd - Chiari综合征特发性非硬化性门脉高压症 (二) 血液病 见于各种类型的急慢性白血病红白血病红血病恶性淋巴瘤恶性组织细胞病特发性血小板减少性紫癜溶血性贫血真性红细胞增多症骨髓纤维化多发性骨髓瘤系统性组织肥大细胞病脾功能亢进症 (三) 结缔组织病 如系统性红斑狼疮皮肌炎结节性多动脉炎幼年类风湿性关节炎 (Sill病) Felty病等 (四) 组织细胞增生症 如勒一雪 (letterer-siwe) 氏病黄脂瘤病 (韩一薛一柯) 综合征嗜酸性肉芽肿 (五) 脂质沉积症 如高雪病尼曼一匹克病 (六) 脾脏肿瘤与脾囊肿 脾脏恶性肿瘤原发性者少见转移至脾脏的恶性肿瘤也罕见原发癌灶多位于消化道脾脏囊肿罕见分真性和假性囊肿真性囊肿分为表皮囊肿内皮囊肿(如淋巴管囊肿) 和寄生虫性囊肿伯包虫病人假性囊肿分

为出血性血清性或炎症性等机理引起脾脏肿大的病因众多每种疾病引起脾肿大的机理亦不尽相同有时一种病因而引起脾肿大的机理则可能是多种因素其机理归纳为以下几个方面：

一细胞浸润 细胞浸润引起的脾脏肿大见于：各种炎性细胞浸润嗜酸性粒细胞浸润白血病细胞浸润各种肿瘤细胞浸润炎性细胞浸润多见于急性感染性疾病往往还伴有脾脏明显充血嗜酸性粒细胞浸润见于嗜酸性粒细胞增多症和部分脂质沉积症；各种白血病细胞浸润引起的脾脏肿大以慢性粒细胞性白血病最明显其次是慢性淋巴细胞性白血病；急性白血病中以淋巴细胞型较明显其次是急性粒细胞性白血病和急性单核细胞性白血病各种肿瘤细胞浸润脾脏本身的恶性肿瘤少见原发于淋巴系统骨髓和肠道的恶性肿瘤可侵及脾脏如：恶性淋巴瘤的淋巴瘤细胞发生脾浸润其中以霍奇金病脾脏受累较多约占50%偶有单纯脾型霍奇金病这种病可表现有巨脾侈发性骨髓瘤的骨髓癌细胞浸润；恶性组织细胞病的恶性组织细胞浸润；肠道恶性肿瘤转移至脾脏均可因肿瘤细胞浸润而发生脾肿大

二脾脏瘀血 脾脏是体内最大的贮血器官各种原因造成的脾脏血液回流受阻均可造成脾脏淤血性肿大如：肝硬化门脉高压症 / 脉及下腔静脉血栓形成肿瘤栓子先天或后天的血管畸形；各种原因引起的右心衰竭缩窄性心包炎或心包大量积液均可致脾脏瘀血而肿大

三髓外造血 脾脏是造血器官在骨髓增殖性疾病时脾脏又恢复其造血功能出现不同程度的髓外造血导致脾脏肿大尤以骨髓纤维化时髓外造血最明显脾脏肿大也明显

四组织细胞增生 组织细胞增生症是由组织细胞异常增生累及全身多个脏器尤以肝脾淋巴结骨髓皮肤胸腺等处最突出可表现明显的脾脏肿大如：勒一雪症韩 \* 雪一柯症 / 慢性感

