恶性淋巴瘤_口腔科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式,建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/610/2021_2022__E6_81_B6_E 6 80 A7 E6 B7 8B E5 c22 610074.htm 恶性淋巴瘤是淋巴结 和结外部位淋巴组织的免疫细胞肿瘤,来源于淋巴细胞或组 织细胞的恶变。在我国恶性淋巴瘤虽相对少见,但近年来新 发病例逐年上升,每年至少超过25000例,而在欧洲、美洲和 澳大利亚等西方国家的发病率可高达11 / 10万~18 / 10万, 略高于各类白血病的总和。在美国每年至少发现新病例3万以 上。我国恶性淋巴瘤的死亡率为1.5/10万,占所有恶性肿 瘤死亡位数的第11~13位,与白血病相仿。而且,恶性淋巴 瘤在我国具有一些特点: 发病和死亡率较高的中部沿海地 区; 发病年龄曲线高峰在40岁左右,没有欧美国家的双峰 曲线,而与日本相似呈一单峰; 何杰金氏病所占的比例低 于欧美国家,但有增高趋向; 在非何杰金淋巴瘤中滤泡型 所占比例很低,弥漫型占绝大多数; 近十年的资料表明我 国的t细胞淋巴瘤占34%,与日本相近,远多于欧美国家。【 诊断】(一)详细询问病史,包括首发症状、淋巴结肿大出现 的时间与以后的增大速度、有无全身症状,如发热、盗汗、 皮肤搔痒、消瘦等,非何杰金淋巴瘤应询问有无消化道症状 等。(二)体征1.全身浅表淋巴结是否肿大,皮肤及附件有否 侵犯,应注意咽淋巴环、乳腺、睾丸等有否侵犯。2.其他静 脉或淋巴回流受阻,气管受压,上腔静脉综合症等。(三)特 殊检查1.血常规检查,包括血红蛋白、白细胞计数与分类、 血小板计数、血沉率等。2.血化学检查,包括尿素氮、非蛋 白氮、肌酐、硷性磷酸酶、总蛋白与白蛋白、球蛋白、转氨

酶及转肽酶等测定。3.血清免球蛋白检查。4.尿常规检查 。5. 髂骨穿刺涂片或活检。6. 放射学检查:胸部正侧位x线 片及双下肢淋巴造影。7. 病理学检查:淋巴结、皮肤活检及 必要时肝脏穿刺活检。8.细胞免疫检查:e玫瑰花结、淋巴 细胞转化、巨噬细胞试验、皮肤试验等。9.腹部b超或ct扫 描、mri及胃肠钡餐透视等。10.开腹探查只在选择病例中进 行,尤其对非何杰金淋巴瘤更应慎重。【治疗措施】(一)治 疗原则1.何杰金氏病的治疗原则(1) a、 a期:以放射治疗 为主,如有大的纵隔肿块,应采用化疗与放疗综合;病理为 淋巴细胞消减型,应用全淋巴结放射。(2) b期:一般采用 全淋巴结放射,也可单用联合化疗。(3) 1a:单纯放射治疗 。(4) 2a期:放射与化疗综合治疗。(5) b期:单用化疗或 化疗加放疗。(6) 期:单用化疗2.非何杰金氏淋巴瘤的治 疗原则(1)低度恶性: i、 期:大多采用放疗,放疗后应用 化疗不能解决数年后仍复发的问题。 、 期:大多采用 化疗。(2)中度恶性:i期病人可单用放疗。 期以上采用以阿 霉素为主的化疗方案。(3)高度恶性:淋巴母细胞型淋巴瘤, 采用白血病样治疗方案。3. 手术作为治疗手段的恶性淋巴瘤 适应症很局限,而且治愈率也低,常需辅以放疗或化疗。(二)外科治疗1.胃肠道恶性淋巴瘤的手术治疗原发性胃肠道 恶性淋巴瘤应强调手术治疗。可明确病变部位、切除病变组 织和制订治疗计划,淋巴瘤的切除率较癌肿要高。胃淋巴瘤 可行胃次全切除,全胃切除应慎用。肠道淋巴瘤则可切除局 部病灶肠管及相应系膜。对于切除不尽的瘤体,可于术中置 银夹固定,以便术后放疗。2.泌尿生殖系统恶性淋巴瘤的手 术治疗原发于肾脏、膀胱、睾丸、卵巢和子宫等器官的恶性

