

何杰金病_呼吸内科疾病库 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__E4_BD_95_E6_9D_B0_E9_87_91_E7_c22_609915.htm 霍奇金病 (hodgkin's disease)

又名淋巴网状细胞肉瘤是一种慢性进行性、无痛的淋巴组织肿瘤，其原发瘤多呈离心性分布，起源于一个或一组淋巴结，以原发于颈淋巴结者较多见，逐渐蔓延至邻近的淋巴结，然后侵犯脾、肝、骨髓和肺等组织。由于发病的部位不同，其临床表现多种多样。5岁以前很少发病，5岁以后逐渐增多，青春期发病率明显增多，15~34岁为高峰。发病者男性多于女性。男女比例在5~11岁为3:1，19~19岁为1.5:1。

【诊断】对于年长儿持续性无原因的颈淋巴结肿大，应怀疑本病，因为此年龄组的病人，由于上呼吸道炎症而引起的颈淋巴结肿大的已较少见。其他部位找不到原因的慢性淋巴结肿大亦应想到此病。应详细询问病史和做全面的体格检查。最后确诊要靠淋巴结的病理检查，应取较大的整个淋巴结做病理检查。穿刺吸取淋巴组织，因取材太少，多不可靠。确诊后应进一步进行分期，由于不少患者经一般检查仅有一组颈淋巴肿大，诊断为Ⅰ期，但常已有纵隔或腹腔转移，故仅靠临床检查约有1/3病人分期不准确，故应做下列检查。

胸部及纵隔x线断层摄征：可发现肺门淋巴结肿大和肺部浸润。下腔静脉造影和静脉肾盂造影：前者可发现第二腰椎以上主动脉旁肿大的淋巴结，后者可显示输尿管是否移位，此外做服务部放疗时需了解肾脏位置。双足淋巴管造影

(pedal lymphogram)：可早期发现腹腔和主动脉旁淋巴结肿大。骨骼x线片以了解有无骨骼被侵犯。血清碱性磷酸酶

测定：若增高提示有骨及肝转移的可能。 必要做肝脾扫描和肝功能测定：b型超声扫描（ultrasound scanning）对发现腹腔病变帮助很大。若高度怀疑腹腔淋巴结有病变时，可做剖腹探查，同时做脾脏切除，取腹腔和后腹腔淋巴结和肝组织做病理活检。【治疗措施】近年来，由于病理分型、临床分期与放疗、化疗、手术治疗等的联合应用，疗效有显著提高。早期诊断、治疗可能获得痊愈。根据kaplan等提出的治疗原则，可按五期治疗如下。1. 期分化好的颈部高位淋巴结、纵隔与腹股沟淋巴结病变，采用局部放射治疗。剂量与3~4周内给予30~40gy，可使80%病儿的局部肿物得到控制，一般量大剂量为35gy，仅个别病例需加大至40gy。2. 期纵隔与主动脉旁淋巴亦采用放疗，剂量最好不超过30gy，因心脏与脊柱对放疗的耐受性很差。3.其他类型或部位的 与 除局部放射治疗外加用化疗。4. 期以化疗为主，加用放疗。5. 期以化疗为主，并对巨大的瘤块加用放疗。对于 期病变，亦可采用手术，术后再进行放射治疗。在生长发育比较迅速的小儿时期，必须慎重地考虑治疗的副作用。由于放射治疗可以影响骨骼与软组织发育，甚至影响生长，因而在8岁以下的小儿，尽可能少用放疗以手术与化疗代替。脾切除应推迟至5岁以后。对于病理分化不佳的、危险部位的 、 期，或无条件进一步分期的 、 期和所有的 期，应采用化疗与局部放疗交替进行的治疗方案，如开始用化疗两个疗程，然后用放射治疗，此后再用化疗个疗程。化学疗法 儿童时期常用的有效方案如下。1.mopp方案 是小儿时期最常用的方案，采用氮芥（mustargen）、长春新碱（oncovin）、甲基苄胍（procarbazine）和强的松四种药物联合治疗用药14天，休

