

急性白血病\_血液内科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，  
建议阅读原文

[https://www.100test.com/kao\\_ti2020/611/2021\\_2022\\_\\_E6\\_80\\_A5\\_E6\\_80\\_A7\\_E7\\_99\\_BD\\_E8\\_c22\\_611469.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/611/2021_2022__E6_80_A5_E6_80_A7_E7_99_BD_E8_c22_611469.htm) 急性白血病是一种或

多种造血干细胞及祖细胞恶变，失去正常的增殖、分化及成熟能力，无控制的持续增殖，逐步取代骨髓并经血液浸润至全身组织及器官。【诊断】一、病史及症状 病史提问：注意：起病情况。 是否接触放射线、化学物质：如苯及其衍生物。 是否应用过瘤可宁、马法兰、氮芥等烷化剂。 是否患有bloom综合征、fanconi贫血及down综合征等疾病。

临床症状：一般贫血症状，鼻衄、牙龈出血或消化道出血，发热，骨痛、关节痛，中枢神经系统受累可出现头疼、恶心、呕吐、抽搐、大小便失禁，甚至昏迷。二、体检发现贫血外貌，皮肤可见瘀点、瘀斑，牙龈渗血或伴牙龈增生，淋巴结肿大，胸骨中下段压痛，肝脾轻、中度肿大。三、辅助检查血象：血红蛋白、血小板进行性减少，白细胞计数可增高或减少，分类可见原始或幼稚细胞。骨髓象：增生活跃至极度活跃，可伴骨髓纤维化或骨髓坏死。按增生细胞的系列不同，分为急性非淋巴细胞白血病（anll）及急性淋巴细胞白血病（all）。其骨髓特点如下： anll： m1型（急性粒细胞白血病未分化型）：原粒细胞 90%（非红系细胞），早幼粒细胞少见，中幼粒细胞以下阶段不见或罕见；可见auer小体。红系、巨核细胞系增生受抑。 m2型（急性粒细胞白血病部分分化型）：粒系明显增生，可见auer小体；红系、巨核细胞系增生受抑。根据粒细胞分化程度不同又分为： m2a型：原粒细胞30%～90%（非红系细胞），单核细

胞gt.10%。 m2b型：原始及早幼粒细胞明显增多，但以异常的中性中幼粒细胞增生为主，其胞核常有核仁，核浆发育明显不平衡，此类细胞gt.30%（非红系细胞）；易见auer小体；红系、巨核细胞系增生受抑。根据粒细胞分化程度不同又分为：m3a型（粗颗粒型）：嗜苯胺蓝颗粒粗大，密集或融合。 m3b型（细颗粒型）：嗜苯胺蓝颗粒密集而细小。 m4型（急性粒 - 单核细胞白血病）：粒系、单核细胞系增生，红系、巨核细胞系增生受抑。根据粒系、单核细胞系形态不同，又分四种类型：m4a：原始和早幼粒细胞增生为主，单核细胞系 20%（非红系细胞）。 m4b：原、幼单核细胞增生为主，原粒和早幼粒细胞gt.30%（非红系细胞）。 m4eo：除具上述特点外，还有粗大而圆的嗜酸颗粒及着色较深的嗜碱颗粒，占5%~30%（非红系细胞）。 m5型（急性单核细胞白血病）：单核细胞系增生，可见细小auer小体；红系、粒系及巨核细胞系增生受抑。根据单核细胞分化程度不同又分为：m5a型（未分化型）：原始单核细胞 80%（非红系细胞）。 m5b型（部分分化型）：原始、幼稚lt.80%（非红系细胞）。 m6型（红白血病）：红细胞系gt.30%（非红系细胞）；若血片中原粒细胞或原单核细胞gt.20%。巨核细胞减少。 m7型（急性巨核细胞白血病）：原巨核细胞lt.3%）；急粒细胞呈强阳性；急单细胞呈阳性或弱阳性。 糖原染色：急淋细胞呈阳性（粗颗粒或粗块状，常集于胞浆一侧）；急粒、急单细胞呈弱阳性（弥散性细颗粒状）；红白血病：幼红细胞呈强阳性。 非特异性酯酶染色：急单细胞呈强阳性，能被氟化钠明显抑制（lt.50%）；急淋细胞一般呈阴性。 中性粒细胞碱性磷酸酶染色：急淋白血病积分增高或正常；

