

临床医师《内科学》白血病执业医师资格考试 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/513/2021_2022__E4_B8_B4_E5_BA_8A_E5_8C_BB_E5_c22_513098.htm

白血病（leukemia 白血病为重点内容）是一类造血干细胞的克隆性恶性疾病。其克隆的白血病细胞失去进一步分化成熟的能力而停滞在细胞发育的不同阶段。在骨髓和其他造血组中白血病细胞大量增生积聚，并浸润其他器官和组织，而正常造血受抑制。（一）急性白血病（acute leukemia）急性白血病是造血干细胞的克隆性恶性疾病，发病时骨髓中异常的原始细胞（白血病细胞）大量增殖并浸润各种器官、组织，正常造血受抑制。主要表现为肝脾和淋巴结肿大、贫血、出血及继发感染等。（名词解释，考生需牢记）。1.临床表现起病急缓不一，病人常有贫血、出血、感染、各种器官浸润表现。（1）贫血往往是首起表现，呈进行性发展，主要由于正常RBC生成减少。（2）发热可低热，亦可高达39~40℃以上，伴有畏寒、出汗等。百考试题网站收集较高发热往往提示有继发感染。感染可发生在各个部位，口腔炎、牙龈炎、咽峡炎最常见，可发生溃疡或坏死；肺部感染、肛周炎、肛旁脓肿亦常见，严重时可致败血症。最常见的致病菌为革兰阴性杆菌，其他有金黄色葡萄球菌、粪链球菌等，也可出现真菌感染，病人免疫功能缺陷后易致病毒感染。（3）出血可发生在全身各部，以皮肤瘀点、鼻出血、牙龈出血、月经过多为多见。急性早幼粒白血病易并发DIC.血小板减少是出血的最主要原因，颅内出血为白血病出血致死最主要原因。（4）器官和组织浸润的表现 淋巴结和肝脾大淋巴结肿大以急淋白血病较多

见。轻度中度脾肿大，无红痛。纵隔淋巴结肿大常见于T细胞急淋白血病。可有轻至中度肝脾大。非慢性粒细胞的病急性变可见巨脾。 骨骼和关节胸骨下端局部压痛。 眼部绿色瘤常累及骨膜以眼眶部最常见，引起眼球突出，复视或失明。绿色瘤，很重要的名词解释)。 口腔和皮肤急单和急性粒一单核细胞白血病时，可使牙龈增生、肿胀；可出现蓝灰色斑丘疹或皮肤粒细胞肉瘤。 中枢神经系统白血病

(CNS-L) CNS-L常发生在缓解期。以急淋白血病最常见，儿童患者尤甚。临床上轻者表现头痛、头晕，重者有呕吐、颈项强直，甚至抽搐、昏迷。 睾丸睾丸出现无痛性肿大，多为一侧性，多见于急淋白血病化疗缓解后的男性幼儿或青年。

2.实验室检查 (1) 血象WBC $1.0 \times 10^9 / L$ ，称为白细胞不增多性白血病。血片分类检查原始和(或)幼稚细胞一般占30%~90%，可高达95%以上，，但白细胞不增多型病例血片上很难找到原始细胞。有不同程度的正常细胞性贫血，约50%的患者血小板低于 $60 \times 10^9 / L$ ，晚期血小板往往极度减少。(2) 骨髓象多数病例骨髓象有核细胞显著增多，主要是白血病性原始细胞，占非红系细胞的30%以上，而较成熟中间阶段细胞缺如，并残留少量成熟粒细胞，形成所谓"裂孔"现象。(很重要的名词解释)正常的幼红细胞和巨核细胞减少。约有10%急非淋白血病性原始细胞为低增生性急性白血病，但白血病性原始细胞仍占非红系细胞的30%以上。白血病性原始细胞形态常有异常改变，Auer小体较常见于急粒白血病细胞浆中，不见于急淋白血病，有助于鉴别急淋和急非淋白血病。(3) 细胞化学，急粒白血病NAP反应明显降低，急淋白血病NAP反应增高，统编教材中，常见急性白血病

