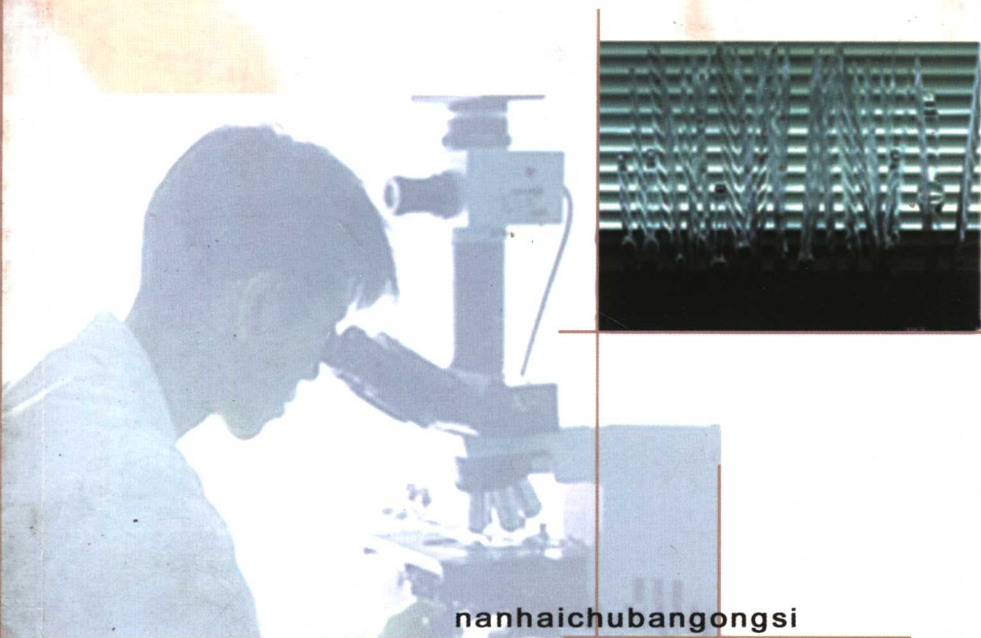


消化系统肿瘤诊断 与治疗

李运太 乔鹏涛 等主编



nanhaichubangongsi

南海出版公司

消化系统肿瘤诊断与治疗

主 编 李运太 乔鹏涛等

南海出版公司

2006.海口

图书在版编目(CIP)数据

消化系统肿瘤诊断与治疗/李运太,乔鹏涛等主编. —海口:
南海出版公司,2006.8
ISBN 7-5442-3535-1

I.消… II.①李…②乔… III.消化系统疾病:肿瘤—诊
疗 IV.R735

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2006)第 098624 号

XIAOHUAXITONGZHONGLIUZHENDUANYUZHIILAO
消化系统肿瘤诊断与治疗

主 编 李运太 乔鹏涛等
责任编辑 陈 弥
封面设计 韩志录
出版发行 南海出版公司 电话(0898)6668511(出版) 6630227(发行)
社 址 海南省海口市海秀中路 51 号星华大厦五楼 邮编 570206
电子信箱 nhcbgs@0898.net
经 销 新华书店
印 刷 山东省莱芜市彩印厂
开 本 850×1168 毫米 1/32
印 张 10.375
字 数 260 千字
版 次 2006 年 8 月第 1 版 2006 年 8 月第 1 次印刷
印 数 1~500 册
书 号 ISBN 7-5442-3535-1 / R·143
定 价 20.00 元

南海版图书 版权所有 盗版必究

主 编	李运太	乔鹏涛	董义臣
	亓东红	张国梁	
副主编	郭 萍	陈翠珍	王云平
	李延平	李 燕	李芝梅
编 委	王 峰	王 健	王 达
	刘汉东	王敬祝	李增云
	王兆香	刘 华	

前 言

恶性肿瘤是严重危害人类健康和生命的主要疾病之一。我国每年恶性肿瘤发病人数已达 160 万,现症病人 300 万以上,死亡人数已上升为各种死亡原因中的第二位,占总死亡人数的 13% ~ 14%。

