

小儿恶性组织细胞病_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_E6_81_B6_E6_c22_609174.htm 恶性组织细胞病

(malignant histiocytosis,mh)简称恶组病，是全身单核巨噬细胞系统组织细胞恶性增生浸润性疾病。病因尚未完全阐明。近年来通过免疫病理及分子生物学研究，已证实过去被诊断为mh的病例，实质上是一组具有不同细胞起源的异质性病，其中多数是T系相关的血液淋巴瘤，例如ki-1(cd30)的间变性大细胞淋巴瘤。只有少数是单核巨噬细胞系起源的恶性组织细胞病。该病病情进展迅速，病死率高。小儿并非罕见。

【诊断】 (一) 临床表现1.起病常较急骤，常持续不规则发热伴苍白乏力、多汗、消瘦及进行性衰竭。2.各组织器官浸润受累表现造血组织浸润出现进行性贫血及出血；肝、脾及淋巴结肿大，晚期常出现黄疸；皮肤浸润出现出血性或结节性皮疹；腹痛、腹腔包块；呼吸、消化、泌尿、神经、心血管系统及浆膜腔均可受累出现相应症状、体征。(二) 实验室及辅助检查1.血象大多呈全血细胞减少，少数可见白细胞增高，但中性粒细胞碱性磷酸酶减低。部分病例可找到异常组织细胞。浓缩静脉血(白细胞层)涂片找到异常组织细胞有助诊断。2.骨髓多为增生活跃，出现各种异形组织细胞，其中异常组织细胞和多核巨型组织细胞是诊断mh的主要细胞学依据，而淋巴样、单核样组织细胞及吞噬型组织细胞无特异诊断意义。一次骨髓检查阴性不能除外本病，多次多部位穿刺检查可提高阳性率。3.病理检查骨髓、肝脾、淋巴结活检或淋巴结穿刺液涂片、皮疹印片、胸腹水涂片可见各种异

常组织细胞浸润，发现异常组织细胞及多核巨型组织细胞有确诊价值。4.组织化学及免疫表型检测mh病骨髓中异常组织细胞和受累组织病变细胞显示有组织细胞标记酶：胞浆溶菌酶阳性，非特异性酯酶阳性并被氟化钠抑制；过氧化酶及髓过氧化酶（mpo）阴性，苏丹b染色阴性，-asd-氯乙酸萘酯酶阻性。免疫组化检查 1-抗胰蛋白（at）阳性、 1-抗糜蛋白酶（act）阳性提示为恶性组织细胞。免疫表型检测示单核-巨噬细胞相关标记cd68 (kp-i)及全t细胞标记ki-i-(cd30)-。分子水平检测未发现tcr及ig基因重组。【鉴别诊断】本病需与急性白血病、t细胞系淋巴瘤变异型、郎格罕斯细胞组织细胞增生症及反应性组织细胞增生症等鉴别。在鉴别性诊断检查中，利用多种单克隆抗体做免疫病理检查甚为重要，例如用cd30, cd45ro(uch-li)等除外t细胞系起源的淋巴瘤等。【治疗】（一）支持治疗基本与急性白血病同。（二）化疗化疗虽有一定疗效，但不满意，近年来报告用chop,copp等方案获较好疗效。常用化疗方案：vcp: vcr(长春新碱)2mg/m²，每周1次，iv. pred(泼尼松)40~60mg/(m²?d)，口服。 ctx(环磷酰胺)250mg/m²，每周1次，iv. chop: ctx 750mg/m², iv，第1天。 vcr2mg/m², iv，第1天。 adm(阿霉素)50mg/m²，iv，第1天。 pred 60mg/(m²?d, po，第1~5天。 copp: ctx 600mg/m², iv，第1,8天。 vcrl.5~2mg/m²，iv，第1,8天。 pcz(甲基苄胍)100mg/m²，po，第1~14天。 pred 40mg/(m²?d)，po，第1~14天。 coap:同急性白血病。有报告chop方案可使缓解率达50%以上，在chop方案中加vp-16、在coap方案疗程间加博来霉素4mg/m²，或加大剂量mtx疗法可提高疗效。 100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问