息14天为一个疗程，共用6个疗程。8岁以上小儿或年龄在8岁以下，其肿瘤发生部位不影响生长发育者，在两个疗程后，开始放射治疗，然后再进行化疗个疗程。亦可用环磷酰胺 $300\text{mg}/\text{m}^2$ 静注代替氨芥（copp），用氨甲蝶呤代替甲基苄肼。2.mvpp方案上方案中的长春新碱以长春花碱（vinblastine） $6\text{mg}/\text{m}^2$ 代替。以上两种方案副作用较小，骨髓抑制现象于每疗程的停药期间得以较快地恢复。凡是未接受过化疗的，或单纯应用放射治疗而复发的，采用以上方案6个疗程后，约80%获得完全缓解。若用以上方案效果不显著的，可试用其他药物联合治疗，如阿霉素（adriamycin）、博来霉素（bleomycin）、三噻米唑胺（dimethyltriazeno-imidazole-carboxamide, dtic）和氯乙环已硝脲（chloroethyl-cyclohexyl-nitrosureas, ccnu）等。可根据病期，骨髓耐受情况等选用。博来霉素在小儿霍奇金病尚未广泛应用。一般于6个疗程完成后即可得到缓解，此时应继续维持治疗，将原方案的间歇期处长，如第1年每2个月重复一个疗程，第2年每3个月重复一个疗程，第三年第半年重复一个疗程。对于是否需要维持治疗，尚有不同看法，有人认为应用mopp6个或12个疗程缓解后，停药的与加用维持治疗的，其缓解时间并无差别。对于经过放射治疗而复发的病人，若骨髓可以耐受，则可应用mopp或其他方案进行治疗，若仅淋巴结局部复发，或淋巴结外浸润又出现，但病人对化疗不能耐受，则再行局部放射治疗。放射治疗与化疗合并应用，副作用较大。由于免疫抑制剂的应用，机体抵抗力低下，容易合并病毒、真菌和原虫感染。需要注射支持疗法，必要时输血或用抗生素治疗。由于治疗时间的延长，应注意治疗晚期

的继发病，在生长以发育迅速的阶段（<岁或12~13岁）应用放射治疗，可导致生长速度减慢，膈上部放射治疗可影响坐高。颈部照射可使颈生长停滞；纵隔和胸部照射可致乳房发育障碍、胸膜纤维化、肺功能受限及心脏受累等。治疗晚期可致甲状腺功能低下，亦有报道发生食管狭窄者。凡应用大剂量放射治疗加化疗的，有继发其他恶性肿瘤的可能性，尤其是复发后再接受治疗的病人。继发的恶性肿瘤中以急性非淋巴性白血病最为常见。【病理改变】病变部位淋巴结肿大，正常结构破坏，部分或全部被肿瘤组织所代替。镜下可见淋巴结被浸润如肉芽肿，其中可见单核或多核司-瑞细胞（sternberg-reed cell），淋巴细胞、嗜酸细胞和浆细胞浸润，并可有纤维组织形成。找到司-瑞细胞是诊断本病的依据。近年来的研究，发现不同的病理变化与预后关系很大，为了采取不同的有效治疗，有必要进一步分型。目前国际国内多采用rye分型，依预后良左分为四型。1.淋巴细胞优势型 是分化最好的类型，亦可被认为是霍奇金病的早期阶段，其恶性程度比较低，病灶常局限于一个或一组淋巴结。临床症状很轻或没有任何不适。镜下在正常淋巴组组织结构消失的区域内，淋巴细胞和组织细胞呈不同比例的增生，而常以小淋巴细胞增生为主；司-瑞细胞少见且不典型。淋巴结无坏死性改变。这种淋巴结与炎症性病变最难区别，容易漏诊。此型约占本病的10%~20%，预后最佳。2.结节硬化型 此型很少演变成其他类型。好发于纵隔淋巴结，也可同时累及锁骨上淋巴结，极少见于腹腔淋巴结，临床发展缓慢。病变中有较多的胶原纤维束将肿瘤细胞分割成一个个结节。司-瑞氏细胞常见于裂隙状的空白内，亦称裂隙细胞（lacunar cell），是小儿时期

最常见的类型，约占本病的半数，预后仅次于淋巴细胞优势型。3.混合型 可由淋巴细胞优势型演变而来。临床多数有明显的症状。淋巴结的结构弥漫性消失，但在淋巴结最初受累时只有部分结构破坏，病变中有各种不同的细胞包括淋巴细胞、组织细胞、嗜酸性粒细胞和浆细胞，并有典型的双核、分叶核或多核的有较大核仁的司-瑞细胞。这种类型变化多样，典型的很易诊断，不典型的与炎症肉芽肿、结核、反应性增生易相混淆。此型约占本病的10%以上。诊断时多有淋巴结外浸润，预后较差。4.淋巴细胞削减型 可由淋巴细胞优势型直接演变，或由混合型转变而来，为淋巴瘤的晚期，是分化最差的类型，病情发展迅速。病变中淋巴细胞很少，又可分为两种形式，一种由透明胶原纤维构成的弥漫性硬化，淋巴细胞显著稀少，淋巴结体积可以缩小；一种主要由大量异型网状细胞组成，司-瑞氏细胞容易找到。此型约占10%，预后最差。小儿时期以结节硬化型和淋巴细胞优势型较多，这是小儿霍奇金病生存期长的原因。分期对预后的判断和治疗方案的选择很有帮助。