据我国恶性肿瘤死亡谱分布的分析报道,胃癌、肝癌、肺癌和食管癌,已是我国恶性肿瘤中的“四大魁首”,其中消化系统肿瘤就占了三种。因此,消化系统肿瘤将成为今后相当长时期内肿瘤防治研究的重中之重。

消化系统肿瘤的基础和临床研究日益深入,探索领域逐步拓宽,尤其是 90 年代以来,随着分子水平研究的日新月异,肿瘤研究热点已形成全球性挑战的态势。在治疗方面,根据不同病因、不同病理类型、不同生物学行为、不同病期,不同机体有计划地合理地运用最佳的诊治方法,取得了目前最佳的治疗效果。为了探讨治疗消化系统肿瘤的最新诊治方法,为肿瘤治疗提供一种更新的思路,我们特编写此书。

全书共分十一章,第一章至第三章为概述及病因病理,第四章至第十章为消化系统常见肿瘤,第十一章为肿瘤患者的护理。全书系统地阐述了消化系统常见肿瘤的流行病学、病因、诊断、治疗,介绍了现代诊断方法和检查技术、手术、化疗、放疗、生物治疗以及肿瘤患者的护理等。尤其是对新的理论知识和新的诊断、治疗措施,做了较详尽的介绍,较全面地反映了 90 年代以来消化系统肿瘤的研究进展。在编写过程中,我们突出了观点新、技术新、方法新的特点,重点在实用,专科性强,格局合理,具有实用价值。

由于我们知识和实践水平有限,书中难免有不少缺点,甚至错误,诚恳希望同仁谅解并斧正。对所参考文献的作者表示衷心的感谢。

编 者
2006 年 6 月

目 录

第一章 概述.....	1
第二章 病因学.....	5
第一节 物理因素.....	5
第二节 化学物质.....	6
第三节 个人习惯	13
第四节 生物因素	14
第五节 职业与环境	17
第六节 遗传因素	18
第三章 病理学	19
第一节 组织发生学	19
第二节 肿瘤结构	22
第三节 恶性肿瘤的分级与分期	30
第四节 恶性肿瘤的浸润与转移	31
第五节 恶性肿瘤的复发	37
第四章 食管肿瘤	39
第一节 食管良性肿瘤	39
第二节 食管恶性肿瘤	44
第五章 胃肿瘤	80
第一节 胃良性肿瘤	80
第二节 胃恶性肿瘤	91
第六章 肝脏肿瘤.....	124
第一节 肝脏良性肿瘤.....	124
第二节 肝脏恶性肿瘤	137

第七章 胆系肿瘤	186
第一节 胆系良性肿瘤	186
第二节 胆系恶性肿瘤	189
第八章 胰腺肿瘤	205
第一节 胰腺良性肿瘤	205
第二节 胰腺恶性肿瘤	218
第九章 小肠肿瘤	238
第一节 小肠良性肿瘤	238
第二节 小肠恶性肿瘤	248
第十章 大肠肿瘤	259
第一节 大肠良性肿瘤	259
第二节 大肠恶性肿瘤	270
第十一章 肿瘤患者的护理	303
第一节 肿瘤专科护理的特点	303
第二节 手术病人的护理	305
第三节 放射治疗护理	306
第四节 化学治疗护理	309
第五节 肿瘤病人的心理护理	316
第六节 锁骨下静脉穿刺术	320