淋巴瘤均宜早期手术切除,术后再给放疗或化疗。3.脾脏恶 性淋巴瘤的手术治疗原发于脾脏的恶性淋巴瘤很少见。术前 与其他脾肿瘤较难鉴别,术后病理回报可以确诊。i~ 期病 例单纯手术切除5年生存率为40%,若术后辅以化疗或放疗可 提高到60%。(三)化学治疗1.何杰金氏病的化疗:近20年来 何杰金氏病的药物治疗有了很大进步,最主要是由于治疗策 略上的改进和有效联合化疗方案的增多。目前多数研究单位 对 ~ 期何杰金氏病的治愈率已超过50%。单药对何杰金 氏病的疗效一般在40%~70%。值得重视的是某些药物单用 也能取得完全缓解,如hn2的完全缓解率为13%、ctx为12% 、pcb(甲基苄肼)为38%, vcr为36%、vlb(长春花硷)为30%, 但疗效很少能超过半年以上。联合化疗主要适用于b、b 2a、 b、 期及纵隔大肿块的病例。应用的最广泛方案 是氮芥(m)、长春新碱(o)、甲基苄肼(p)、强的松(p),简 称mopp方案。要获得最佳治疗效果,药物必须足量并按规定 时间给予。尽管2~3个周期治疗后大多数病人已达完全缓解 ,通常仍要治疗6个周期。获得完全缓解后无论如何也应再治 疗2周期。近年来的研究表明,最有效的联合化疗方案为按 照mopp构成原则组成的阿霉素(a)、博莱霉素(b)、长春花 碱(v)加氮烯咪胺(d),简称abvd方案。此方案的完全缓解率 为75%,与mopp方案无交叉耐药性,对mopp无效的病例 用abvd方案治疗75%~80%可缓解。用药2周,休息2周,至 少6个疗程。2.非何杰金氏淋巴瘤的化疗目前还没有很成熟的 治疗nhl的首选化疗方案。由于nhl的组织学类型复杂,病人个 体的差异也很大,因此在选择治疗方案时对于肿瘤的恶性程 度、发病部位、病人的一般状况。如:年龄、有无全身症状

及骨髓功能是否健全等因素都应考虑到。(1)低度恶性淋巴 瘤的治疗:这类淋巴瘤病情缓和、病程绵长,宜选用较缓和 的化疗方案,对、期低度恶性淋巴瘤可选用多药联合方 案。特别是初治病人一定要争取达到完全缓解或部分缓解, 还要避免不必要的治疗、以防止和减少远期毒性或骨髓抑制 。常用的化疗方案有cop、copp、chop方案。(2)中度恶性 淋巴瘤的治疗:可占nhl的60%,在西方国家大部分为b细胞 来源,但可有20%为t细胞来源,这些病人有时被称之为"周 围t细胞淋巴瘤"。多数学者认为,影响进展性nhl预后的重要 因素有:病人的一般情况,肿块是否超过10cm,多处结外器 官受侵、b症状等。年龄也是影响预后的因素,可能与对治疗 的耐受性有关。对中度恶性的非何杰金淋巴瘤的治疗目前意 见比较一致。可选用的方案有cop、copp或mopp、chop等。 一般完全缓解率在50%~80%。对于弥漫性组织细胞型 , chop、coma或comla方案的疗效较好。(3)高度恶性淋巴瘤 的治疗:这组病人的治疗相当困难,化学治疗对儿童病人疗 效较好,有效率可达85%~95%,但多在1年内复发。免疫母 细胞淋巴瘤是一预后差的亚型,好发于儿童及年轻人,中位 年龄为24.5岁,男女之比可高达2.5~5:1。淋巴母细胞型 淋巴瘤纵隔侵犯发生率高达42%,最后约50%转为白血病。 目前常采用与急性白血病相似的方案来治疗此病,即积极的 诱导治疗、巩固治疗、早期中枢神经系统预防以及长期维持 治疗。小无裂细胞淋巴瘤可以是burkitt淋巴瘤或非burkitt淋巴 瘤。成人中小无裂细胞比弥漫型大细胞淋巴瘤更少见,较好 的化疗方案为com和comp方案。(四)放射治疗1.何杰金氏病 的放射治疗放射治疗原则除根据分期而定外,还要考虑病变

