

儿童白血病如何分类

根据2020年的统计,我国5岁以下儿童白血病发病率为11.81/10万,5~10岁儿童发病率为4.61/10万,10~15岁的发病率为4.50/10万,15~20岁的发病率为4.75/10万。

儿童急性淋巴细胞白血病(ALL)是在儿童中最常见的白血病,约占儿童急性白血病的70%左右。

儿童急性髓系白血病(AML)的发生率仅次于儿童急性淋巴细胞白血病,占儿童急性白血病的20%左右。其中急性早幼粒细胞白血病(APL)占儿童急性髓系白血病的10%左右。

此外,儿童慢性髓性白血病(CML)较为少见,占儿童白血病的3%~5%。幼年型粒单核细胞白血病(JMML)主要发生于4岁以下的婴幼儿,中位确诊年龄为2岁,男孩发病率高于女孩。幼年型粒单核细胞白血病占儿童白血病的1%~2%。

儿童白血病有哪些类型

①儿童急性淋巴细胞白血病(ALL) 主要起源于骨髓内的前体B或前体T细胞(白细胞的主要种类)的异常增生和聚集。

异常增殖抑制了正常造血功能,最终影响到红细胞、粒细胞和血小板的正常产生,导致贫血,中性粒细胞减少和血小板减少;肿瘤细胞也可以侵犯髓外组织,如脑膜、性腺、胸腺、肝、脾、淋巴结或骨组织等,引起相应病变。

②儿童急性髓系白血病(AML) 急性髓系白血病也称为急性髓细胞白血病、急性粒细胞性白血病,或急性非淋巴细胞性白血病。这些患者的骨髓会生产大量不正常的红细胞或白细胞或巨核细胞。如果不及及时治疗,往往迅速恶化。

③儿童慢性髓性白血病(CML) 慢性髓性白血病也称为慢性粒细胞性白血病(CGL)。这种类型的白血病较少见于儿童。

④幼年型粒单核细胞白血病(JMML) 幼年型粒单核细胞白血病是儿童早期阶段一种少见的特殊类型髓系白血病,主要发生于婴幼儿。幼年型粒单核细胞白血病既不属于慢性白血病,也不属于急性白血病,世界

卫生组织(WHO)将其分类为骨髓增生异常综合征/骨髓增殖性肿瘤。

儿童白血病有哪些典型症状

①发热 发热主要是白血病本身所致,这种发热通常为38℃左右的中低热,用抗生素治疗无效,在诱导治疗72小时内可缓解。不过,由于白血病患者白细胞数量减少且其功能异常,尤其是中性粒细胞数值减低,导致免疫功能低下,因此也可能伴随感染。最常见的感染有呼吸道感染如扁桃体炎、气管炎和肺炎,也可能是发生口腔黏膜感染或消化道感染(如胃肠炎)。少数患儿发病时便有较严重的感染,如脓毒血症。感染源可能为几乎任何病原体,容易发生合并感染。

②贫血及相关症状 贫血相关症状出现较早,并随病情发展而加重。表现为面色苍白、虚弱无力、活动后气促、嗜睡等,指甲和眼睑结膜也可出现不同程度的苍白。

③出血 出血多数表现为皮肤和黏膜出血或淤斑(如皮肤

的淤青),以及不明原因的流鼻血或牙龈出血。有的孩子可能会出现消化道出血或血尿,但非常少见。急性早幼粒细胞白血病的患儿有可能出现肺出血或颅内出血的致命性危险。

④白血病细胞浸润 通常表现不同部位淋巴结肿大和/或肝脾肿大。如果白血病细胞在骨髓内短期快速增殖或浸润骨的干骺端,患儿可能出现骨、关节痛。在部分患儿中,关节痛可能是首发症状,且血常规可能完全正常,应用激素后可暂时缓解。白血病细胞也可能侵犯睾丸和脑部,特别是急性淋巴细胞白血病(ALL),导致睾丸白血病和中枢神经系统白血病(也称脑膜白血病)。此外,在急性髓系白血病(AML)中,白血病细胞也可能浸润眼眶、牙龈或皮肤。幼年型粒单核细胞白血病(JMML)中,由于白血病细胞常浸润肺部,因此还可能出现呼吸困难。

(作者:杨阿碰 福建医科大学附属第一医院 血液科 副主任医师)

