

骨髓增生异常综合征 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

[https://www.100test.com/kao\\_ti2020/302/2021\\_2022\\_\\_E9\\_AA\\_A8\\_E9\\_AB\\_93\\_E5\\_A2\\_9E\\_E7\\_c22\\_302345.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/302/2021_2022__E9_AA_A8_E9_AB_93_E5_A2_9E_E7_c22_302345.htm) 名称骨髓增生异常综

合征所属科室血液内科病因 骨髓增生异常综合征（MDS）可是原发的，即原因不明。或曾有化学致癌物质、烷化剂治疗或放射线接触史，即继发性。在全部急性白血病病例中，仅少数患者临床能观察到明确的MDS过程。约50%MDS患者可见到非凡的染色体异常。MDS患者的进展方式及其是否向急性白血病转化，很大程度上取决于细胞内被激活的癌基因类型和数量。目前认为本病是发生在较早期造血干细胞，受到损害后出现克隆性变异的结果。对骨髓细胞进行染色体显带分析和G6PD同功酶研究，提示MDS系由一个干细胞演变而来，故为克隆性疾病。临床表现 多数起病隐袭，以男性中老年多见，约70%病例50岁以上。儿童少见，但近年青少年发病亦有增加。MDS的初发症状缺乏特异性，部分患者可无明显自觉症状。大多数患者有头昏、乏力、上腹不适和骨关节痛。多数以贫血起病，可做为就诊的首发症状，持续数月至数年。约20%~60%病例病程中伴出血倾向，程度轻重不一，表现有皮肤瘀点、牙龈出血、鼻衄。重者可有消化道或脑出血。出血与血小板减低有关，一些患者的血小板功能亦有缺陷。约半数患者在病程中有发热，发热与感染相关，热型不定，呼吸道感染最多，其余有败血症、肛周、会阴部感染。在未转化为急性白血病的病例中，感染和/或出血是主要死亡原因。肝、脾可有中或轻度肿大，1/3病例有淋巴结肿大，为无痛性。个别患者有胸骨压痛。检查一、血象 外周血全

血细胞减少，其程度依不同分型而异。如难治性贫血（RA）以贫血为主，难治性贫血伴有原始细胞增多（RAEB）或转变中的RAEB（RAEB - T）则常有明显的全血细胞减少。二、骨髓象 大多数患者骨髓增生明显或极度活跃，少数增生正常或减低。细胞形态异常反映了MDS的病态造血。红系各阶段幼稚细胞常伴类巨幼样变，核浆成熟失衡，红细胞体积大或呈卵圆形，有嗜碱点彩、核碎裂和Howell-Jolly小体。RA - S能检出环形铁粒幼细胞。粒系在RAEB和RAEB - T均可见原始细胞比例高于正常。粒细胞浆内颗粒粗大或减少，核分叶过多或过少，出现Pelger-Huet幼稚前体细胞异常定位times.109 / L。粒细胞也增加并有颗粒减少或Pelger-Huet异常。原始细胞 < 5%。骨髓：同RAEB，原始细胞5% ~ 20%。五、转变中的RAEB（RAEB - T）：血象及骨髓似RAEB，但具有下述三种情况的任一种： 血中原始细胞75%； 骨髓中原始细胞20 ~ 30%； 幼稚细胞有Auer小体。治疗一、支持治疗 当患者有明显贫血或伴心、肺疾患时，可输红细胞。RA和RA - S常因反复输血造成铁负荷增加。在有出血和感染时，可输入血小板和应用抗生素。预防性输注粒细胞和血小板对MDS患者无明确疗效。二、维生素治疗 部分RA - S对维生素B6治疗有效，200 ~ 500mg/日静滴，可使网织红细胞升高，输血量减少。三、肾上腺皮质激素 约10 ~ 15%MDS患者，应用肾上腺皮质激素治疗后，外周血细胞计数明显上升，但皮质激素治疗带来的易感染，血糖升高等副作用不容忽视。四、分化诱导剂 MDS患者恶性克隆中的某些细胞仍保留分化潜能，一些药物能诱导瘤细胞分化。目前常用的有1, 25双羟维生素D<sub>3</sub>，2μg/d口服，用药至少12周。或用维生素D<sub>3</sub>30 ~ 60万单

位肌注，每日一次，8~28周。在用药中部分患者血象改善。该类药物可引起威胁生命的严重高血钙，故应严密监测血钙变化。13 - 顺式维甲酸在体外培养中有诱导分化作用，但临床应用不理想，国内多采用全反式维甲酸20mg每日三次口服。小剂量阿糖胞苷对髓性白血病有分化诱导作用，目前已用于MDS，非凡是RAEB和RAEB - T，缓解率约30%，10~20mg/m<sup>2</sup>/d皮下注射，7~21天。但小剂量阿糖胞苷对骨髓的抑制作用仍不能忽视，约15%患者死亡与药物相关。五、雄激素 炔睾醇 ( danazol)是目前最常用的男性激素，600~800mg/d，持续2~4月，但无确切疗效。有报道认为男性激素有加速向急性白血病转化的可能。六、联合化疗 就多数MDS而言，常规的抗白血病治疗无益。MDS对化疗耐受性低，治疗疗效差，即使获得缓解，缓解期也短。若病人年龄小于50岁，处于RAEB - T临床状态好，可酌情用常规化疗。七、骨髓移植 当年龄小于50岁，并处于RAEB或RAEB - T，有HLA同型供者，医疗条件答应，可考虑进行同种异体骨髓移植。预防及预后 MDS是一种异质性疾疾病，各型间生存期差异较大。RA和RA - S患者生存期常 > 5年，CMML、RAEB和RAEB - T患者中数生存期常 < 1年。感染、出血及向AML转化为主要死亡原因。 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](http://www.100test.com)