



## 内科主治医师考试:《答疑周刊》2020 年第 11 期

问题索引:

一、【问题】慢性粒细胞白血病有什么典型的临床特点?

二、【问题】慢性粒细胞白血病是怎样临床分期的?

三、【问题】如何与类白血病反应鉴别和诊断?

四、【问题】慢性粒细胞白血病是如何治疗的?

具体解答:

一、【问题】慢性粒细胞白血病有什么典型的临床特点?

【解答】

1. 年龄 都可发病, 以中年最多, 起病缓慢。

2. 脾大 以脾大最突出, 可呈巨脾。

3. 白细胞显著增高 常 $>20 \times 10^9/L$ , WBC 极度增高时 ( $>200 \times 10^9/L$ ) 可发生“白细胞淤滞症”。血象分类粒细胞显著增多, 可见各阶段粒细胞, 以中性中晚幼和杆状粒细胞居多。原始粒细胞 $<10\%$ , 嗜酸、嗜碱性粒细胞增多。

4. 骨髓增生明显至极度活跃 粒/红明显增高, 以中性中晚幼和杆状粒细胞居多。原始粒细胞 $<10\%$ , 嗜酸、嗜碱性粒细胞增多。

5. 中性粒细胞碱性磷酸酶 (NAP) 活性明显减低或呈阴性反应。

6. Ph 染色体及 bcr/abl 融合基因阳性。

二、【问题】慢性粒细胞白血病是怎样临床分期的?

【解答】

可分为三期。

(一) 慢性期 病情稳定。

(二) 加速期 发热, 体重下降, 脾进行性肿大, 逐渐出现贫血和出血。慢性期有效的药物失效。嗜碱性粒细胞增高 $>20\%$ , 血或骨髓细胞中原始细胞 $>10\%$ 。除 Ph 染色体又出现其他染色体异常。

(三) 急变期 临床表现同急性白血病。骨髓中原始细胞或原淋+幼淋 $>20\%$ , 一般为 $30\% \sim 80\%$ ; 外周血中原粒+早幼粒 $>30\%$ , 骨髓中原粒+早幼粒 $>50\%$ ; 出现髓外原始细胞浸润。慢粒急变多数为急粒变, 也可转为急淋, 少数转为 M4、M5、M6、M7。



### 三、【问题】如何与类白血病反应鉴别和诊断?

#### 【解答】

(一) 诊断 根据脾大、血液学改变、Ph 染色体及 bcr/abl 融合基因阳性可作出诊断。

(二) 与类白血病反应鉴别要点

1. 并发于严重感染、恶性肿瘤等疾病。
2. 脾大不如慢粒显著。
3. WBC 一般不超过  $50 \times 10^9/L$ 。嗜酸、嗜碱性粒细胞不增多, 中性粒细胞胞浆中可见中毒颗粒。RBC、Plt 大多正常。
4. 中性粒细胞碱性磷酸酶 (NAP) 反应增强。
5. Ph 染色体阴性。
6. 病因消除后, 类白血病反应可消除。

### 四、【问题】慢性粒细胞白血病是如何治疗的?

#### 【解答】

(一) 分子靶向治疗 首选甲磺酸伊马替尼, 为第一代酪氨酸激酶抑制剂 (TKI)。慢性期 400mg/d、加速期 600mg/d、急变期 600~800mg/d。

(二) 化学治疗

1. 羟基脲 周期特异性抑制 DNA 合成, 起效快, 但维持时间短。常用剂量 3g/d, 分 2 次口服, 待白细胞减至  $20 \times 10^9/L$  左右时, 剂量减半, 降至  $10 \times 10^9/L$  时, 改为小剂量 (0.5~1g/d) 维持治疗。

2.  $\alpha$ -干扰素 (INF- $\alpha$ ) 起效慢, 常用剂量 300 万~500 万 U/( $m^2 \cdot d$ ), 每个月连用 10 天。

(三) 异基因造血干细胞移植 目前根治慢粒最有效的方法。45 岁以下病人有 HLA 相合同胞供髓者慢性期缓解后尽早进行。加速期、急变期或第二次缓解期疗效差。

内科主治医师考试:《答疑周刊》2020 年第 11 期 (word 版下载)

【医学教育网版权所有, 转载务必注明出处, 违者将追究法律责任】