染性疾病黑热病结缔组织病Felty's病类风湿性关节炎等可致脾脏组织细胞增生而发生脾脏肿大。纤维组织增生由于长期慢性淤血慢性感染细胞浸润等病因的长期慢性刺激组织细胞异常增生致脾脏纤维组织大量增生而使脾脏肿大变硬。六、质代谢障碍由于脂类代谢酶缺乏或功能障碍引起脂质代谢障碍脂类在组织中沉积造成脾肿大如：高雪病为常染色体隐性遗传的类脂质代谢障碍病是由于和葡萄糖脑苷脂酶不能把葡萄糖脑苷脂转变成半乳糖脑苷脂结果使组织细胞内大量脑苷脂贮积其中的慢性型表现巨脾尼曼-匹克病为脂质代谢障碍累及内脏器官的单核巨噬细胞组织这种病可能是由于神经磷脂酶缺乏以致使神经磷脂贮积于肝脾及神经系统的巨噬细胞内致脾脏明显增大。七、脾脏本身的肿瘤及囊性扩张脾脏本身肿瘤及囊性扩张均较少见有原发性脾脏恶性淋巴瘤的报道囊性扩张见于皮样囊肿淋巴管囊肿及寄生虫囊肿（包囊虫病）假性囊肿如：疟疾血吸虫病等可因出血炎症血清性等原因引起脾肿大。诊断：一、病史详细了解病史对脾脏肿大的诊断有重要意义病史中注意起病的缓急病程的长短既往史流行病学史家族史患者的年龄性别和脾肿大的伴随症状等均可给诊断提供一定的线索。急性感染通常起病急病程短脾肿大程度轻；慢性感染遗传性疾病代谢性疾病则起病缓病程长随病程迁延肿大程度加剧恶性肿瘤则有发展迅速倾向且可明显增大既往史对疾病的诊断也有很大帮助如：既往有病毒性肝炎史长期饮酒史或有输血及血制品史现有脾脏肿大提示可能为慢性肝炎或肝硬化门脉高压症；流行病及地方性疾病常有流行病学史；某些疾病可有家族史如：地中海性贫血代谢性疾病等；某些疾病的发病与不同年龄和性别有关如：组织细胞增生症和脂质沉积症多。

发生在婴幼儿；急性感染性疾病中的传染病常发生于青少年；恶性组织细胞病慢性病毒性肝炎肝硬化多见于青壮年男性多见于女性；多发性骨髓瘤多发生于老年男性；白血病恶性淋巴瘤！可发生在任何年龄；结缔组织病多发生于青年女性等等脾脏肿大的伴随症状和体征是寻找脾脏肿大原因的重要线索如：脾肿大伴发热可见于各种急慢性感染性疾病；脾肿大伴贫血发热出血倾向常常提示白血病性脾肿大；脾肿大伴贫血黄染提示溶血性贫血；脾肿大黄染常提示慢性肝炎或肝硬化；脾肿大伴消化道症状或呕血黑便可能为肝硬化门脉高压症；心脏病或心包积液！起的淤血性脾肿大往往有呼吸困难心悸气短等症状如此等等各种疾病引起的脾肿大的同时均有个自疾病的特点在病史中均应逐一询问 二体格检查 脾脏肿大主要依靠触诊检查用触诊法未能确诊时可用叩诊法检查脾的浊音界有无扩大（正常脾浊音界在左腋中线第9 - 11肋之间；宽4 - 7cm前方不超过腋前线人必要时可用超声X线CT等检查以明确脾脏的大小和形态触诊发现脾肿大时要注意脾肿大的程度质度同时注意有无其他伴随体征（一）脾脏肿大的程度 脾脏肿大的程度与疾病有关 1轻度脾肿大 深吸气时脾下缘在肋缘下2 - 3cm为轻度脾肿大可见于某些病毒感染细菌感染立克次体感染早期血吸虫病充血性心力衰竭肝硬化门脉高压症霍奇金病幼年类风湿性关节炎系统性红斑狼疮热带嗜酸性粒细胞增多症特发性血小板减少性紫癜等 2中等度脾肿大 下缘超出肋缘下3cm至平脐为中等度肿大可见于急性粒细胞性白血病急性淋巴细胞性白血病慢性溶血性贫血传染性单核细胞增多症佝偻病脾淀粉样变性恶性淋巴瘤尼曼-匹克病等 3极度脾肿大 下缘超出脐水平以下为极度脾肿大或称巨脾可见

于慢性粒细胞白血病慢性疟疾晚期血吸虫病斑替病骨髓纤维化真性红细胞增多症地中海贫血高雪病等（二）脾脏的质地；不同病因引起脾肿大其质地可有不同程度的变化一般急性感染引起的脾大质地软；慢性感染白血病淋巴瘤浸润引起的脾肿大质地硬表面不平；肝硬化的脾脏质地中等硬；淤血性脾肿大质地因淤血程度和淤血时间的长短而不同时间短淤血轻质度软时间长或淤血重质地硬但一般有充实感囊性肿大有囊性感表面不平必须指出脾脏肿大的程度及质地不仅因病因不同而不同还可因病程治疗情况及个体反应性不同而有差异在判断时要注意这些因素（三）伴随体征各种不同病因引起脾肿大外尚有不同的伴随体征 1贫血出血点或瘀斑 见于血液病性脾肿大如各种类型的白血病特发性血小板减少性紫癜等 2贫血黄症 见于溶血性贫血慢性病毒性肝炎肝硬化恶性组织细胞病败血症等 3肝及淋巴结肿大 见于恶性淋巴瘤淋巴细胞性白血病结缔组织病增生性单核细胞增多症结节病及某些传染性疾病等 4肝病面容肝掌及蜘蛛痣 见于慢性病毒性肝炎肝硬化 5各种类型的皮疹 多见于各种传染病或感染性疾病如伤寒斑疹伤寒布氏杆菌病败血症亚急性感染性心内膜炎等 6水肿和腹水 见于慢性右心衰竭缩窄性心包炎肝硬化门脉高压症下腔静脉梗阻等 7脏扩大 见于各种心脏病引起的慢性心力衰竭各种原因引起的大量心包积液 三实验室检查 实验室检查对脾肿大的原因诊断有重要意义包括血常规检查血小板计数网织红细胞计数嗜酸性粒细胞计数仔细行血细胞脾检查有利于发现病理性血细胞和其他异常细胞血红蛋白电泳红细胞脆性实验酸溶血（Ham）直接抗人球蛋白（Combs）血液的寄生虫原虫检查肝功能检查骨髓检查或骨髓活检血清学抗原抗