类型鉴别表内容要熟悉。（4）免疫检查（5）染色体改变：多数可有染色体异常：如t（15；17）只见于M3，t（8；14）出现于B细胞急淋。百考试题网站收集16号染色体结构异常最常见于M4嗜酸型及M2。（6）粒-单系祖细胞（CFU-GM）半固体培养急非淋白血病骨髓CFU-GM集落不生成或生成很少，而集簇数目增多；缓解时集落恢复生长，复发前集落又减少。（7）血液生化改变化疗期间，血清尿酸浓度增高。DIC时可出现凝血机制障碍。急性单核细胞白血病血清和尿溶菌酶活性增高，急粒白血病不增高，而急淋白血病常降低。出现中枢神经系统白血病时，脑脊液压力增高，白细胞数增多（ $>4.50 \times 10^9 / L$ ）。而糖定量减少。涂片中可找到白血病细胞。

3.诊断和鉴别诊断 根据临床表现、血象和骨髓象特点，诊断一般不难。诊断成立后，应进一步分型。鉴别诊断：（1）骨髓增生异常综合征骨髓中原始细胞不到30%。（2）某些感染引起的白细胞异常鉴别根据细胞形态的差别。（3）巨幼细胞贫血有时可与急性红白血病混淆，但巨幼贫骨髓中原始细胞不增多，幼红细胞大小一致核规则，染色质细致均匀，核发育落后于胞浆。PAS反应常为阴性。（4）再生障碍性贫血及特发性血小板减少性紫癜，骨髓象检查可鉴别。（5）急性粒细胞缺乏症恢复期多有明确病因，血小板正常，早幼粒细胞中无Auer小体。

4.治疗（1）一般治疗防治感染、纠正贫血、控制出血、防治高尿酸血症肾病应鼓励患者多饮水并碱化尿液。（2）化学治疗 化学治疗的策略目的是达到完全缓解并延长生存期。完全缓解的要求a.白血病的症状和体征消失，b.血象Hb $100 g / L$ （男）或 $90 g / L$ （女及儿童），中性粒细胞绝对值 $> 1.5 \times 10^9 / L$ ，血小板 $> 100 \times 10^9 / L$ ，外周

血白细胞分类中无白血病细胞；c.骨髓象：原粒细胞 早幼粒细胞（原单核 幼单核细胞或原淋巴 幼淋巴细胞） $< 5\%$ ，红细胞及巨核细胞系列正常。 目前多采用联合化疗，A.药物组合应符合以下各条件：a.作用于细胞周期不同阶段的药物；b.各药物间有相互协同作用，以最大限度地杀灭白血病细胞；c.各药物副作用不重叠，对重要脏器损伤较小。B.经诱导缓解达完全缓解后应实施巩固强化阶段的治疗4~6疗程。然后进入维持阶段。 急淋白血病的化学治疗常用长春新碱加泼尼松（VP方案）、（VAP方案）即VP方案加门冬酰胺酶。（VDP方案）、（VADP方案）。在缓解前或至少缓解开始时需作中枢神经系统白血病预防性治疗，可以单独鞘内注射甲氨蝶呤或甲氨蝶呤加阿糖胞苷。 急非淋白血病的化学治疗DA方案，HOAP方案等。全反式维甲酸可使M3白血病诱导缓解。 其他老年患者对化疗耐受差，常规化疗方案中剂量应减少。过度虚弱患者，无法接受联合化疗，宜用小剂量阿糖胞苷（或高三尖杉酯碱）静滴治疗，直至缓解。高白细胞性白血病，病情危重，应立即用血细胞分离计清除血中过多的白细胞，然后再用化疗。（3）中枢神经系统白血病的治疗：常为髓外白血病复发的根源，以急淋白血病尤为突出。可用甲氨蝶呤鞘内注射。甲氨蝶呤疗效欠佳，可改用阿糖胞苷鞘内注射，同时可考虑颅部放射线照射和脊髓照射，但对骨髓抑制较严重。（4）睾丸白血病治疗：即使一侧睾丸肿大，也要两侧放射治疗。（5）骨髓移植。"#F8F8F8" 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