急粒白血病明显减低；急单白血病可增高或减低。有条件应做免疫学、细胞遗传学及基因分型。四、鉴别诊断应与再生障碍性贫血、骨髓增生异常综合征、传染性单核细胞增多症、原发性血小板减少性紫癜及类白血病反应等病鉴别。【治疗措施】1.治疗原则：总的治疗原则是消灭白血病细胞群体和控制白血病细胞的大量增生，解除因白血病细胞浸润而引起的各种临床表现。2.支持治疗（1）注意休息：高热、严重贫血或有明显出血时，应卧床休息。进食高热量、高蛋白食物，维持水、电解质平衡。（2）感染的防治：严重的感染是主要的死亡原因，因此防治感染甚为重要。病区中应设置“无菌”病室或区域，以便将中性粒细胞计数低或进行化疗的人隔离。注意口腔、鼻咽部、肛门周围皮肤卫生，防止粘膜溃疡、糜烂、出血，一旦出现要及时地对症处理。食物和食具应先灭菌。口服不吸收的抗生素如庆大霉素、粘菌素和抗霉菌如制霉菌素、万古霉素等以杀灭或减少肠道的细菌和霉菌。对已存在感染的患者，治疗前作细菌培养及药敏试验，以便选择有效抗生素治疗。一般说来，真菌感染可用制霉菌素、克霉唑、咪康唑等；病毒感染可选择ara-c、病毒唑。粒细减少引起感染时可给予白细胞、血浆静脉输入以对症治疗。（3）纠正贫血：显著贫血者可酌情输注红细胞或新鲜全血；自身免疫性贫血可用肾上腺皮质激素，丙酸睾酮或蛋白同化激素等。（4）控制出血：对白血病采取化疗，使该病得到缓解是纠正出血最有效的方法。但化疗缓解前易发生血小板减少而出血，可口服安络血预防之。有严重的出血时可用肾上腺皮质激素，输全血或血小板。急性白血病(尤其是早粒)，易并发dic，一经确诊要迅速用肝素治疗，当dic合并纤维蛋白

溶解时，在肝素治疗的同时，给予抗纤维蛋白溶解药(如对羧基苄胺、止血芳酸等)。必要时可输注新鲜血或血浆。(5)高尿酸血症的防治：对白细胞计数很高的病人在进行化疗时，可因大量白细胞被破坏、分解，使血尿酸增高，有时引起尿路被尿酸结石所梗阻，所以要特别注意尿量，并查尿沉渣和测定尿酸浓度，在治疗上除鼓励病人多饮水外，要给予噻吩醇 $10\text{mg} / \text{kgd}$ ，分三次口服，连续5~6天；当血尿酸

$> 59\text{umol} / \text{l}$ 时需要大量输液和碱化尿液。3.化学治疗：化疗是治疗急性白血病的主要手段，可分为缓解诱导和维持治疗两个阶段，其间可增加强化治疗、巩固治疗和中枢神经预防治疗等。缓解诱导是大剂量多种药物联用的强烈化疗，以求迅速大量杀伤白血病细胞，控制病情，达到完全缓解，为以后的治疗打好基础。所谓完全缓解，是指白血病的症状，体征完全消失，血象和骨髓象基本上恢复正常，急性白血病未治疗时，体内白血病细胞的数量估计为 $5 \times 10^{10} \sim 13$ ；，经治疗而达到缓解标准时体内仍有相当数量的白血病细胞，估计在 $10^8 \sim 10^9$ 以下，且在髓外某些隐蔽之处仍可有白血病细胞的浸润。维持治疗量一系列的小剂量较缓和的治疗方案进行较长时间的延续治疗，目的在于巩固由缓解诱导所获得的完全缓解，并使病人长期地维持这种“无病”状态而生存，最后达到治愈。巩固治疗是在维持治疗以后。维持治疗以前，在病人许可的情况，再重复缓解诱导方案。强化治疗是在维持治疗的几个疗程中间再重复原缓解诱导的方案。中枢神经预防性治疗宜在诱导治疗出现缓解后立即进行，以避免和减少中枢神经系统白血病发生，一个完整的治疗方案应遵循上述原则进行。(1)急性淋巴细胞白血病的治疗 缓解诱导治疗

