

小儿霍奇金病\_儿科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

[https://www.100test.com/kao\\_ti2020/609/2021\\_2022\\_\\_E5\\_B0\\_8F\\_E5\\_84\\_BF\\_E9\\_9C\\_8D\\_E5\\_c22\\_609170.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/609/2021_2022__E5_B0_8F_E5_84_BF_E9_9C_8D_E5_c22_609170.htm) 霍奇金病(hd)是淋巴组织慢性进行性恶性增殖所致，以颈淋巴结进行性肿大及病理成分中出现霍奇金细胞(r-s细胞)为特征。治疗预后较好。【诊断】(一)临床表现1.全身症状发热、盗汗、食欲不振等。2.原发瘤灶表现60%~90%病儿原发瘤位于颈淋巴结。呈无痛性进行性肿大，可融合成块状；约1/3~2/3的病例表现纵隔肿块；腋下及鼠蹊部淋巴结肿大为首发灶少见；原发灶位于膈下者不常见；少数为全身淋巴结肿大伴周期性高热。3.局部压迫症状可有咳嗽、呼吸困难、homer征、声音嘶哑和失语等。4.结外器官浸润症状。(二)实验室检查及辅助检查1.血象正常或有贫血，白细胞分类可见嗜酸粒细胞及单核细胞增多，少数病例可见r-s细胞。2.骨髓象晚期可发现r-s细胞，形态特点为体积大，约15~80m，多核，典型者为2个核呈镜影状排列，核仁大呈深蓝色鸽眼状。3.影像学检查b超、x线、ct及必要时做骨、肝、脾核素扫描等检查有助于胸、腹腔、骨骼等瘤灶的诊断。4.活体组织检查病理组织学检查是确诊hd的主要手段。淋巴结切片或穿刺液涂片可见炎性反应性成分和肿瘤性r-s细胞混合存在。找到r-s细胞可确诊。必要时行肝、脾穿刺或切取瘤组织做病理检查。根据组织细胞学改变本病分为： 结节硬化型； 淋巴细胞为主型； 混合细胞型； 淋巴细胞削减型。在儿童常见 型，预后良好， 型罕见，预后最差。(三)临床分期诊断 期：病变局限于单个淋巴结或单个淋巴结区域( )；或单个

结外器官 ( e )。 期：病变侵犯膈同侧的两组或多组淋巴结 ( )；或局限器官伴膈同侧一组或多组淋巴结受侵 ( e )。 期：膈两侧淋巴结区受累 ( )；或同时伴有局限性结外器官受累 ( e )；或伴脾受侵 ( s )。 期：1个或多个结外器官广泛性或播散性受侵，伴或不伴淋巴结肿大。各期又分为a和b组。a示无发热，无体重下降 ( 10% )，无盗汗；b示有上述症状。【鉴别诊断】须注意与颈淋巴结结核、组织细胞增生症、传染性单核细胞增多症、免疫母细胞性淋巴结病、坏死性淋巴结炎等鉴别。【治疗及预后】(一)不同病期治疗原则 、 期：酌情选用mopp或abvd或两者交替化疗6个疗程，并于第3个疗程或完成6个疗程后低剂量(25gy或15—25gy)受累野放疗。5年无病存活率(des)90%以上，可高达100%。 a、 a期且无巨大瘤块者也可不放疗。具有巨大纵隔肿块及有b症状者，必须进行现代联合化疗与局部放疗联合治疗。 a期：联合化疗8~12个月，酌情加局部放疗。 b、 s、 期：联合化疗包括诱导缓解、巩固及维持治疗，总疗程2年。酌情加局部放疗。dfs可达60%~90%。(二)常用化疗方案mopp方案:m(氮芥)6mg/( m<sup>2</sup>?次)iv,第1、8天。0(长春新碱)1.4m/( m<sup>2</sup>?次), iv, 第1、8天。p(甲基苄胍)100mg/( m<sup>2</sup>. d), po, 第1~15天。p(泼尼松)40mg/( m<sup>2</sup>?d),po, 第1~15天。每28天重复一疗程。abvd方案:a(阿霉素)25mg/ m<sup>2</sup>, iv, 第1、15天。b(博莱霉素)10mg/ m<sup>2</sup>, iv, 第1、15天。v(长春花碱)6~10mg/ m<sup>2</sup>, iv, 第1、15天。d(氮稀咪胺)250~375mg/ m<sup>2</sup>, iv, 第1、15天。每28天重复一疗程。近年主张交替应用mopp和abvd方案，以避免或减轻连续应用一个方案的毒副作用。并可提高疗效。上述方案治疗不满意时，可选用下述

方案:ch1vpp方案:苯丁酸氮芥、长春花碱代mopp中的氮芥、长春新碱。cvpp方案:环磷酰胺、长春花碱代mopp中的氮芥、长春新碱。dppa方案:阿霉素类(吡喃阿霉素等)代mopp中的氮芥等。这些方案与ab - vd等交替应用。近年国外有报告用大剂量化疗加造血因子及造血干细胞移植治疗难治性及复发性hd，取得良好疗效。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)