体检查；淋巴结穿刺或活检脾穿刺或活检腹水常规检查等以上实验室检查可根据病史查体初步做出诊断后有选择性选择对某些疾病往往可找到确定诊断的依据 四器械检查 必要的器械检查对确定脾肿大的原因有重要的辅助诊断价值常用的检查方法有旧型超声检查B超声已动图检查X线检查CT检查核磁共振检查内镜检查下腔静脉造影术 对于脾肿大的诊断步骤离不开以上几个方面但在思维过程中要有主次首先确定是不是脾脏肿大脾脏肿大的程度质地第二步了解脾脏肿大的伴随症状和体征通常通过了解病史及体格检查来完成；通过了解病史体格检查可以对脾脏肿大的原因做出初步诊断然后再选择性地做有关实验室检查和必要的器械检查最后对脾脏肿大的原因做出诊断脾肿大鉴别诊断：一脾脏肿大与左上腹其他脏器肿大或肿块相鉴别 临床上肿大的肝左叶有时误诊为脾肿大如触诊发现其边缘与肝右叶相连则可能为肝肿大而非脾脏肿大脾肿大尚须与左肾肿大和肾下垂区别后者因位于腹膜后呼吸移动度小此外因充气肠管位于肾的前面故叩诊呈鼓音据此可与脾肿大区别此外以下几点有助于与腹腔内其他肿块鉴别：

脾脏位于左肋缘下紧随呼吸而上下移动； 有明确的边缘边缘有一个或两个切迹； 在腹壁前面较易触及； 脾肿大所在部位叩诊呈浊音并与左下胸脾浊音区相连其与肋缘间无空隙颇难将手插入其间； 肾上腺素皮下注射可使充血性脾肿大在短时间内明显缩小但此种方法须慎重应用 二病因鉴别（一）感染性脾肿大 1急性感染 急性感染性脾肿大常表现为轻度脾肿大质地柔软常见的疾病有（1）病毒感染：病毒感染伴有脾肿大时血象在病程中常出现异形淋巴细胞在传染性单核细胞增多症时尤为常见此外也可见于病毒性肝炎和风疹（2）

立克次体感染：斑疹伤寒恙虫病常伴有轻度脾肿大它们同属于传染病诊断时需注意流行病学资料对斑疹伤寒的诊断以外斐反应（变形杆菌OX凝集反应）应用最为普遍其血清凝集效价以1：160有价值若逐周上升有确定诊断价值恙虫病的诊断外斐试验(病人血清与变形杆菌OX株凝集实验)有重要参考价值1：80有意义可随病程逐渐增高(3)细菌感染：以伤寒副伤寒布氏杆菌病急性粟粒性结核败血症发生脾肿大者常见伤寒副伤寒和布氏杆菌病临床上常以发热白细胞减少和相对淋巴细胞高为特征伤寒周围血象嗜酸性粒细胞减少或消失肥达反脚伤寒诊断有重要价值一般“O”抗体效价1：80以上“H”抗原1：160或以上时有诊断价值血骨髓培养是确定诊断的依据布氏杆菌病常有牛羊猪等接触史布氏杆菌凝集实验补体结合试验逐周测定一次有较高滴定效价或效价成倍升高者具有诊断价值骨髓或脓液等培养的阳性结果为确诊的依据急性粟粒性结核胸部X片检查无异常发现时往往诊断困难血液抗结核抗体和TBDN检查可能会有帮助在诊断确有困难时可以抗结核试验性治疗若有效可确定诊断败血症的脾肿大一般为轻度肿大质地柔软个别脾脏肿大明显质地较硬感染性心内膜炎有脾栓塞时则疼痛明显血培养获得阳性结果为确定诊断的依据脾脓肿是罕见病此病常继发于脾静脉血栓形成败血症和腹腔化脓性感染也有原发感染灶未明者临床症状与败血症相似脾有明显压痛或有波动感有脾周围炎时脾区可听到摩擦音或触及摩擦感须与左腿下脓肿或腹壁脓肿相鉴别在B型超声引导或CT引导下脾穿刺对脾脓肿的确诊有很大价值(4)螺旋体感染：钩端螺旋体病鼠咬热及回归热常伴有轻度脾肿大流行病学资料是诊断的重要线索(5)寄生虫感染：未经抗疟药物治