第一章 概 述

恶性肿瘤是严重危害人类健康、威胁人类生命的常见病、多发病。对人类构成威胁的疾病可粗分为传染病和非传染病两大类。从工业化国家及我国的死因构成变化来看,20 世纪 40 年代后随着抗生素、疫苗的相继问世,特别是第二次世界大战后,工业迅速恢复,科学技术飞快发展,使许多对人类有严重危害的传染病很快得到控制。另一方面,由于经济高速恢复和发展,人民生活水平提高,寿命延长,同时也因生存环境受到破坏,工业“三废”横流,使非传染性疾病、慢性病的发病率迅速上升,人类的疾病谱发生了改变。从死因顺位来看,原来占首位的传染病逐渐被呼吸系统疾病、心脑血管疾病和恶性肿瘤所取代。1998 年我国城市地区前十位死亡顺位依次为,恶性肿瘤、脑血管病、心脏病、呼吸系病、损伤和中毒、消化系病、内分泌与营养代谢及免疫疾病、泌尿和生殖系病、精神病、神经病;农村地区前十位死因顺位依次为呼吸系病、脑血管病、恶性肿瘤、心脏病、损伤和中毒、消化系病、泌尿和生殖系病、肺结核、新生儿病、传染病(肺结核除外)。据文献报道至 2000 年全世界每年死于恶性肿瘤的人数将比 20 年前上升 50%,可能会达到 800 万以上(1996 年已达到 630 万人)。我国于 70 年代开展了 3 年死亡回顾性调查,每年总死亡 600 万人中有 70 万人死于癌症。我国 0~70 岁恶性肿瘤的累积死亡率男女分别为 14.7% 和 9.45%,也就是说男性和女性从出生到 70 岁,最终死于肿瘤的概率为 14.7% 和 9.45%,换言之,有将近 1/7 的男性和 1/10 的女性将死于恶性肿瘤。

消化系肿瘤占据肿瘤的很大比例,美国癌症学会(ACS)根据

本国卫生和人类服务署国家卫生统计中心每年公布的死亡统计资料,1994 年对不同性别和部位癌症的新发病例和死亡病例数进行了预计,发现结、直肠癌的发病率和死亡率仅次于肺癌居第二位,死亡率较以前有所下降(主要是直肠癌),但发病率却有所增加,总的 5 年生存率为 56%,男性发病率高于女性。胰腺癌是癌症的第 5 位主要死因,发病率和死亡率均相当稳定,总的 5 年生存率仅为 3%。胃癌退居第 12 位,男性死亡率减少了 61%,女性减少了 65%,总的生存率只有 18%。

消化系肿瘤的病因学复杂。大多数研究认为不良的生活习惯、生活方式、细菌、病毒感染、环境污染和职业暴露是诱发消化系肿瘤的主要原因。胃癌的危险因素有盐渍或腌制食品、地球环境中存在的硝酸盐与盐类、幽门螺杆菌;结、直肠癌的危险因素有酒精饮料、总膳食脂肪量;肝癌的危险因素有吸烟、霉菌污染的食物、一些植物(如生物碱)、腌制食物、高酒精含量的饮料、慢性病毒感染(如 HBV、EMV)、职业暴露(如接触氯乙烯、砷)、药源性因素等。关于外界物质诱导消化系肿瘤的确切机制,目前尚无清楚的研究结果,大多数学者认为是通过“多种多样的作用方式”来实现的。

消化系肿瘤是极为常见的一类肿瘤,约占人类肿瘤的半数以上,严重威胁着人类健康。因此,积极进行消化系肿瘤的防治研究具有十分重要的意义。近年来,随着影像学、细胞生物学和分子生物学技术等的飞速发展,肿瘤学的防治研究取得了巨大进展,提出了肿瘤预防和治疗的许多新理论。而且,通过多学科、多层次、多指标的综合性协作研究,推出了多种肿瘤的治疗新方法,为肿瘤的预防、诊断和治疗开辟了新途径。

目前外科方法仍是治疗早期消化系肿瘤的最为有效的方法,对食管癌的 0 期和 I 期、早期胃癌、小肝癌、大肠癌的 Dukes A 期,特别是 A1 期(TNM 分类的 0 期和 I 期)等治愈率很高。肿瘤外科发展很快,根据肿瘤生物学规律,决定手术方式。如胃癌,传统观点是切割线距肿块边缘 5cm,但如果是局限性胃癌,胃壁内病变局限,就不一定照此原则处理;相反,病变弥漫浸润重,则应扩大切除

