

急性髓系白血病中国诊疗指南年



急性髓系白血病(非APL)中国诊疗指南

第一部分 初诊患者入院检查、诊断



1. 病史采集及重要体征

1

年龄

2

此前有无血液病史（主要指MDS、MPN等）

3

是否为治疗相关性(包括肿瘤放疗、化疗)

4

有无重要脏器功能不全(主要指心、肝、肾功能)

5

有无髓外浸润(主要指中枢神经系统白血病〔 CNSL 〕)



2. 实验室检查

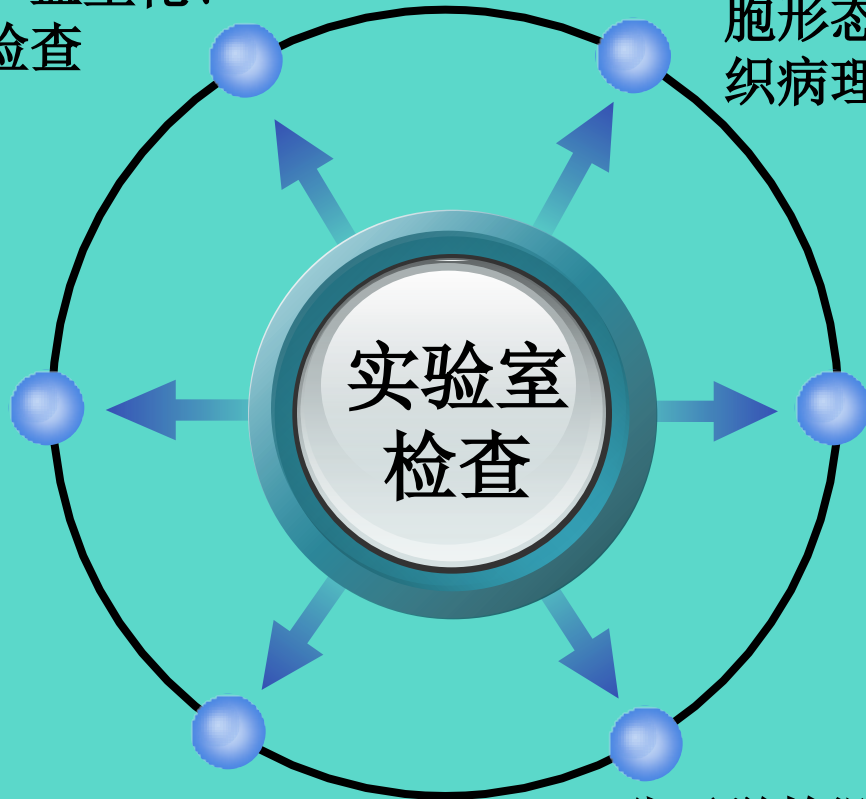
血常规、血生化、
出凝血检查

骨髓细胞形态学(包括细
胞形态学、细胞化学、组
织病理学)

细胞遗传学

实验室
检查

免疫分型



分子学检测(次级检查): IDH1、TET2及
RNA剪接染色质修饰基因突变

分子学检测(初级检查): C-Kit、
BCR-融合基因、FLT3-ITD、
NPM1、CEBPA等基因突变



3. 诊断、分类

1

急性髓系白血病 (AML) 的诊断标准参照世界卫生组织 (WHO 2016) 造血和淋巴组织肿瘤分类标准，诊断AML的外周血或骨髓原始细胞下限为20%

2

证实以下克隆性重现性细胞遗传学异常：

t(8;21)
(q22;q22)
inv(16)
(p13;q22) t(16;16)
(p13;q22)
t(15;17)
(q22;q12)

即使原始细胞<20%，

由于许多单位无法开展遗传学检查，而且FAB分型和WHO分类又存在密切关系 (WHO分类中的类型多可以在FAB分型中找到对应类型)；在采纳WHO诊断AML的外周血或骨髓原始细胞下限为20%的前提下，也可以用FAB分型名称描述诊断



4. 预后和分层因素

AML不良预后因素

- 年龄 ≥ 60 岁
- 此前有MDS或MPN病史
- 治疗相关性/继发性AML
- 高白细胞计数($WBC \geq 100 \times 10^9/L$)
- 合并CNSL
- 伴有预后差的染色体核型或分子遗传学标志
- 诱导化疗2个疗程未达完全缓解(CR)



