

2011年儿科辅导：儿童急性早幼粒细胞白血病 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/654/2021_2022_2011_E5_B9_B4_E5_84_BF_c22_654949.htm

急性早幼粒白血病（APL）占有白血病的15%~30%，又是其中最凶险、病程发展迅速、早期死亡率最高的一种亚型。急性早幼粒白血病（APL）占有白血病的15%~30%，又是其中最凶险、病程发展迅速、早期死亡率最高的一种亚型。曾几何时，多少APL患者因脑出血而早期死亡，多少医护人员只能望而兴叹，束手无策

。1986年，全反式维甲酸（ATRA）应用于临床，APL的治疗策略发生了彻底的改变，成为第一个可能治愈的人类急性白血病。APL发病时，红细胞呈不同程度减低，多数患者白细胞、血小板减少，可有明显出血倾向，出血发生率达72%

~94%。儿童APL多见于7~15岁，初诊时白细胞数的比例较成人略高。APL患者伴有特异性染色体t(15:17)(q22q21)阳性或PMLRAR融合基因阳性。需要进行骨髓穿刺检查、细胞生化特殊染色、流式细胞术、染色体、融合基因等检查才能够完全确定诊断。大约有95%的APL患者能检出PMLRAR融合基因，这种异常的基因是粒细胞系分化组织在早幼粒细胞阶段，不能分化成为正常成熟的粒细胞，从而失去了正常成熟的白细胞形态和功能。同时，早幼粒细胞大量堆积，影响了正常造血功能的运转，导致严重的贫血及出血。全反式维甲酸正是针对这一病因而研制的靶向治疗药物，它能够改变PMLRAR的活性、构型及定位，启动早幼粒白血病细胞分化成为成熟的、有功能的粒细胞，从而达到治本的目的。同时，该方案也减少了以往化疗带来的感染、出血、肿瘤溶

解综合征等副作用，使化疗相关死亡率明显降低，极大降低了急性早幼粒细胞白血病患者早期死于颅内出血、播散性血管内凝血的风险，已经成为治疗APL的首选方案。儿童APL的治疗在诱导缓解时采用ATRA口服直至CR（一般需4~6周）。使用ATRA过程中，要警惕维甲酸综合症和维甲酸相关综合征（高白细胞血症、发热、呼吸困难、低血压、组织水肿、辛巴和胸腔积液等）的发生。ATRA的副作用一旦明确，则应减量或停用，给与地塞米松对症治疗或加化疗。缓解后给予至少3个疗程的蒽环类药物进行强化治疗，其主要目的是彻底杀灭微小残留病灶。维持治疗采用ATRA联合6-巯基嘌呤（6MP）和甲氨蝶呤（MTX）。又因为儿童APL初诊时白细胞增高者相对多，而应用维甲酸有可能发生严重不良反应，故而三氧化二砷作为一种有效制剂也用于APL的诱导治疗。一本院近年来收治的74例儿童APL患者为例，只要能坚持正规系统的治疗，完全缓解率在90%以上，5年以上累计总生存率也高达90%，证明了三氧化二砷对初治儿童APL疗效较好，内收型好，不失为另一种能够具有明显疗效的药物。因此，白血病是可以治愈的。APL具有PML/RAR融合基因特异性标志，通过分子学方法测定这一标志，可检测患者的微小残留病（MRD）。治疗中PML/RAR融合基因呈阳性的患者容易复发，所以应加强APL患者MRD的检测，从而早期识别APL再发，进行早期再强化治疗，将有助于进一步提高治愈率。儿童APL的治疗较其他类型白血病简单，维持用药时间相对短（12~18个月），治疗费用低，前期诱导治疗的危险关一旦渡过，90%的患儿可以获得长期生存或治愈。所以如果一个人的了白血病，他很不幸，但如果被诊断为APL，

它又是多么的幸运！这也是医学发展到今天，令所有人都应感到鼓舞与兴奋的！ 小编推荐：[#0000ff> #0000ff>2011年临床助理医师考试：小儿肌阵挛性癫痫汇总](#) [#0000ff>2011年临床助理医师考试辅导：新生儿B链球菌感染汇总](#) [#0000ff>2011年临床助理执业医师《专业综合一》模拟试题汇总](#) 特别推荐：[#ff0000>2011年临床助理医师考试大纲](#) [#0000ff>考试时间](#)
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