范围。对仅靠手术无法根除的恶性肿瘤施行的大部切除,术后继以其他非手术治疗,目的在于提高综合治疗效果,延长生存期。其理论依据是 Gompertzian 定律:肿瘤负荷量越小,瘤体内细胞生长比例越大,由 Go 期进入分裂增殖状态的细胞数目越多,化疗药物的肿瘤细胞杀伤力也就越强。

近年来,放射治疗发展非常迅速,广泛地应用于临床,疗效显著。研究发现放射治疗效果与剂量成正比,与瘤体积成反比。为提高正常组织的耐受性,分割照射已成为目前最为常用的主要治疗方法。放射治疗对食管癌疗效较好。中子刀的应用提高了食管癌和结直肠癌的放疗效果。目前大肠癌放疗、化疗联合放疗、热疗联合放疗已逐渐为人们所接受。但胃癌、肝癌、胰腺癌等对放疗效果差。

肿瘤的化学治疗发展十分迅速,已经取得了突出成就。临床化疗可分为 4 种基本类型:①辅助化疗;②晚期或播散性癌症的化疗;③新辅助化疗;④特殊途径化疗,如动脉插管化疗,脂质体微球化疗、腔内注射等。应合理应用化疗药物,其原则为:联合、交替、足量、间歇、长期,及方案和剂量的个体化。化学治疗用于胃癌的术前、术中和术后辅助治疗可以提高手术切除率、降低复发率、提高生存率。对于失去手术机会、姑息手术或根治术后复发等患者,化疗是主要的治疗方法。

造血干细胞支持下的高剂量或半高剂量化疗目前国外已广泛开展,而国内才刚刚起步。初步的临床资料表明,高剂量化疗可提高胃癌、肝癌和结肠癌等的治疗效果,对此有待进一步研究。另外,人们根据癌症发生的分子机制,在努力寻求一些抗癌新药物,将癌症化学治疗扩展到新的领域,如抑制多胺生物合成的药物、抑制肿瘤血管发生的药物、拓扑异构酶抑制剂、干扰肿瘤细胞膜磷脂代谢药、新的细胞诱导分化剂、阻断癌基因活化或表达的药物、阻止微管蛋白解聚而干扰有丝分裂的药物等。

虽然肿瘤生物治疗还处于初级阶段,但生物技术的飞速发展已开创了肿瘤生物治疗的新纪元,前景十分广阔。如与放射性核

素、毒系、细胞因子、化疗药物偶联的导向性单克隆抗体等,可将多种生物反应调节剂综合应用或生物疗法和常规疗法联合应用。生物疗法已被认为是继传统三大模式即手术、放疗、化疗后的第4种抗癌模式,对肿瘤的治疗有较好效果。综合治疗是指根据患者的身体状况,肿瘤的病理类型、范围(病期)和发展趋势,有计划、合理地应用现有的治疗手段综合施治。肿瘤综合治疗的几种模式:传统方式、术前放疗、不能手术者化疗和/或放疗后手术、放化疗同时进行、生物治疗与其他治疗的结合等。

肿瘤基因治疗是近年来国内外医学领域研究的热点。大致分为免疫基因治疗、药物抵抗(主要是MDR)、药物敏感(自杀基因疗法)、肿瘤抑制基因。今后肿瘤基因治疗研究的发展方向,是获取治疗效果显著的抗肿瘤目的基因,肿瘤细胞特异性表达载体的构建和具体治疗方式的简单实用化等。肿瘤基因治疗是治疗恶性肿瘤的新方法,已初步显示出其优越的抗肿瘤效果,有着广阔的应用前景。尽管仍有许多重要问题未得到解决,但随着分子生物学等生物高技术不断发展,肿瘤基因治疗必将发挥越来越重要的抗肿瘤作用。