疗的急性疟疾经数次发作后大多数能触及肿大的脾脏质稍韧在疟疾高发区遇见发热昏迷的患者兼有脾肿大必须考虑脑型疟疾的可能性血涂片查到疟原虫是诊断最可靠的依据急性血吸虫病约有60%伴有脾肿大流行性急性发热兼有肝脾肿大血象白细胞增多分类嗜酸粒细胞增多为诊断此病的线索粪便查到血吸虫卵是确诊的依据

2慢性感染 慢性感染的脾肿大其程度与硬度因病因病程治疗情况及个体反应性不同而有差异脾肿大一般无压痛质硬纤维组织增生愈明显脾脏质地越硬常伴脾肿大的慢性感染性疾病有：

- (1)慢性病毒性肝炎：慢性病毒性肝炎伴有脾肿大者较多见一般为轻度无明显压痛多为中等硬度急性肝炎恢复期内仍有脾肿大提示病程有慢性的倾向诊断的主要依据是病史肝功能检查和肝炎血清标志物检查血清标志物检查可确定病毒性肝炎的病原类型
- (2)慢性血吸虫病：慢性血吸虫病常伴有不同程度的脾肿大当发展成肝硬化时脾脏可因充血而呈极度肿大质硬患者通常兼有门脉高压症状与肝功能损害也常有不同程度的脾功能亢进晚期血吸虫病例粪便中多难找到虫卵诊断主要依据有关流行病学史过去血吸虫病史上述临床表现与阳性血吸虫抗原皮内试验直肠黏膜活检发现虫卵诊断更明确
- (3)慢性疟疾：慢性疟疾可有极度脾肿大质地较硬一般病程越长治疗愈不彻底则脾肿大愈显著终致大量纤维组织增生质可坚硬如木其诊断依赖周围血查找疟原虫但比较困难骨髓和脾穿刺检查可能有助于诊断有怀疑时可做正规的抗疟治疗有效可确定诊断
- (4)黑热病：多见于黄河流域及西北地区经大力防治现已基本消灭脾脏肿大为重要体征病后2 - 3个月脾可达肋缘下5 cm晚期可达极度且质地变硬其他症状有不规则发热体力衰弱食欲缺乏肝肿大白细胞减少及单



核细胞增多等醛凝试验产体结合试验等有助于诊断确诊则依靠骨髓穿刺涂片检查发现黑热病原虫 (5)梅毒：早期或晚期梅毒可有脾肿大大多为轻度诊断主要根据病史临床表现X线检查等进行分析判断其中病史极为重要必须详细询问其冶游性病史验血史治疗史及配偶生育史等因有胎传梅毒还应了解其父母兄弟姐妹的患病情况常用的实验检查有血清康氏华氏反应对各期梅毒的诊断治疗效果的判断以及发现隐性梅毒具有重大意义但对某些其他疾病如：疟疾系统性红斑狼疮等可呈生物性假阳性反应某些梅毒患者的血清反应也可始终呈阴性螺旋体荧光抗体吸附试验特异性强可避免生物性假阳性病变部位梅毒螺旋体检查有确诊价值 (6)结节病：国内并不少见国外文献50% - 60%累及肝脾累及淋巴结为100%病因尚不清楚病程经过缓慢一般无明显症状无发热或有微热有结节性红斑的结节病常有发热关节肿痛肺门淋巴结肿大和血沉增快须注意与结核病相区别血管紧张素转化酶测定在结节病活动期增高阳性率达90%有明确辅助诊断价值.浅表淋巴结活检皮下结节或皮肤结节活组织检查有重要诊断价值 (二)非感染性脾肿大 1脾脏瘀血 单纯的瘀血性脾肿大时淤血的原因去除后肿大的脾脏可明显回缩但长期慢性淤血可因单核-巨噬系统的增生与纤维组织增生而无明显回缩引起瘀血性脾肿大的常见病有以下几种：(1)肝硬化：肝硬化70% - 80%伴有脾脏肿大大多为轻度病程越长肿大越明显其诊断根据病史肝功能化验病因学诊断和门脉高压的客观证据确定诊断依赖肝穿刺活检 (2)Budd - Chiari综合征：近年经B型超声介入性检查广泛开展以来发现不少因肝静脉及肝静脉下腔静脉入口以上的血栓或狭窄所致的肝淤血性硬化伴门脉高压症表现称为Budd - Chiari