：治疗all常用的化疗方案是vp方案，以vp方案为基础再与drn(柔红霉素)，adm(阿霉素)，ara-c，l-asp(左旋门冬酰胺酶)和6-mp等药物组成许多有效的多药联用方案。儿童初治病例cr(完全缓解)率可达90%~95%；成人亦可达80%~90%。多药联用方案主要用于难治和复发病例的治疗，常用方案见表。表急性淋巴细胞白血病的缓解诱导方案化疗方案 剂量 用药方法

方案	剂量	用药方法
vp方案	vcr 2mg	静注，第1天 每周一次
	pdn 60mg	分次口服，第1 - 7天
dvp方案	drn 1mg/kg	静注，第1天，每周1次
	vcr 1.5mg/m <sup>2</sup>	静注，第1天，每周一次
	pdn 40mg/m <sup>2</sup>	口服，第1~8天
pomp方案	pdn 60mg/d	分次口服 5天为一疗程
	vcr 2mg	静注，第1天
	mtx 30mg	静注，第2、5天
	6-mp 100mg	口服
vdcp方案	drn 40mg/m <sup>2</sup> d	静注，第1、2、3、15、16、17天
	vcr 2mg	静注，第1、8、15、21天
	ctx 0.4-0.8/m <sup>2</sup>	静注，第1、15天
	pdn 40-60mg/m <sup>2</sup> d	口服，第1 - 14天后，减量
dvp asp方案	vcr 2mg	静注，第1天，每周1次
		第15天作骨髓检查，如仍有白血病细胞再
	drn 50mg/m <sup>2</sup>	静注，第1、2、3天
	pdn 60mg/m <sup>2</sup>	分次口服，第1 - 28天
	l-asp 600u/m <sup>2</sup>	静注，第17 - 28天

注：vp、dvp方案适用于儿童病例。 维持治疗：凡用上述方案达到cr后，应继续用原方案巩固疗效。用vp和vdp方案者，应再继续2~3周；用pomp方案者可再用两个疗程。缓解期间用6-mp 100mg / d，连续口服7天，继之给ctx 400mg静注；间歇7天再给mtx 15mg，静注或口服，第1、5、9天；间歇3天后依次重复上述治疗。 复发的治疗：可继续使用vp方案或ara-c 5-10mg，每日1次静注，共4次，或drn 1mg / kgd，静注，共4天。(2)急性非淋巴细胞性白血病的缓解诱导：

治疗方案见表30-3。化疗方案 剂量 用药方法 da方案 drn 30 ~ 40mg/m<sup>2</sup>d 静注，第1 ~ 3天 间隔1 ~ 2周重复 arc-c 00 ~ 160mg/m<sup>2</sup> 分次口服，第1 ~ 7天 vpp方案 vcr 2mg 静注，第1天 间隔1 ~ 2周重复治疗 ara-c 100 ~ 150mg 静注，第1、5天 drn 30mg 静注，第1、2天 coap方案 ctx 200mg 静注，第1、3、5天 每隔1周重复治疗 vcr 2mg 静注，第1天 ara-c 100 ~ 150mg 静滴，共4天 pdn 200mg/d 分次口服 hop方案 vcr 2mg 静注，第1天 间隔1 ~ 2周重复 hrt 2 ~ 4mg 静滴，3小时滴完；第2、7天 pdn 40mg/d 分次口服，第1 ~ 8天 注：vpp方案可以adm代之drn，剂量为20mg同，静注，第1、2天 维持治疗：一般以mtxl5mg 肌注或口服，6-mp100mg / d，ctx200mg / m<sup>2</sup>口服，每周1次，长期维持，并在维持治疗开始后的1 / 2、1、2、4、7、16个月加用原诱导方案巩固、强化，16个月后每半年1次，至少2 ~ 4年。(3)小儿all治疗方案 缓解诱导：(vp方案及变换) 1)vcr2 . 0mg / m<sup>2</sup> / 周，连用4周。2)pdn60mg / m<sup>2</sup> / 日。3)或者加adm20mg / m<sup>2</sup>，第14、15天。 中枢神经系统白血病预防治疗：mtxl2mg / m<sup>2</sup>(大剂量：30mg / m<sup>2</sup>)鞘内注射，每2周一次，连用3周；另外加用24gy(2400rad)头盖照射。 缓解期维持治疗：方案I 6-mp75mg / m<sup>2</sup>，连续口服。 vcr2 . 0mg / m<sup>2</sup>第1天每4周1周期。 pdn120mg / m<sup>2</sup> / d连用5天方案2 @mtxl50mg / m<sup>2</sup>静注，每2周与下述之药交替。 vcr2 . 0mg / m<sup>2</sup>1天。 pdn120mg / m<sup>2</sup> / d连用5天，每2周与mtx交替。 6-mp100mg / m<sup>2</sup> / d × 5天方案3 mtxl75 ~ 225mg / m<sup>2</sup>静注，每2周与下述之药交替。 vcr2 . 0mg / m<sup>2</sup>第1天，每2周与mtx交替。 pdn120mg / m<sup>2</sup> / d连用5天。 6-mp125 ~ 175mg / m<sup>2</sup> / d × 5天。(4)小儿anll的化疗vapa方案是一种多