期病变局限于一个淋巴结，或一个解剖区域的淋巴结（），或只有一个淋巴结外组织有病变（ e）。

期病变局限于两个或两个以上邻近解剖区域的淋巴结，或横膈同侧两个非邻近的淋巴结（），或同时有一个淋巴结外的组织的病变上横膈同侧或数个淋巴结有病变（ e）。

期病变在横膈两侧（），或同时侵犯淋巴结外组织（ e），有脾脏侵犯（ s）或两者皆有（ es）。

期病变广泛地侵犯淋巴结外组织，如骨髓、肝、肺、胸膜、骨骼、皮肤、肾、胃肠道等器官伴有或不伴有淋巴结肿大。以上每期又分为a、b两组。a组病人无全身症状，b组病人有发

热、盗汗和半年内无原因的体重减轻10%以上。【临床表现】临床表现多种多样，主要决定于病理分型，原发肿瘤的部位和受累器官，疾病的早期或晚期等因素。最早的表现多是浅表淋巴结呈无痛性进行性肿大，常缺乏全身症状，进展较慢。约有60%原发于颈淋巴结，原发于锁骨上、腋下及腹股沟淋巴结的较少见。初起时，淋巴结柔软，彼此不粘连，无触痛。后期增大迅速，可粘连成一巨大肿块。其特点为临近组织无炎症，不能用以解释淋巴结肿大的原因。肿大的淋巴结可以引起局部压迫症状，如纵隔淋巴结肿大压迫气管支气管，引起干咳。无原因的腹痛可由于后腹膜淋巴结肿大所致。全身症状可有低热，或呈特征性回归热型，即高热数天后，可有几天或几周的无热期（pele-ebstein fever）。常有食欲减退、恶心、盗汗和体重减轻，这些症状当病灶局限时常不出现。皮肤搔痒是成人常见的症状，在小儿极少见，甚至在全身广泛脏器受侵时也不出现。约有1/4的患儿在诊断时已转移到淋巴结以外的组织，多见于脾、肝、肺或骨及骨髓。肺部浸润的x线改变多为绒毛状渗出性改变，与真菌感染不易区别，多有呼吸加快和发热，甚至出现呼吸功能衰竭。肝脏受累，可出现肝内胆管梗阻症状，肝脏中度肿大，巩膜黄染，血清直接与间接胆红素和碱性磷酸酶增高。骨髓浸润则出现中性粒细胞、血小板减少和贫血。消化道受累可发生粘膜溃疡和消化道出血。淋巴瘤发生在脊髓腔硬膜外，可引起压迫症状。此外，亦可出现各种免疫功能紊乱如免疫性溶血，血小板减少或肾病综合征。霍奇金病本身，或由于用化疗皆可引致细胞免疫功能低下，此类患儿很易发生继发感染，约有1/3患儿出现带状疱疹，并可扩散侵犯肺组织。隐球菌、组织胞

浆菌和白色念珠菌等霉菌感染也是常见的并发症，且病灶比较广泛。【辅助检查】血象变化为非特异性，各种类型及各期之间差异很大，当病变局限时，血象可完全正常；在病变广泛时白细胞、中性粒细胞增多，且有贫血。晚期常有白细胞和淋巴细胞都减少。周围血中偶可见司-瑞细胞。骨髓穿刺若找到司-瑞细胞，对诊断有特殊价值，但多不易找到。在病的 或 期可做骨髓活检，发现司-瑞细胞的阳性率较穿刺涂片高。在病变缓解时做血沉及血铜定量，若增高，是复发的指征。正常血清铜含量在学龄儿童为73 ~ 114 $\mu\text{g/ml}$ ，此病皆增高，治疗缓解后则降至正常。若治疗后肿大的淋巴结消失，症状缓解但血铜增高，则应考虑是否有腹腔内病灶。【鉴别诊断】本病须与慢性化脓性淋巴结炎、淋巴结核、传染性单核细胞增多症以及恶性肿瘤的淋巴结转移相鉴别。局部慢性炎症造成的淋巴结反应性增生，有时很难与此病鉴别。【预后】霍奇金病经过有效的治疗，已非不治之症。国外文献报道已有80%的 和 期病人生存期超过5年。10年内不复发的，将近50%，目前 a的缓解时间已赶上 、 期，但 期病人的5年缓解率仅20%。成人患者应用mopp方案后多出现不孕症，对青春期前的儿童虽无足够的资料，但推测对正常发育可能有一定影响。 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