目前,由于肿瘤发生的原因尚不十分清楚,形成机制相当复杂,所以针对病因的一级预防还无法做到。而且,目前对消化系肿瘤尚缺乏有效的治疗方法。因此,早发现、早诊断、早治疗等二级预防措施对消化系肿瘤具有重要的现实意义。在条件允许的情况下应积极进行癌症普查,其意义在于:①及早检出早期肿瘤,提高癌症的长期生存率;②缩小手术范围,提高生存质量。早期肿瘤病灶局限,施以较小的手术即可达到治愈的目的,常能较好地保存身体的机能,提高生存质量。

第二章 病因学

第一节 物理因素

一、电离辐射

电离辐射包括粒子辐射(α 粒子、 β 粒子、质子、中子等)和电磁波辐射(X线、 γ 射线)。人体受到电离辐射照射大致有以下几种情况:

(一)天然照射

来自空间的宇宙线,空气中的天然放射性物质(如氡)及人体内天然放射性物质(如 ^{40}K)发射出的射线对人体进行照射。

(二)职业性照射

指接触放射性物质的矿工、科研人员、进行放射诊断和治疗的医务人员等因工作需要而接触放射线所受到的照射。

(三)医疗照射

指因诊疗需要,患者需接受X线透射或摄影,同位素扫描及放射性治疗等照射。

(四)核武器爆炸或事故照射

核武器爆炸时产生的核辐射和核工厂及核反应堆事故所导致的放射性物质泄露。

人体因防护不当而受到电离辐射导致放射性损伤。大剂量电离辐射可引起细胞死亡,细胞内累积至数次致死量可致细胞癌变。电离辐射所致人体癌早已引起人们的注意。电离辐射致消化道肿瘤有较多报道,日本政府曾组织对第二次世界大战中做过二氧化

钼造影者进行一次调查,在 200 例调查者中 10 年内死亡 116 例,其中 47 例的尸检结果显示,33 例患有肝脏恶性肿瘤,包括肝细胞癌 13 例,胆管癌 14 例,血管肉瘤 6 例。电离辐射致癌的机制目前尚不完全清楚。现认为主要是电离辐射作用于细胞 DNA 的磷酸戊糖骨架,使之断裂,单股断裂可因修复错误导致单个碱基发生突变,双股断裂可导致染色体断裂、移位和缺失。DNA 损伤可激活原癌基因,导致细胞癌变。

二、微波辐射

近十几年来微波辐射致癌受到人们的关注。流行病学调查发现儿童白血病及成人恶性肿瘤发生率增高与居住区的高强度工频电磁场及职工暴露电工磁场有关,电磁场可能是致癌的危险因子,这引起了人们的普遍不安。Byus 等报道,未调制的微波辐射确实无促癌效应,但如把微波调节在 16Hz 正弦振幅条件下,则可使 Reuber H₃₅肝癌细胞 ODC 活性提高约 50%。表明微波辐射的促癌效应可能与频段有关。在某一频段范围内,微波才产生致癌效应。这对微波辐射促使细胞癌变的防护提供了重要依据。

第二节 化学物质

一、大气污染

大气污染已成为现代工业城市所面临的最棘手的问题之一。工厂的煤烟及汽车,内燃机排出的废气中含有对人体健康有害的物质,其中最重要的是化学致癌剂 3,4-苯并芘。苯并芘有强烈的致癌性,使用小剂量就能引起局部组织恶变,涂抹皮肤可引起皮肤癌,注射皮下可引起肉瘤。有学者认为城市居民肺癌发生率高于乡村可能与大气污染有关。目前,尚未见大气污染与人体消化系统肿瘤发病有关系的研究报告。3,4-苯并芘属多环碳氢化合物,其在细胞内被细胞色素氧化酶 P-450 环氧化,再经水化酶水化和环氧化可生成二氧二醇环氧化物,后者有强烈的亲电子性,因