综合征可伴有脾肿大. 床与其他原因所致的肝硬化相似但以剑突下及侧胸壁明显静脉曲张为特点 “ B型超声发现肝静脉或肝静脉下腔静脉人口以上的血栓或血管狭窄畸形可提示诊断下腔静脉造影可确定诊断 (3)特发性门脉高压症：是一种病因未明的肝外门脉高压症 \* 床表现为脾肿大脾功能亢进食管胃底静脉曲张伴反复上消化道出血；而肝脏无硬化的组织学改变肝功能大致正常出血后无腹水黄疸肝性脑病等失代偿表现B型超声显示门静脉扩张有助于诊断 (4)慢性右心衰竭：心脏瓣膜病发生慢性右心衰竭时脾脏常不仅不因静脉瘀血而肿大反而常因缺氧而发生脾萎缩但当发展为心源性肝硬化时则多有脾肿大有明确的心脏病史及其体征诊断并不困难 (5)慢性缩窄性已包炎：慢性缩窄性心包炎约50%病例有脾肿大不典型病例常误诊须仔细的体格检查及X线超声心动图检查往往可明确诊断个别不典型病例需做右心导管检查 (6)门静脉血栓形成：较罕见不论急性型或慢性型都有明显脾肿大急性型常继发于脾切除术 / 静脉手术 / 静脉感染或创伤之后慢性型常继发于肝硬化其次由于肝癌或腹腔内其他脏器的肿瘤压迫或侵蚀门静脉所致 (三) 血液病 1白血病 各种类型的急慢性白血病均可有脾脏肿大其中急慢性白血病引起脾肿大均以粒细胞型最多见其次是淋巴细胞型单核细胞型最少慢性单核细胞白血病更少见白血病的诊断主要靠血象和骨髓象临床上仍习惯把白血病分为两大类：一类为急性淋巴细胞白血病 (急淋另一类为急性非淋巴细胞白血病急非淋) 此类又包括：急性粒细胞白血病；急性粒一单细胞白血病；急性单核细胞白血病；红白血病；巨核细胞白血病以上几种类型又根据其白血病细胞分化程度情况分为许多亚型例如急性粒细胞

白血病又分一地 ( M3aM3b ) 急性粒一单细胞白血病又分M aMb急性单核细胞白血病又分M5aM5b和ME等等 ( 1 ) 急性白血病：见表6 - 14 - 1 绿色瘤：急性粒细胞白血病如伴有眼球突出最可能为绿色瘤是少见的急性粒细胞白血病的特殊类型临床少见国内报告数十例年龄都在30岁以下其中儿童占半数男性多于女性临床表现除有急性粒细胞白血病征象之外并有肿瘤形成肿瘤可发生于任何器官与组织内特别是眼窝头颅及胸部等处肿瘤切片呈淡绿色此种绿色在空气及日光下逐渐褪色若将瘤组织置于甘油中可保持原有绿色光泽绿色瘤的临床表现血象和骨髓象与急性粒细胞白血病相同也有少数的血象和骨髓象与急性单核细胞 ( 内格利型 ) 白血病相同此外还有罕见的局限性类型的绿色瘤在疾病的全过程中肿瘤仅限于身体某处而始终无血象及骨髓象的改变 ( 2 ) 慢性白血病 比慢性粒细胞白血病 ( 慢粒 ) ；占各型慢性白血病的90 . 5%发病年龄在3 - 85岁以24 - 40岁发病率最高临床表现有发热衰弱消瘦和极度脾脏肿大其中极度脾脏肿大为慢性粒细胞白血病的重要体征周围血象白细胞总数极度增多 ( 100 - 300 ) X10/L ) 分类计数粒细胞占绝对优势出现各种类型的粒细胞包括分叶核杆状核晚幼中幼与早幼粒细胞及少量原始粒细胞中性嗜酸性与嗜碱性粒细胞的绝对值都有所增加呈所谓“五花八门”现象骨髓增生明显或极度活跃以粒细胞系统增多为主分类计数似周围血象但成熟水平较低 大多数病例根据极度脾肿大与典型的血象及骨髓象改变可确定诊断 慢性粒细胞白血病病程一般在一年以上有可能发生急性变以下几点提示早期急变的可能： 未明原因的发热； 明显消瘦； 进行性贫血与大出血倾向； 骨关节疼痛； 用白消安或深部放射等治疗无

