

非何杰金淋巴瘤_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__E9_9D_9E_E4_BD_95_E6_9D_B0_E9_c22_609916.htm

非霍奇金淋巴瘤（淋巴肉瘤与网状细胞肉瘤）是一组具有不同的组织学变化、起病部位和临床所见的淋巴瘤。此组淋巴瘤在临床症状、病理、扩散方式和对治疗的反应等方面都不同于霍奇金病，与成人的非霍奇金氏淋巴瘤在细胞分化方面也不同，多为分化极差的瘤细胞，在诊断时早期常已广泛扩散。控制原发病的发展比较困难，疗效较差。近年来由于放疗和联合化疗的进展，预后已有所改善。儿童时期非霍奇金淋巴瘤较霍奇金病多见，平均年龄比急性白血病高，男性发病高于女性，约3

1。【诊断】这类肿瘤的诊断主要根据肿瘤生长的部位、短期迅速增长的病史和病理活检来证实。纵隔淋巴瘤用x线检查，可见肿瘤阴影位于中央，向两侧发展，当其压迫气管造成呼吸道梗阻时，可立即进行放疗若肿瘤缩小，对诊断亦有帮助，胸水或腹水中检查出瘤细胞亦有助于诊断。未合并白血病或无骨髓侵犯者，血象一般正常。有广泛浸润者，血浆尿酸和乳酸脱氢酶增高。凡有条件的应做t与b细胞分型。【治疗措施】非霍奇金淋巴瘤以化疗为主，可采用治疗急性淋巴细胞白血病的治疗方案，如coap方案即长春新碱每次1~2mg/m²第1，8，15，22天静推；强的松40~60mg/m²/d口服；环磷酰胺600mg/m²，第1天；阿霉素30~40mg/m²第1天静注或第21天重复1次，也可将阿霉素换成柔红霉素或去甲氧柔红霉素（每次10mg/m²，连用2~3次）。左旋门冬酰胺酶10.000iu(m²d)静点或肌肉注射，连用10天，对 ~ 期病

人，尤其合并骨髓浸润的病例效果尤佳。此外尚可以博来霉素、6巯基嘌呤交替应用。近年来国外推荐使用大剂量氨甲蝶呤（hd-mtx）每次3~7.5g/m²治疗性非霍奇金淋巴瘤，应用时需甲酰四氢叶酸钙解救，同时应碱化尿液，保证充足的液量。该法对减少中枢神经系统及睾丸、卵巢的并发症起重要作用。新药的应用：表阿霉素（epirubicin）和吡喃阿霉素（thp-adm）：抗瘤谱和细胞毒性同阿霉素，但对心脏毒性比阿霉素小，脱发、胃肠道反应也轻，主要为骨髓抑制。价格较贵；威猛（vm26）：为鬼臼类的抗肿瘤药，剂量每次100~150mg/m²静点，与其同类的还有足叶乙甙（vp16），二者可单用或与阿糖胞苷、环磷酰胺等联合应用，主要的副作用为骨髓抑制；此外还有米托蒽醌（mitoxantrone）、阿克拉霉素（aclacinomycin）。放疗应用的范围较小，只限于少数病变局限在某一部位者或由于肿物压迫引起一些严重的症状，可用放疗缓解，而Ⅱ、Ⅲ期病变广泛者放疗一般在化疗后进行。手术对非霍奇金淋巴瘤仅起诊断作用，对原发于腹腔的肿大淋巴结和/或伴内脏浸润，有压迫症者一般先化疗使瘤体缩小，再行手术摘除，术后仍应继续化疗。化疗一般应持续1.5~2年，合并白血病者应延长至3年或更长，主要取决于病期和病理分裂。自身骨髓移植是治疗除合并白血病的晚期淋巴瘤的一个很好手段，可大大增加化疗和放疗的剂量，对难治的恶性淋巴瘤的治疗提供了一条新的途径。异基因骨髓移植效果虽好，但配困难。加之排异反应和价格昂贵，在儿科难以开展。免疫治疗：随着细胞生物学、分子生物学及生物工程技术的发展，为免疫治疗带来转机，生物反应调节（biological response modifier, brm）理论的提出，传统的肿瘤