的部位、病理、年龄等因素。若 a病人病灶位于右上颈,因 膈下侵犯机会较少,可单用斗篷野;如病灶位于左颈,因膈 下侵犯多见,故照射范围除斗篷野外,至少还要包括腹主动 脉旁和脾脏。又如在 b、 b中,如病理属于混合细胞型或 淋巴细胞缺乏型,则在用全淋巴区照射后最好加用化疗。对 于年龄小于10岁或大于60岁的病人,因对放射耐受差,放射 野不宜太大,一般多采用局部照射。(1)肿瘤根治剂量:上海 医科大学肿瘤医院采用的肿瘤根治剂量是45gy / 6周;对肿瘤 较大、退缩慢,可把局部剂量提高到50gy左右。(2)预防照射 :十多年来根据rosenberg-kaplan假设认为肿瘤是单中心发生 的,主要沿邻近淋巴结转移,因此放射治疗不仅要包括临床 发现肿瘤的区域,而且要对邻近部位淋巴结区域进行预防照 射,这种观点的改变,使何杰金氏病的治疗效果有了显著的 提高。(3)放射线的选择:目前多采用60co或4~8mevx线。2. 非何杰金氏淋巴瘤的放射治疗(1)肿瘤的根治剂量及放疗原则 :非何杰金氏淋巴瘤的最适剂量,不像何杰金氏病那样明确 , 诸多的临床报道所采用的剂量亦很不统一。对于弥漫型非 何杰金氏淋巴瘤,可给予40~50gy/5~6周,对于滤泡型可 以酌减,尤其原发于浅表淋巴结。但对于弥漫型组织细胞型 ,因对放射不敏感,易发生局部复发,局部控制量应50 ~60gy。若巨大肿块或照射后残留,局部追加剂量5~10gy。 对于原发于头颈部的可给予45~55gy。(2)结内型非何杰金氏 淋巴瘤的放射治疗:根据组织学上的预后好差和分期不同, 其放疗原则为: 预后好i、 期:大多采用单纯放疗,主张 采用累及野照射,不一定采用扩大野照射。 预后好 , 、

期:大多采用化疗。若治疗前病灶大于7~10cm或化疗后病

灶不能全消的患者,可以加用局部放疗。 预后差,i、 期 : 采用强烈联合化疗加累及野照射, 放疗后再加联合化疗。 预后差 , 、 期:本型淋巴瘤发展较快 , 故应早期用强 烈化疗,病灶若不易全消,可以再补充局部放疗。(3)结外型 非何杰金氏淋巴瘤的放射治疗:原发于咽淋巴环的早期病例 可用放射治疗来控制,放射治疗应包括整个咽淋巴环及颈淋 巴结,一般给予肿瘤量40~60gy,原发于鼻腔的病灶,照射 野包括鼻腔及受侵犯的副鼻窦,预防照射鼻咽,以鼻前野为 主野,二耳前野为副野,肿瘤根治剂量为55gy/5~6周,预 防剂量为40~45gy;原发于上颌窦的病灶,设野同上颌窦癌 , 较上领窦癌照射范围大些,肿瘤根治量55gy/5~6周,放 疗后不作手术治疗,腹腔原发性恶性淋巴瘤的单纯放射治疗 效果较差,多与手术或化疗联合应用。放射治疗技术因病变 部位而异,可行全腹腔照射、局部区域性照射及肿瘤区照射 。 其适应症为: 根治性手术,肿瘤侵犯浆膜或有区域淋巴 结受累。 根治性手术,为多中心病灶,或肿块直径>7cm 切缘有肿瘤或有周围脏器的直接侵犯。 术后局部复发 。其放射剂量,大多数作者认为在25gy~50gy,而以35gy以上 较好。预防量一般要在30gy以上,治疗量一般要在40gy以上, 剂量过低,达不到预防和治疗作用。【病因学】恶性淋巴瘤 的病因至今尚未完全阐明。但有如下相关因素: eb病毒感 染; 免疫缺陷是高危人群; 电离辐射也可引起本病的发 生; 遗传因素与本病的病因关系也有报道。有时可见明显