而有很强的致细胞突变性。

二、饮食因素

饮食因素是消化系肿瘤发生的重要病因。大量流行病学调查和实验室研究发现饮食因素在肿瘤发生发展中的作用,有直接致癌、促进、辅助或调节作用,但有些证据尚不足,缺乏足够的说服力。饮食因素在肿瘤发生中的作用途径有:①食物本身含有某种致癌化合物,如亚硝基化合物、氨基偶氮染料、食物烹调加工过程中(烤、炸、熏制等)产生的多环芳香烃类化合物等。②食物虽不含直接致癌化合物,但含有某些致癌物的前体,通过饮食进入体内,经代谢或菌群的作用而转变为致癌物。如胺类和某些含氮化合物,硝酸盐、亚硝酸盐为 N-亚硝基化合物的前体,在一定条件下可合成强致癌性的 N-E 硝基化合物。③某些饮食食物可促进肿瘤的发生,如高盐、高脂肪、过高或过低蛋白摄入等。④人体营养失衡或缺乏,如维生素、微量元素、蛋白质、碳水化合物等摄入量过低,可能引起组织的破坏或机体抵抗力降低而间接影响一些肿瘤的发生和发展。

(一)亚硝胺类化合物

亚硝胺化合物是仲胺(二级胺)的亚硝基的衍生物。亚硝胺的结构式为 $R_1R_2N=NO$, R_1 和 R_2 为相同或不同的烷基,也可以是吗啉一类环式结构的基团。亚硝胺不稳定,易被氧化剂破坏,在紫外线下能够被分解破坏。

N-亚硝胺化合物在外界环境中含量很低,但它的前体硝酸盐、亚硝酸盐、胺及酰胺广泛存在于自然界的土壤、水和农作物中,作为防腐剂在制作咸菜、腊味、熏鱼、火腿的粗盐中也含有丰富的亚硝酸盐。人体食进富含硝酸盐和亚硝酸盐的食物后,在胃内的酸性条件下和某种细菌作用下,亚硝酸盐和胺合成亚硝胺。

亚硝胺的致癌性最初是经动物实验证实的,利用大量合成的亚硝胺进行广泛的动物实验,发现亚硝胺的致癌作用具有以下的

特点①致癌性强,不仅小剂量长期接触可以致癌,而且一次大剂量冲击也能引起肿瘤。②致癌谱广,几乎可引起所有实验动物的肿瘤。③全身性致癌作用,无论通过何种途径,如口服、静脉、腹腔内、肌内及皮下注射皆可引起许多器官和组织发生癌瘤,甚至可通过胎盘影响胚胎,通过乳汁影响婴儿。④显著的器官亲和性,影响器官亲和性的是亚硝胺的化学结构和动物的种属。⑤许多亚硝胺既溶于水又能溶于脂肪,体内的作用范围很广。⑥主要通过体内代谢致癌,因此用药局部不发生癌。

亚硝胺的致癌机制尚不完全清楚。认为亚硝胺致肝癌的作用途径可能是通过酶促反应(羟化酶)生成烷化剂和正碳离子,使靶细胞 RNA、DNA 等烷化,改变细胞遗传信息,导致细胞癌变。亚硝胺对肝外组织的致癌作用,先通过对肝脏羟化酶进行 α 羟化,同时与葡萄糖苷酸结合形成一种稳定的活化复合物,到达靶器官后生成“作用型”物质,引起肝外肿瘤。

(二)氨基偶氮染料

氨基偶氮染料的致癌性是通过动物试验证实的,奶油黄以往曾用于食品工业,将植物奶油染成黄色,也有用作饮料和糖果的增色剂,早已被禁用。偶氮染料的致癌性与其甲基在分子中的位置有关,甲基的位置在苯环的 2 位和 2' 位时,才有致癌作用。氨基上有一个甲基取代氢就有致癌性,苯环上有一个羟基就失去了致癌性。目前食品工业采用的偶氮染料以极性基团(如硫酸)取代氨基中的氢,使其失去了致癌性。氨基偶氮染料需要长期大量给药,达到一定的积累剂量才能致癌,最终致癌物需经代谢才能生成。因此氨基偶氮染料引起的癌肿发生在该物质的代谢和排泄器官,如肝脏和膀胱。

