

小儿骨髓增生异常综合征_儿科疾病库 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__E5_B0_8F_E5_84_BF_E9_AA_A8_E9_c22_609091.htm

骨髓增生异常综合征(myelodysplasticsyndrome，mds)为一组克隆性血液系统疾病，病因未明。患者多为老年人，但小儿时期亦不太少见。病程较长者最后多演变成为白血病，故以往有“白血病前期”之称。【诊断】(一)临床表现缺乏典型表现，以贫血症状为主，可兼有发热或出血症状，部分病例有肝脾肿大。(二)实验室检查1.血象 约半数病例有全血细胞减少，也可仅一、二系细胞减少。贫血为正细胞性 or 大细胞性，红细胞大小不等，可见巨大红细胞、异形红细胞、点彩红细胞、郝周氏小体及有核红细胞、常有白细胞和环形核白细胞，胞浆内特异性颗粒减少或缺如。血小板轻度减低，偶见升高，可见巨大血小板。(以上血细胞改变统称为病态造血表现)。2.骨髓象 增生活跃。有三系或两系或任一系血细胞的病态造血。红细胞系示明显巨幼变：核分叶或多核、核碎裂、核浓缩，尤以奇数核为特征性改变。有的可见环形铁幼粒红细胞、粒细胞系示成熟停滞，核浆发育不平衡，胞浆颗粒过多、过少或缺如，可见双核粒细胞。骨髓活检可见粒系不成熟，前期细胞异常定位(alip)。单核细胞增多。巨核细胞系可见淋巴样小巨核细胞(为特征性改变)、圆核巨核细胞等。巨核细胞计数可减少。3.其他异常 约半数病例有染色体异常，如5q-、-7、8等。祖细胞体外培养示生长不良，cfu-gm, cfu-mk及cfu-e等集落形成减少或缺如，丛、集落比值增高。(三)除外其他伴有病态造血及全血减少的疾病可有病态造

血者如慢性粒细胞白血病、红白血病、巨幼细胞性贫血、骨髓纤维化、原发性血小板增多症、急性巨核细胞白血病、先天性红细胞生成异常性贫血及恶性肿瘤等，有全血细胞减少者如再生障碍性贫血、阵发性夜间血红蛋白尿（pnh）等。【治疗】尚无成熟的治疗经验，目前多主张以按病程阶段(类型)施治为原则，如ra及ras可以应用调节造血的药物为主。包括雄性激素、肾上腺皮质激素、维生素b6等，raeb,raebt及cmml可选用以下方法。(一)诱导分化可选用:1.顺式或全反式维甲酸 $2 \sim 4\text{mg}/(\text{kg}\cdot\text{d})$, [$20 \sim 100\text{mg}/(\text{m}^2\cdot\text{d})$]口服，疗程6~12周或以上。2. 干扰素 $300\text{万u}/(\text{m}^2\cdot\text{d})$ ，每周5天，疗程5~7周或以上。3.靛玉红 $50 \sim 100\text{mg}/(\text{m}^2\cdot\text{d})$ ，分3次口服，疗程3个月以上。4.三尖杉酯碱 $0.3 \sim 0.5\text{mg}/(\text{m}^2\cdot\text{d})$ ，静脉滴注，每日或隔日1次，10~15次为1疗程。5.联合用药(1)维甲酸 $100\text{mg}/(\text{m}^2\cdot\text{d})$ $6 \mu\text{g}$ $12.5 \sim 25\text{mg}/(\text{m}^2\cdot\text{d})$ ，共用2~8周。(2)维甲酸 长春新碱 每次 $1 \sim 2\text{mg}/(\text{m}^2\cdot\text{w})$ ，用2~8周。(3)三尖杉酯碱 $1.5\text{mg}/(\text{m}^2\cdot\text{d})$ + 左旋咪唑 $100\text{mg}/\text{d}$ ，分3次口服 + 干扰素 $250\text{万u}/(\text{m}^2\cdot\text{d})$ + 维生素d $330\text{万u}/2\text{w}$ + 泼尼松 $20\text{mg}/(\text{m}^2\cdot\text{d})$ ，14天为1疗程，休息14天，开始第2疗程。(二)刺激造血药可选用以下药物:1.康力龙 $0.05\text{mg}/\text{kg}$ ，每日3次。疗程3~12个月。2.大剂量甲基强的松龙 $30\text{mg}/(\text{m}^2\cdot\text{d})$ (总量 $1000\text{mg}/\text{d}$)，共用3天。3.集落刺激因子 gm-csf $120 \mu\text{g}/\text{m}^2\cdot\text{d}$ ，用2周，间隔2周，可用至3个疗程，或 c-csf $2 \mu\text{g}/(\text{kg}\cdot\text{d})$ ，用7天，休3天，再用1疗程。4.重组白细胞介素3 (rhil-3) $250 \sim 500 \mu\text{g}/(\text{kg}\cdot\text{d})$ ，用15天。(三)化疗可选用:1.小剂量 ara-c $10 \sim 20\text{mg}/(\text{m}^2\cdot\text{d})$ ，3周1疗程。2.蒽环类药物 阿克拉霉素 $3 \sim 14\text{mg}/(\text{m}^2\cdot\text{d})$ ，连用7~10天为1疗程，共2疗程。4 - 去甲氧柔红霉素(idagbicin) $25 \sim 50\text{mg}/(\text{m}^2\cdot\text{d})$ ，

分4次口服，第1天、第14天或第21天服用，2~3周为1疗程，共用2~4疗程。3.依托泊甙(vp16) 100mg/(m²·d)5天，后改为50mg/(?d)，每周2次，可用于cmml治疗。4.小剂量三尖杉酯碱 0.3~0.6mg/(m²·d)，每日或隔日1次，10~15次1疗程，休息10~15天，再接下一疗程。5.联合化疗采用da, dat, ha, hoap, doap, dha或ma方案治疗ra和ras以外的mds及其继发性白血病，有报告可使49%的病例得到缓解。(四)骨髓移植异基因骨髓移植为治疗mds的最有效措施，尤其适用于对小儿raeb，故有条件者应选择此法。自身骨髓移植也值得试用。

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