鉴别诊断

- 类白血病反应：类白血病反应表现为外周血白细胞增多，血涂片可见中、晚幼粒细胞；骨髓粒系左移，有时原始细胞增多。但类白血病反应多有原发病，血液学异常指标随原发病的好转而恢复。
- 骨髓增生异常综合征：表现为血细胞减少(尤其是白细胞减少)的AML患者需与骨髓增生异常综合征相鉴别。主要鉴别点在于，骨髓增生异常综合征原始细胞小于20%，一般没有脾、淋巴结肿大及其他浸润症状。
- 再生障碍性贫血：表现为全血细胞减少，骨髓增生减低的患者需与该病鉴别。该病原始细胞少见，无肝脾肿大。
- 其他原因引起的白细胞异常：EB病毒感染如传染性单核细胞增多症，百日咳、传染性淋巴细胞增多症、风疹等病毒感染时及幼年特发性关节炎，也可表现为发热、脾淋巴结肿大或全血细胞减少。但此类疾病病程短呈良性经过，骨髓象原始幼稚细胞均不增多。
- 巨幼细胞性贫血：巨幼细胞性贫血有时可与红白血病混淆。但前者骨髓中原始细胞不增多、幼粒细胞PAS反应常为阴性。



4. AML的预后和分层因素

主要根据细胞遗传学和分子遗传学的改变进行危险度分级

预后等级	细胞遗传学	分子遗传学
预后良好	inv(16) (p13q22) 或t(16;16)(p13; q22) t(8;21)(q22; q22)	NPM1 突变但不伴有FLT3-ITD突变 CEBPA双突变
预后中等	正常核型 t(9;11) (p22;q23) 其他异常	inv(16)(p13; q22)或t(16; 16)(p13; q22)伴有C-kit突变 t(8;21)(q22; q22)伴有C-kit突变
预后不良	单体核型 复杂核型(≥3种), 不伴有t(8; 21)(q22; q22)、inv(16)(p13; q22)或 t(16; 16)(p13; q22)或t(15; 17) (q22; q12) -5 -7 5q- -17或abn(17p) 11q23染色体易位, 除外t(9;11) inv(3) (q21q26.2) 或t(3; 3) (q21; q26.2) t(6;9) (p23;q34) t(9;22) (q34.1;q11.2)	TP53突变 RUNX1(AML1)突变* ASXL1突变* FLT3-ITD突变*

注: *这些异常如果发生于预后良好组时, 不应作为不良预后标志。DNMT3a, RNA剪接染色质修饰基因突变 (SF3B1, U2AF1, SRSF2, ZRSR2, EZH2, BCOR, STAG2), 这几种基因突变在同时不伴有t(8;21)(q22; q22)、inv(16)(p13q22)或t(16; 16)(p13; q22)或t(15; 17) (q22; q12) 时, 预后不良。

急性髓系白血病(非APL)中国诊疗指南

第二部分 急性髓系白血病(非APL)的治疗



AML (非APL) 年龄<60岁患者的诱导治疗

AML →
(建议首选参加临床研究)

① 常规诱导缓解方案：标准剂量阿糖胞苷(Ara-C)100~200mg/ (m²·d) ×7d联合去甲氧柔红霉素 (IDA) 12mg/m²/d×3d或柔红霉素(DNR)60~90mg/m²/d×3d

② 含中大剂量Ara-C的诱导治疗方案

① 蒽环类药物(包括IDA、DNR等)联合中大剂量Ara-C，蒽环类药物为3d用药，剂量同化疗药物推荐使用剂量^a，Ara-C用量为1.0~2.0g/m²/q12h3-5天(第1、3、5天或1-5天)

② 高三尖杉酯碱(HHT)2mg/m²/d×7d，DNR40mg/m²/d×3d，Ara-C前4天为100mg/m²/d，第5、6、7天为1-1.5g/m²/q12h

③ 其他诱导方案：HA+蒽环类药物组成的方案，如HAA[HA+阿克拉霉素(Acla)]、HAD(HA+DNR)方案等[HA为HHT（或三尖杉酯碱）联合标准剂量Ara-C的方案]

^a. 化疗药物推荐剂量-:

标准剂量Ara-C 100~200mg/m²/d×7天。IDA 10-12mg/m²/d×3天、DNR 45-90mg/m²/d×3天、Acla20mg/d×7天、
HHT 2-2.5mg/m²/d×7天(或4mg/m²/d×3天)



以上内容仅为本文档的试下载部分，为可阅读页数的一半内容。如要下载或阅读全文，请访问：<https://d.book118.com/755131114103012003>