药强化的序贯式综合治疗程序，经历14个月的治疗，不包括有cns预防治疗，对小儿anll治疗效果，尤其是长时期的缓解确有较大改善，vapa方案组织及用法如下：治疗程序

adm45mg / m<sup>2</sup> / 日，静脉注射，第1天  
ara-c200mg / m<sup>2</sup> / 日，静脉注射，第1~5天。上药每3~4周为1周期，共4个周期。治疗程序 adm30mg / m<sup>2</sup> / 日，静脉注射，第1天  
； ara-c150mg / m<sup>2</sup> / 日，静脉注射，第1~5天；上药每4周为一周期，共4个周期。治疗程序 vcr1 . 5mg / m<sup>2</sup> / d静脉注射，第1天；  
me-pdn800mg / m<sup>2</sup> / 日，静脉注射，第1~5天；6 - mp500mg / m<sup>2</sup> / 日，静脉注射，第1~5天；  
mtx7 . 5mg / m<sup>2</sup> / 日，静脉注射，第1~5天；上药每3周为一周期，共4个周期。治疗程序 ara-c200mg / m<sup>2</sup> / 日，静脉注射，第1~5天，每3~4周为一周期，共4个周期。4 . 中枢神经系统(cns)白血病的防治cns白血病和脑膜白血病都可治疗，首选药物以mtx做鞘内注射，但多数预后不佳，因此要强调cns的预防治疗。一般是mtx0 . 25 ~ 0 . 5mg / kg / 次或42mg / m<sup>2</sup> / 次(极量20 . 0mg)鞘内注射直至症状缓解。其后再于6~8周间以同药同剂量鞘内注射以防止复发。亦可放射治疗，如<sup>60</sup>co颅脑照射，脊髓照射。5 . 放射治疗(1)脾脏照射：脾肿大，疼痛，不能手术者。照射量1000~2000cgy / 3~10次，3至12天。(2)硬膜外浸润压迫脊髓：照射野上下均超出病灶区2个椎体，照射量为300~400cgy / 次，照射3次后，改为200cgy / 次，照射15次。(3)中枢神经系统照射：主要用于病部白细胞计数增高，t细胞型，血小板减少，淋巴结及脾脏肿大明显者。

预防性照射，经化疗症状缓解后开始照射，全颅采用两侧野对穿照射，照射量为1800~2200cgy。 治疗性照射：联合

化疗，全颅照射1800cgy。 复发治疗：行中枢性照射，颅部2000～2500cgy，骨髓1000～1250cgy。(4)全射量髓消除：800cgy/次，用3天。另外，对髓外局部病灶可局部照射，非姑息治疗。放疗应联合使用大剂量肾上腺皮质激素，也可同时使用mtx + ara-c 氢化考的松椎管内注射。6. 免疫治疗：本病虽行长时间的巩固强化治疗，但体内仍残留一定数量的白血病细胞，用化疗不能达到将其彻底消灭的目的，依靠人体的免疫可能消灭这些残留的白血病细胞。近年来，免疫治疗已逐渐被临床应用，常用的药物有bcg、tf、ifn等。7. 骨髓移植，对anll疗效较好。 同基因骨髓移植，供者为同卵孪生子。 同种异基因骨髓移植，供者为患者的兄弟姐妹。 自体骨髓移植，不需选择供者，易推广。【临床表现】起病急骤，约66%的病人在一个月內起病，病情急，发展快。贫血是常见又早期出现的症状，为严重的进行性贫血，出现皮肤苍白、头晕乏力、浮肿及活动后气促等。以发热为首发症状者占50%～84%，热型不定。有两种情况：白血病本身发热；由于白细胞转换率增加及核蛋白代谢亢进造成低热，一般不超过38.0℃，抗生素治疗无效。 感染：由于白血病患者成熟细胞缺乏，身体免疫力降低，常导致各种感染，体温可高达39～41℃，是引起死亡的主要原因。常见感染有上呼吸道感染、咽炎、扁桃体炎、口腔炎、疼痛、肺炎、泌尿系感染以及败血症等，以口腔炎最多见。由于血小板减少及血管受异常幼稚细胞浸润常致出血。在成年人早期有出血症状者占急性白血病的38.6%；中晚期约50%～80%发生出血，其中约10%～15%的病人死于出血。发热可加重或诱发出血。出血部位可遍及全身，以皮肤、齿龈、口腔及鼻粘膜出血

