**★考点 6　急性白血病**

　　1.分类　急性白血病(AL)根据主要受累的细胞系列可分为急性淋巴细胞白血病(ALL)和急性髓细胞白血病(AML)。

　　2.临床表现　急性常以高热、感染、出血为主要表现，慢性者以贫血、皮肤紫癜起病。

　　3.实验室检查

　　(1)血象:白细胞可升高或正常，如超过 10×10 9 / L，称白细胞增多性白血病。

　　(2)骨髓象:绝大多数病例骨髓象显著增生或极度增生，原始细胞占骨髓 NEC≥30%。 白血病性原始细胞常有形态异常。 Auer 小体可见于急粒(M 1 、M 2 、M 3 )、急单和急粒单白血病细胞浆内，但不见于急淋白血病。

　　(3)细胞化学染色

　　①过氧化物酶(POX):AML(+~+++)ꎻALL(-)ꎻ急性单核细胞白血病(-~+)。

　　②糖原染色(PAS):AML(-)或(+)，弥漫性淡红色或细颗粒状ꎻALL(+)呈块状或粗颗粒状ꎻ急性单核细胞白血病(-)或(+)，弥漫性淡红色或细颗粒状。

　　4.诊断　根据临床表现、血象和骨髓象特点，即可作出诊断。

　　5.治疗　 防治感染、纠正贫血、控制出血、化疗及骨髓移植。

**★考点 7　慢性粒细胞白血病**

　　1.临床表现　一般持续 1~4 年，患者有代谢亢进的症状，由于脾大自觉有左上腹坠胀感。

　　2.实验室检查

　　(1)血象:白细胞数明显增高，常超过 20×10 9 / L，以中性中幼、晚幼和杆状核粒细胞居多ꎻ原始细胞<10%嗜碱性粒细胞增多，血小板多在正常水平。

　　(2)中性粒细胞碱性磷酸酶:活性减低或呈阴性反应，治疗有效时其活性可以恢复。

　　(3)骨髓:骨髓增生明显至极度活跃，以粒细胞为主，其中中性中幼、晚幼和杆状核粒细胞明显增多。

　　3.诊断　不明原因脾大，血及骨髓中粒系或中晚幼粒明显升高，伴嗜酸、嗜碱性粒细胞升高，外周血 NAP(-)，骨髓细胞 Ph(+)或 bcr/ abl 融合基因阳性(+)可作出诊断。

　　4.治疗　化学治疗，干扰素，骨髓移植等方法。

**★考点 8　骨髓增生异常综合征(助理不考)**

　　1.分型标准

　　(1)FAB 分型标准:MDS 骨髓中原始粒细胞占有核细胞比例<30%。 急性白血病>30%。

　　(2)WHO 分型标准:MDS 骨髓中原始粒细胞占有核细胞比例<20%。 急性白血病>20%。

　　2.临床表现

　　(1)RA 及 RAS 以贫血为主，病情进展缓慢。

　　(2)RAEB 及 RAEB-t 则常有全血细胞减少，明显贫血、出血或(和)感染，可伴有肝脾大。

　　(3) CMML 以贫血为主，可伴感染或出血，常有脾大。 Ph 染色体阴性可与慢性粒细胞白血病鉴别，病情进展快。

　　3.实验室检查

　　(1)病态造血是 MDS 的核心，其含义即骨髓发育异常，指红系、粒系、巨核系细胞数量与形态的异常。

　　(2)血象和骨髓象:持续 6 个月以上，血象常为全血细胞减少，一系或者多系减少，Hb<110 g/ L，中性粒细胞<1.5×10 9 / L，Plt<100×10 9 / L，骨髓多增生活跃或明显活跃，血象和骨髓象有病态造血表现。

　　4.诊断　根据患者血细胞减少和相应的症状及病态造血、细胞遗传学异常、病理改变及 MDS 的诊断不难确立。

　　5.治疗　治疗严重贫血、促造血、抗生素控制感染。 异基因造血干细胞移植(HSCT)是目前唯一对 MDS 有肯定疗效的方法。

**★考点 9　淋巴瘤(助理不考)**

　　1.临床表现

　　(1)霍奇金淋巴瘤(HL):占淋巴瘤 8% ~11%。 多见于青年，首发症状常是无痛性颈部或锁骨上淋巴结进行性肿大，其次为腋下淋巴结肿大。

　　(2)非霍奇金淋巴瘤(NHL):占淋巴瘤 89%~92%，无痛性进行性淋巴结肿大或局部肿块是淋巴瘤共同的临床表现。 NHL 的特点包括全身性、多样性、随年龄增长而发病增多、男多于女、易发生早期远处扩散。

　　2.辅助检查　淋巴瘤的确诊主要依靠病理学检查。

　　3.诊断　病理检查中 R-S 细胞是诊断 HL 的必要条件，但不是 HL 所特有的。 NHL 的特点是白细胞多正常，淋巴细胞增多，淋巴结正常结构消失，为肿瘤组织所取代，无 R-S 细胞，结外受侵多见。

　　4.治疗　放疗、化疗、造血干细胞移植，合并脾功能亢进如有切牌指征，可行脾切除术。

**★考点 10　白细胞减少症和粒细胞缺乏症**

　　1.临床表现　中度和重度减少者易发生感染和出现疲乏、无力、头晕、食欲减退等非特异症状。 常见感染部位是呼吸道、消化道等，严重病例可出现感染性休克。

　　2.诊断

　　(1)外周血白细胞持续低于 4.0×10 9 / L 时称白细胞减少症。

　　(2)粒细胞绝对值低于 2.0×10 9 / L 时称粒细胞减少症。

　　(3)粒细胞绝对值低于 0.5×10 9 / L 或极度缺乏时称粒细胞缺乏症。

　　3.治疗　病因治疗，可疑药物应停止接触ꎻ感染防治ꎻ促进粒细胞生成ꎻ免疫抑制剂的使用。