的家族聚集性。【病理改变】恶性淋巴瘤在病理学上分成何

杰金氏病和非何杰金氏病两大类,根据瘤细胞大小、形态和

分布方式可进一步分成不同类型。(一)何杰金氏病(hd) hd是

一种特殊类型的恶性淋巴瘤,组织学诊断主要依靠在多形性 炎症浸润背景上找到特征性r-s细胞。1965年, rye国际会议确 定分为四型:1.淋巴细胞为主型(lp)hd2以中、小淋巴细胞增 生为主,有时以组织细胞增生为主;典型r-s细胞不易找到。 但常存在较多I-h细胞。2.结节硬化型(ns)hd:以双折光宽胶 原纤维束,将存在腔隙型r-s细胞的淋巴组织分隔成大小不一 结节为特征,典型r-s细胞罕见。3.混合细胞型(mc)hd:典 型r-s细胞和h细胞多,炎性细胞明显多形性,伴血管增生和纤 维化。4.淋巴细胞消减型(ld)hd:除存在典型r-s细胞外,还 可出现许多多形性r-s细胞(网状细胞型)或弥漫性非双折光纤 维组织增生,反应性炎性细胞显著减少。(二)非何杰金氏淋 巴瘤(nhl) 我国在1985年成都会议上,根据国内nhl特点,参照 了国际工作分类,拟定了自己的工作分类。【临床表现】(一)恶性淋巴瘤的主要症状或体征是浅表淋巴结无痛性肿大。 何杰金氏病通常有颈或锁骨上淋巴结受累,nhl除横膈上、下 淋巴结受累外,经仔细临床检查可发现其他淋巴样组织部位 如滑车、眼窝淋巴结和韦氏环受侵。(二)可有发热、盗汗或 体重减轻等症状。(三)皮痒在何杰金病较nhl多见,通常用抗 组织胺药物治疗无效。(四)何杰金病病人偶而发生饮酒后疼 痛,疼痛部位局限于受累区域。(五)除淋巴结肿大外,体检 尚可发现脾肿大。且脾大的病人常并有肝肿大。晚期病人因 纵隔淋巴结肿大可出现上腔静脉受阻。【预后】(一)恶性淋 巴瘤的疗效判定标准1.完全缓解(cr):肿瘤完全消失达一个 月以上。2. 部分缓解(pr):肿瘤两个最大直径的乘积缩小50 %以上,其他病灶无增大,并且维持一个月以上。3.无变 化(nc):肿瘤两个最大直径的乘积缩小不足50%,或大小无明 显变化。4.恶化(pd):肿瘤增大超过25%以上或有新的转移 灶出现。(二)恶性淋巴瘤的近期疗效绝大部分恶性淋巴瘤的 病人经适当的治疗都可获得近期缓解。hd的近期缓解率高 于nhl。 ~ 期的hd近期缓解率高达95%以上;nhl经详细检 查分型,认真分期和选择适宜的治疗方案也可获得80%左右 的近期缓解。(三)恶性淋巴瘤的远期疗效hd的 ~ 期病人 的5年生存率已达95%以上, ~ 期病人5年生存率也可 达90%左右;nhi较晚期病例的治疗虽然比较困难,其5年生 存率也达到了80%。因此对早期的淋巴细胞为主型、结节硬 化型的hd, 低恶度的nhl要力争治愈这些病例。对较晚期的恶 性程度较高的恶性淋巴瘤要争取提高5年生存率。(四)影响预 后的因素1.年龄:何杰金氏病患者小于50岁比大于50岁生存 率高,非何杰金淋巴瘤儿童和老年患者预后一般比年龄在20 ~50岁者差。2.性别:在何杰金氏病患者中,女性治疗后生 存率较高,而在非何杰金淋巴瘤中,男女预后无多大差别。3 . 病理:何杰金氏病患者中,以淋巴细胞为主型预后最好,5 年生存率为94.3%,结节硬化型和混合细胞型次之,而以淋 巴细胞削减型预后最差,5年生存率仅27.4%。非何杰金淋 巴瘤中,滤泡型淋巴细胞分化好,6年生存率为61%;弥漫型 淋巴细胞分化差,6年生存率为42%;淋巴母细胞型淋巴瘤 ,4年生存率为30%。4.分期:何杰金氏病患者, 期5年生 存率为92.5%, 期为86.3%, 期为69.5%, ef期为31.9 %。5.全身症状:伴有全身症状的何杰金氏病患者预后比无 全身症状者差,而对非何杰金淋巴瘤,全身症状对预后的影 响较小。 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