效或疗效不明显脾脏不缩小反而有增大倾向急变后期除上述症状加重外还可有脾区疼痛表浅淋巴结肿大恶病质等骨髓象及血象是确定急变的重要依据当血象中原始粒细胞加早幼粒细胞占总数分类计数的0.20以上和骨髓中原始粒细胞加早幼粒细胞占0.25以上时急性变的诊断可以成立慢粒急变与急性粒细胞白血病的鉴别一般根据触及极度脾肿大不难做出当有困难时可做抓染色体检查如有Ph染色体存在则支持慢粒急变若属Ph阴性的慢性粒细胞型白血病急变则无鉴别意义慢性粒细胞白血病时血象与骨髓象粒系细胞占绝对优势中性粒细胞碱性磷酸酶活性减少血清维生素B<sub>12</sub>含量升高Ph染色体阳性（阳性率约90%）据此可与晚期真性红细胞增多症骨髓纤维化及类白血病反应相鉴别b. 慢性淋巴细胞白血病：国内发病率较低与慢性粒细胞白血病的不同点是：脾肿大程度较轻而全身浅表淋巴结肿大较为明显旧细胞分类计数以中小淋巴细胞占绝对优势只有少数幼淋细胞；病程经过缓和有些病例可生存达25年之久典型病例根据全身浅表淋巴结肿大与血象变化可作出诊断对不典型病例须多次骨髓涂片或淋巴结活检方能确诊（3）少见类型的白血病 a嗜酸性粒细胞白血病：临床经过多呈急性与一般急性白血病相似少数呈慢性经过似慢性粒细胞型白血病白细胞总数可以正常或增高至  $200 \times 10^9 / L$  以上血涂片中成熟嗜酸性粒细胞约占0.60 - 0.85嗜酸性中幼粒细胞较少仅占0.005 - 0.02偶可出现原始粒细胞骨髓象可分为原始细胞型或成熟细胞型前者有原始粒细胞显著增多后者则成熟的嗜酸性粒细胞增多原始粒细胞可以正常或稍增多本病的诊断有赖于除外其他原因所致的嗜酸性粒细胞增多症典型病例诊断依据为：血象和骨髓象中嗜酸性粒细胞显著增多

甚至有原粒细胞；各脏器均有嗜酸性粒细胞浸润；嗜酸性粒细胞形态异常骨髓呈“裂孔现象”较多见

b.嗜碱性粒细胞白血病：非常罕见国内仅有少数报道脾可极度肿大临床表现有贫血血小板减少白细胞增多达 $(100\sim 200)\times 10^9/L$ 其中半数嗜碱性粒细胞慢性粒细胞型白血病病程中常有嗜碱性粒细胞增多尤其是晚期病例或急变前夕增多更为明显二者的鉴别尚无明确标准

c.已毛细胞性白血病：是一种少见的特殊类型的白血病经过呈慢性80%有脾肿大半数表现极度肿大而无明显淋巴结肿大多见于中年男性发病年龄22 - 80岁多数40 - 60岁起病隐袭1/4患者有出血点瘀斑伴白细胞或血小板减少1/4患者无自觉症状只在体检时发现脾肿大血象常呈全血细胞减少并可能测数量不等的毛细胞性白血病细胞（毛细胞人但骨髓更易发现其形态类似大淋巴细胞但边缘有毛发状突起在显微镜下其形态与大淋巴细胞单核细胞不易区别在位相显微镜或电镜下可以确定90% - 95%患者毛细胞中抗酒石酸酸性磷酸酶阳性反应高度支持本病诊断骨髓细胞检查有确诊价值但约有1/3病例为“干抽”可通过骨髓活检来确诊

d.红血病与红白血病：均属于白血病范畴在国内非常少见周围血出现大量有核红细胞提示红血病的诊断；如有核红细胞与幼稚粒细胞同时出现则提示红白血病的诊断

红血病的诊断根据是：  
严重进行性贫血抗贫血治疗无效并可伴有发热出血肝脾与淋巴结轻度肿大等；  
血象呈重度或中度贫血白细胞减少或增多但无幼稚粒细胞并有有核红细胞出现血小板常减少；  
骨髓象表现为红系显著增生粒红比例1：1或倒置以早幼红及中幼红细胞占优势（红系成熟受阻人有核红细胞有巨幼红样变粒系统与巨核细胞系统受抑制；有核红细胞过碘酸一