“病从口入”的高脂血症性急性胰腺炎

30岁的小何是个小胖墩儿,平日里宅家办公,三餐外卖,最爱奶茶炸鸡,还不爱运动。这样的生活让他倍感舒适,岂料却因此住进了ICU,命悬一线,罪魁祸首就是高脂血症性急性胰腺炎。

众所周知,急性胰腺炎是一种以急性上腹痛、血淀粉酶增高等为特征的常见急腹症。致病原因多种多样,胆道结石和酒精是急性胰腺炎最常见的病因。但是近年来随着人们生活水平的提高和饮食习惯的改变,类似小何这样“病从口入”的,由高脂血症引起的急性胰腺炎患者越来越多,其发生率甚至超过酒精性胰腺炎,成为急性胰腺炎的第二大常见病因,并且趋于年轻化、重症化,严重威胁患者的生命健康。

什么是高脂血症性急性胰腺炎

高脂血症性急性胰腺炎的医学专业名称是高甘油三酯血症性急性胰腺炎。它是指急性胰腺炎合并静脉乳糜状血或血甘油三酯 $>11.3\text{mmol/L}$,并排除其他病因引发的胰腺炎。

高甘油三酯血症性急性胰

腺炎的发病机制尚未阐明。目前认为,可能与甘油三酯升高分解产生游离脂肪酸增多导致对胰腺本身的毒性作用、胰腺微循环障碍以及钙超载等有关。

如何诊断高甘油三酯血症性急性胰腺炎

临床上对高甘油三酯血症性急性胰腺炎的诊断主要通过将高甘油三酯血症和急性胰腺炎的诊断相结合来进行综合判断。

急性胰腺炎的诊断标准包括以下3项:(1)上腹部持续性疼痛;(2)血清淀粉酶和(或)脂肪酶浓度高于正常上限值3倍;(3)腹部影像学检查结果显示符合急性胰腺炎影像学改变。上述3项标准中符合2项即可诊断为急性胰腺炎。

高甘油三酯血症的诊断标准为空腹静脉血甘油三酯水平 $>1.7\text{mmol/L}$ 。然而,一般认为,只有当急性胰腺炎患者的血清甘油三酯水平超过 11.3mmol/L ,才可诊断为高甘油三酯血症性急性胰腺炎。或者,急性胰腺炎患者的血清甘油三酯水平在 $5.65\sim$

11.30mmol/L ,但血清呈乳状,即所谓的“牛奶血”,且已排除其他病因引发的胰腺炎,也可诊断为高甘油三酯性急性胰腺炎。需要警惕的是,高甘油三酯性急性胰腺炎血尿酸淀粉酶常无明显升高,不可通过血尿酸淀粉酶含量来诊断高脂血症性急性胰腺炎。

如何治疗高甘油三酯性急性胰腺炎

急性胰腺炎的常规治疗主要有禁食、制酸护胃、抑制胰酶活性、抑制胰液分泌、大黄促进胃肠动力、抗凝、补液及营养支持等,必要时还需予胃肠减压、抗感染、血液净化等治疗。针对高甘油三酯性急性胰腺炎的特异性治疗主要是降低血甘油三酯水平。此外,该类胰腺炎的患者常合并有糖尿病、血高胆固醇血症,所以,还需兼顾血糖、血脂的治疗。有研究显示将血甘油三酯水平控制在 5.65mmol/L 以下,可以有效阻止高甘油三酯性胰腺炎患者病情的进展。

如何预防高脂血症性急性胰腺炎复发

为了防止HLAP的复发,改

变生活方式是重点。比如限制碳水化合物、脂肪等高热卡摄入。再比如戒酒、适量运动、控制体重等。有一部分人群除改变生活方式外还需服用降脂药物来控制血甘油三酯水平。常见的降脂药物包括贝特类、他汀及烟酸类等。管理好血脂、血糖可以有效防止高甘油三酯性急性胰腺炎的复发。

近年来,高甘油三酯性急性胰腺炎发病率不断上升。虽然轻症患者经过住院治疗后痊愈,但是如果不能控制血脂的话,复发率非常高,并且每次发病均给胰腺带来不可逆的损伤,甚至引发慢性胰腺炎。如果是重症患者,则死亡率非常高,有研究统计,重症急性胰腺炎的死亡率在36%~50%。因此为了保障自己的生命健康,为了家庭的幸福美满,应该高度重视血脂、血糖管理,避免发生高甘油三酯性急性胰腺炎。

(作者:林浩 福建省立医院 消化内科 博士研究生 主治医师)