最常见，其次为胃肠道、泌尿道、子宫和呼吸道出血。早幼粒病人出血可发生在颅内、蛛网膜下腔与硬脑膜下，往往病情严重。眼底出血常为颅内出血的先兆。尚有异常幼稚白细胞浸润症状：肝、脾肿大最多见，尤以从I(急性淋巴细胞性白血病)显著。淋巴结肿大，发病率为45.5%，多局限于颈、腋下及腹股沟等处。全身淋巴结肿大以从all最为多见，初诊时可达80%。纵隔淋巴结肿大以小儿all多见。骨骼表现：多见于all，患者常有胸骨下端叩痛和压痛，四肢关节酸痛或隐痛，严重者关节肿胀，部分病人可引起骨质疏松、溶骨性破坏，甚至病理性骨折。aml(急性粒细胞性白血病)病人可见眶骨浸润引起眼球突出、复视，甚至失明，称为绿色瘤。

神经系统表现：约有2%急性白血病初诊时有脑膜白血病，如未进行中枢神经系统白血病预防处理，则70%的all，20%~40%儿童及5%成人anll(急性非淋白血病)可发生脑膜白血病。白细胞侵及蛛网膜出现脑积水与颅内高压症状，如侵及蛛网膜或脑实质的血管壁可发生局灶性或弥漫脑出血。其他：皮肤、粘膜、睾丸、肺、消化道、心脏等部位受侵出现相应的体征。

【辅助检查】血红蛋白和血小板数减少。白细胞总数多少不一，一般在 $20.0 \sim 50.0 \times 10^9/l$ ，少数高于 $100 \times 10^9$ 或低于 $10.0 \times 10^9/l$ 。半数以上的病人周围血象中见到大量(有时高达90%)异常原始白细胞。血细胞化学染色方法可确定急性白血病的类型，约45%的病例有染色体异常，其中包括单倍体、超二倍体和各种标记染色体。骨髓增生活跃，明显活跃或极度活跃，以白血病细胞为主。骨髓中原始细胞 $> 6\%$ 为可疑，超过30%诊断较肯定，原始细胞早(幼)细胞50%可确诊。全骨髓中，红系及巨核细胞高度减少。在血

象和骨髓象不足以证实急性白血病时，可应用淋巴结穿刺液涂片和特异性皮损印片检查找到相应的白血病细胞结合病理印片，有助于诊断。血液生化检查：末端脱氧核苷转移酶(tdt)：在all时活性增高，而在anll中无活性。碱性磷酸酶(akp)：在all时明显，aml明显降低。乳酸脱氢酶(ldh)：all时明显增高。另外血清尿酸浓度增高，尿内尿酸排泄量增多，在用细胞毒药物治疗时更甚。【预后】未经治疗者的平均生存时间仅3个月左右，但经现代化化疗者，疾病可以缓解，生存时间明显延长，甚至长期生存或治愈。决定疗效的因素除治疗方法直接影响治疗结果外，还有白血病和患者一些内在的因素。对预后不利的高危因素有：年龄在1岁以下和9岁以上的儿童和成人，60岁以上的老人尤其差；男孩比女孩差；治疗前后细胞计数在 $50 \sim 100 \times 10^9/l$ 以上；fab分型属l2、l3、l4、l5、l6、l7；淋巴细胞白血病免疫分型属t细胞和b细胞；可见到染色体异常，尤其是断裂和易位，但t(8；21)例外；治疗前血小板计数 $< 20 \sim 50 \times 10^4/l$ ；治疗后白血病细胞减少缓慢，到达缓解需时间长或缓解时间短；肝脾肿大较明显或有cns白血病者。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)