雪夫反应（PAS反应）强阳性；除外各种溶血性贫血红血病时有幼红细胞大量增生应与溶血性贫血相区别溶血性贫血时红细胞增生程度与溶血程度成正比红血病时有大量幼红细胞增生且仅有轻度溶血；溶血性贫血时幼红细胞PAS反应弱阳性而红血病时强阳性；放射性核素<sup>59</sup>Fe铁利用试验在溶血性贫血时铁利用率高而在红血病时铁利用率降低红血病时幼红细胞有巨幼红细胞样改变应与巨幼红细胞性贫血相区别巨幼红细胞性贫血时血清维生素B<sub>12</sub>水平降低用维生素B<sub>12</sub>或叶酸治疗反应良好红血病则相反巨幼红细胞性贫血PAS反应呈阴性；骨髓中有核红细胞在形态学上也有显著不同红血病分为两种类型：急性红血病(Di Guglielmo病)此型临床表现与急性白血病相似病程经过急重多于数周至数月内死亡；成人慢性红血病（Heilmeyer schonen型）临床经过缓慢病程约2年有的病例可呈亚急性经过病程6个月红白血病的诊断根据除上述红血病的诊断条件外周围血象常呈全血细胞减少（有时白细胞也可明显增多）且有不等数量的幼稚粒细胞出现骨髓象显示红系增生伴有粒系增生粒系中以原始粒与早幼粒细胞占优势病程大都急性偶有慢性型红白血病应与急性粒细胞型白血病相区别后者也可有幼红细胞增生但骨髓中有核红细胞很少超过有核细胞的1/4且其有核红细胞PAS反应呈阴性或弱阳性红白血病还应于红白血病型类白血病反应相鉴别后者多由于严重贫血骨髓中粒红两系极度增生出现髓外造血所致多可查到病因国内曾报告4例\* 例为斑替综合征在切脾后2年出现另3例为地中海贫血和原发性肝癌 2恶性淋巴瘤 各型恶性淋巴瘤中霍奇金病肉芽肿型约5%有脾肿大滤泡性淋巴瘤也常有脾肿大网状细胞肉瘤霍奇金肉瘤与淋巴肉瘤则不常有脾肿

大霍奇金病偶以脾大为突出表现即所谓脾型霍奇金病脾肿大达极度而全身淋巴结不肿大脾穿刺有助于明确诊断骨髓象有时也可获得确诊此病的证据 3恶性组织细胞病 本病常伴有不同程度脾肿大可为轻度至极度肿大此病的病理学改变是造血组织内异常组织细胞的增生可见于骨髓脾脏淋巴结肝脏及血管周围的外膜组织病变可累及上述一个或多个或全部造血器官骨髓涂片发现异常组织细胞对诊断有重要帮助但一次或多次检查未发现异常组织细胞并不能完全排除此病的可能性如患者有淋巴结肿大可做淋巴结活检查找异常增生的组织细胞 4 系统性组织肥大细胞病 是由组织肥大细胞异常增生引起的一种全身性疾病病因不明临床罕见主要临床表现为倦怠乏力发热体重减轻皮疹出血贫血骨痛以及肝脾淋巴结肿大等组织肥大细胞浸润可引起肝脾和淋巴结肿大以及骨质改变肝脾肿大发生率 40% - 50% 骨质改变约占 70% 包括局限性或弥漫性骨硬化和骨质疏松等 组织肥大细胞病可分为良性与恶性两类良性者又可分为局限型即色素性等麻疹（约占90%）和系统性组织肥大细胞病（仅占10%）恶性型即组织肥大细胞白血病更罕见 本病诊断主要根据上述临床表现以及骨髓涂片或活检证明有多量组织肥大细胞存在并经组织化学验证或兼有X线骨质改变征象者 5特发性血小板减少性紫癜 此病脾肿大仅见于V5病例多表现轻度肿大通常仅达肋缘下1 - 2横指骨髓检查可确定诊断 6真性红细胞增多症 本病可达极度脾肿大本病有三项特征： 面色砖红； 脾脏肿大； 红细胞数及血红蛋白量增多红细胞（ $7.65 - 9.67$ ） $\times 10^9/L$ 血红蛋白达 200g/L血小板计数正常或增多凝血时间正常出血时间正常或轻度延长本病须与继发性红细胞增多症鉴别继发者常因缺氧或红细胞