(三)高脂和高蛋白和低蛋白饮食

高脂高蛋白饮食是西方发达国家的饮食特点,一些群体和病例对照研究认为高脂是肠癌和胰腺癌的危险因素,脂氧化和脂氧

化物对癌有启动和促进作用。高脂可促进胆酸合成,引起体内胆酸浓度升高。动物研究表明胆酸有促癌性,对暴露于化学致癌剂的鼠饲喂或静脉注射胆酸后,肿瘤发生率增加。高脂还可促进中性胆固醇合成,肠腔细菌把中性胆固醇转化后可诱导黏膜上皮癌变。肠内细菌还能将胆固醇的代谢产物胆固盐分解为不饱和的类固醇致癌物。高蛋白饮食可能与胰腺癌的发病有关。高蛋白食物可能对致癌剂诱发胰腺癌有促进作用。

过低蛋白伴高碳水化合物饮食被认为是胃癌发病的危险因素。动物实验证明高碳水化合物饮食可损伤胃黏膜,增加胃黏膜对致癌物质的吸收,使动物发生胃癌的几率增加。研究发现高碳水化合物本身并不一定对黏膜有直接损伤作用,关键在于其所伴随的低蛋白饮食可使胃黏膜损伤后的修复功能明显减弱,从而增加了黏膜上皮的癌变几率。豆类及豆制品是胃黏膜的保护性因素,其保护分值高达 68.8%。

(四) 维生素

国内外大量研究资料表明新鲜蔬菜和水果中含有丰富的维生素,对维护机体器官的正常代谢和损伤修复起着重要作用。过少食用蔬菜和水果是胃癌、肠癌、肝癌发病的重要病因之一。

1. 核黄素

核黄素缺乏能影响致癌物的代谢,增加肿瘤的发生率。缺乏核黄素的动物,用化学致癌物诱发上皮肿瘤时,肿瘤出现早,发病率高。以偶氮染料诱发肝肿瘤,肝癌发生与肝中核黄素的浓度成反比,补充丰富的核黄素可使肿瘤生长受抑制。对食管癌高发区林县成年居民的核黄素负荷试验表明,尿中核黄素排出量多数偏低,血清核黄素水平也偏低。

2. 维生素 C

实验证明维生素 C 在体内或体外能阻断胺类的亚硝基化,并能抑制甲基苄基亚硝基对食管的致癌作用。也有作者认为维生素

C 缺乏不是食管癌的主导因素,可能只是对食管癌的发生有一定促进作用。

3. 维生素 A

维生素 A 对维持上皮正常结构和机能起重要作用。维生素 A 缺乏时可引起大鼠前胃和食管上皮增生,角化亢进,并能促进甲基胆蒽诱发小鼠胃癌。

(五)微量元素

1. 硒

有资料显示环境、粮食中硒含量与胃癌死亡率之间有线性负相关关系,居民血硒水平与胃癌死亡率亦呈负相关。提示缺硒可能是胃癌的致病因素之一。但一些测定结果与之相反,在胃癌高、低发区,土壤、玉米硒含量与胃癌发病不存在确定关系。说明硒与胃癌之间并非是一种简单的线性因果关系。

2. 锌

Follis 等在 1941 年首先注意到喂缺锌食物的大鼠,发生于皮肤和食管的病变。对食管癌患者血、头发和癌组织中锌水平进行检测,发现其锌水平低于对照组,锌缺乏使个体患食管癌的危险性增加的机制可能有:①降低机体的免疫监视机能。②引起食管上皮角化不全,增加食管对致癌物的敏感性;③干扰正常组织的愈合。

3. 铜

在大肠癌患者的调查中发现,血铜含量较正常增高 59%,大肠癌组织中铜含量比正常大肠组织增高 24%。但也有学者报道大肠癌组织中铜含量比正常大肠组织略低。

三、药物

药物是否诱发肿瘤,一直受到临床和药学界的关注。药物诱发肿瘤有发病时间长、发病率低的特点,但因其预后凶险,所以也应引起临床医师的高度警惕。