免疫治疗理论与实践，建立了手术、放疗及化疗以外的肿瘤第四代治疗方程式，即肿瘤的生物治疗。干扰素

(interferon, inf)，相继在临床单独或联合应用，为肿瘤的治疗开辟了新的前景。【病理改变】病变部淋巴结肿大，包膜早期尚完整，以后由于肿瘤浸润，正常结构消失。瘤细胞突破淋巴结的包膜，浸润到周围的脂肪及结缔组织。淋巴结内纤维增生，有时可见出血与坏死。过去根据受累淋巴结内的主林细胞分为淋巴肉瘤和网状细胞瘤两大类。近年来，根据镜下和免疫观察，国际上常用的有以下三种分类。我国1982年全国淋巴瘤研究座谈会讨论的分型如下：b细胞系淋巴瘤 1. b小淋巴细胞型淋巴瘤 2. 浆细胞样淋巴细胞型淋巴瘤 3. (大、小)核裂细胞型淋巴瘤 4. 混合细胞型淋巴瘤 5. 大无核型细胞型淋巴瘤 6. b免疫母细胞型淋巴瘤 7. 浆细胞型淋巴瘤 8. 伯基特(burkitt)淋巴瘤 t细胞系淋巴瘤 1. 淋巴母细胞型淋巴瘤 2. 免疫母细胞性淋巴结样t淋巴瘤 3. t免疫母细胞肉瘤 4. 透明细胞型淋巴瘤 5. 多形细胞型淋巴瘤 6. 蕈样霉菌病-sezary综合征-皮肤t细胞淋巴瘤 7. t小淋巴型淋巴瘤 8. 单核细胞型t淋巴瘤 组织细胞肉瘤 不能分型的洒巴瘤 rapport分型对于儿童非霍奇金淋巴瘤的预后指导意义不大，因为儿童非何杰金淋巴瘤绝大多数属于分化较差的淋巴细胞弥散型，而预后最好的混合结节型在儿童时期极少见。根据近代免疫学概念，淋巴细胞可分为t、b及u即不定型(undifferentiated)细胞三种。源于纵隔的非霍奇金淋巴瘤的e玫瑰花试验多呈阳性，可能来源于t细胞；而源于腹腔的可能来源于b细胞。rapport分型根据dorfman细胞形态分型，曲核淋巴细胞是分化差的原淋巴细胞，绝大多数来源于t细胞。组织细胞型或大洒巴样细胞多属于b细胞

。非霍奇金淋巴瘤可起源于淋巴结或淋巴结以外的部位，大约80%原发于淋巴组织，约20%起源于淋巴组织以外的部位，如皮肤、乳腺、眼眶、腮腺、骨骼或卵巢等部位，胃肠道的淋巴瘤我起源于该处的淋巴组织。非霍奇金淋巴瘤在起病早期即经血循环或经淋巴管扩散，约有50%的病人有骨髓浸润。原发于纵隔淋巴结的，几乎100%扩散至骨髓，并发展为淋巴细胞白血病。出现淋巴白血病病人中约1/3以上发生脑膜浸润，但不并发白血病的病人则不出现脑膜病变。发生脑膜浸润的80%~90%来源于t淋巴细胞，此外，t淋巴细胞淋巴瘤亦常发生睾丸浸润。【临床表现】症状因肿瘤的部位和扩散程度而异。一般好发于颈部、纵隔、腋窝和肠系膜。常见无原因的颈或锁骨上淋巴结肿大，无痛感，亦无压痛，触之硬韧，彼此不粘连。病情发展迅速，于1~2周内淋巴结逐渐增大，晚期常粘成一巨大肿块。在局部淋巴结增大的同时即可扩散分布。引起扁桃体、增殖体、鼻窦等组织的淋巴组织浸润，并侵犯淋巴结周围组织或眼眶、乳房、皮肤和骨骼等部位。肿大的淋巴结可以引起压迫症状，如纵隔淋巴肿大可压迫气管和支气管，出现呼吸道梗塞，导致呼吸困难，甚至可引起上腔静脉阻塞。侵犯胸膜而发生胸水，穿刺液中可找到肿瘤细胞。原发于腹腔淋巴结的，多位于回盲部，可引起腹痛，甚至产生肠梗阻和腹水。腹壁的淋巴瘤常诱发慢性、复发性肠套叠。侵犯骨骼的可引起骨痛。除局部症状外，全身症状尚有发热、无力、厌食和体重减轻。由于肿瘤迅速扩散至身体各部位，多有肝脾肿大，可有中枢神经系统浸润，可出现颅压增高症状，并可侵犯颅神经，尤以面神经症状最常见。广泛的骨髓侵犯在儿童非霍奇金淋巴瘤较霍奇金病

多见。可导致贫血、血小板减少和中性粒细胞减少。并发白血病的多为分化较差的淋巴细胞型，相当于旧分型的淋巴肉瘤，多为原发于纵隔淋巴结的t细胞型，而组织细胞型和burkitt型则很少并发白血病。burkitt型淋巴瘤虽多见于非洲，但在世界各地都有散发病例，我国亦有发现，其特点是多有颌骨病变。常因鼻涕中带血和面部肿胀而至五官科就诊，同时有腹部膨大、偏瘫或其他淋巴结外肿瘤。但很少侵犯脾、纵隔淋巴结或周围淋巴结。尚有10%以上的儿童非霍奇金淋巴瘤为未分化细胞型，其形态、染色与bukitt型淋巴很相似，但细胞大小与后者不同，可归类于未分化细胞非burkitt型。临床分期同霍奇金淋巴瘤，但分期的意义不大，因病情进展迅速，早期即可全身扩散。凡有骨髓或中枢神经系统侵犯的应划分期。【鉴别诊断】须与横纹肌肉瘤、尤文骨肉瘤、成神经细胞瘤、霍奇金病以及淋巴结的其他良性或恶性肿瘤鉴别。【预后】由于小儿非霍奇金淋巴瘤多为分化较差的淋巴细胞弥散型，故预后较差，经过联合化疗约有50%可得到较长时期的缓解。经过合理治疗，复发的多在6个月以内，若缓解1年以上则较少复发。原发于纵隔和腹部有巨大瘤块的病例预后皆不佳。 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