生成素异常增多所致多有病因可查 7溶血性贫血 急性溶血性贫血时脾脏常有轻度肿大；慢性溶血性贫血时脾肿大常明显有时可能为主要体征之一脾肿大为轻度乃至中度质较硬无压痛地中海贫血的脾肿大在小儿可达极度成年病例多属轻型一般有轻度脾肿大溶血性贫血的一系列实验室检查可提供诊断依据 8骨髓纤维化 脾肿大为极度做骨髓穿刺骨质特别坚硬且难于获得骨髓成分提示本病诊断的可能性骨髓活检可得到最后确诊 9脾功能亢进症 是一种综合征主要表现为： 周围血中一种至多种血细胞减少； 骨髓造血细胞正常或增生并呈“成熟受阻”； 脾肿大可能达极度； 切脾后血象与骨髓象恢复：正常脾功能亢进有原发和继发两种类型原发性者罕见如原发性脾性全血细胞减少症可能为先天性疾病有些病例呈周期性血细胞减少继发性者可起因于慢性感染血液病肝硬化结缔组织病类脂质沉着等（四）结缔组织病；系统性红斑狼疮皮炎结节性多动脉炎Still病Eelty综合征可有轻度脾肿大系统性红斑狼疮脾肿大的发生率8.1% - 17%皮炎约5%部分结节性动脉炎有脾肿大其肿大原因除脾组织细胞增生外还与脾栓塞或动脉炎有关Still病有肝脾淋巴结肿大；Eelty是成年类风湿性关节炎兼有脾肿大贫血与粒细胞减少（五）组织细胞增多症 包括一组类脂质代谢障碍疾病多见于4\儿成人较罕见本组疾病包括5个综合征其中两个为家族性（高雪病尼曼一匹克病）三个为非家族性（勒一雪病韩一薛一柯综合征骨嗜酸性肉芽肿）1勒一雪病韩一薛一打综合征（黄脂瘤病）和骨嗜酸性肉芽肿三种疾病 其病理改变基本相同均有异常组织细胞增生嗜酸粒细胞及泡沫细胞的浸润仅数量有所不同可以认为是同一疾病的不同表现因此有人将此三种疾病统称为



“组织细胞增多症 X” (histiocytosis X) 临床上发现患者有肝脾肿大与骨骼病变提示组织细胞增多症的可能性骨髓穿刺检查或骨组织活检有助于诊断

2海蓝组织细胞增生症 是骨髓出现大量的海蓝组织细胞典型者其形态与尼曼-匹克细胞相似但其胞浆内有数量不等的蓝色或绿色颗粒颗粒多时充满整个胞浆而呈不透明的海蓝色故此得名多见于女性临床上少见

维化本病有原发性和继发性两种原发性病缓慢病情进展相对良性患者多因脾肿大不明继发性可继发于原发性血小板减少性大而就医常伴肝肿大浅表淋巴结一般不大紫癜慢性粒细胞白血病真性红细胞增多症血小板减少部分病例有黄疸肝功能异常与硬化等诊断的主要根据是骨髓中查到大量的肝硬化可有周围神经炎肺部浸润和骨髓纤维化

海蓝细胞 (六) 脾肿瘤与脾囊肿

1脾恶性肿瘤 原发性脾恶性肿瘤非常罕 等假性囊肿有出血性血清性或炎症性等见恶性肿瘤转移到脾也极罕见原发性恶性脾 假性脾囊肿患者先有脾肿大在轻度外伤之后肿瘤与脾转移癌的特征为：脾肿大质硬表面 脾脏迅速增大体检在左上腹可触及囊样肿物不平和有进行性增大的倾向脾转移癌的原发柔软平滑有波动感多无移动性超声检查提病灶大部分位于消化道多发性骨髓瘤也有 示肿物为囊性结合患者病史和体检诊断一般9% - 23%合并脾肿大无困难

2脾囊肿 脾囊肿罕见有真性和假性两种真性囊肿又可分为表皮性(如皮样囊肿)内皮性(如淋巴管里肿)及寄生虫(如包虫性病)等假性里肿有出血性血清性或炎症性等假性脾里肿患者先有脾肿大在轻度外伤之后脾脏迅速增大体检在左上腹可触及里样肿物脾肿大预防：多数脾肿大的病人需要治疗其原发疾病,而不是切除脾脏.由于失去脾脏患者对荚膜菌(例如流感嗜血杆菌,肺炎球菌)

所致的严重的全身感染的易感性较高,脾切除和放射疗法的适应证必须严格控制 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](http://www.100test.com)