

原发性骨髓纤维化症 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

[https://www.100test.com/kao\\_ti2020/302/2021\\_2022\\_\\_E5\\_8E\\_9F\\_E5\\_8F\\_91\\_E6\\_80\\_A7\\_E9\\_c22\\_302330.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/302/2021_2022__E5_8E_9F_E5_8F_91_E6_80_A7_E9_c22_302330.htm) 名称原发性骨髓纤维化症所属科室血液内科病因正常血细胞有的含G6PD同工酶A，有的含同工酶B。但骨髓纤维化时血细胞只含有一种G6PD同工酶，提示骨髓纤维化时血细胞来自一个干细胞克隆。增生的血细胞引起骨髓功能紊乱时，胶原纤维与巨核细胞及血小板相接触，导致血小板衍生生长因子（PDGF）及转化生长因子自（TGF-R）释放，后二者均可刺激原纤维细胞的分裂和增殖，现认为肝、脾、淋巴结内的髓外化生不是骨髓纤维化的代偿作用，而是骨髓增生性疾病特有的表现。临床表现多见于40岁以上，起病缓慢，开始多元症状或症状不典型，例如乏力、体重下降、食欲减退及左上腹疼痛等。偶然发现脾大而确诊。主要症状为贫血和由脾大而引起的压迫症状。此外，可有代谢增高所致的低热、出汗、心动过速。少数有骨髓疼痛和出血。严重贫血和出血为本症的晚期表现。少数病例可因高尿酸血症并发痛风及肾结石，也有合并肝硬化者。巨脾是本病的特征，质多坚硬，表面光滑，并无触痛。因肝及门静脉血栓形成，可导致门静脉高压症。检查一、血液贫血属正细胞正色素性，外周血有少量幼红细胞。成熟红细胞形态大小不一，有畸形，常发现泪滴形或椭圆形红细胞，有辅助诊断价值。网织红细胞通常在0.02~0.05之间，白细胞数增多或正常，但很少超过50‰。干抽mu.g口服，个别病例有效。预防及预后病程为1~20年，肯定诊断后中位生存期为5年。本病近20%的患者最后演变为急性白血病

。死因多为严重贫血、心力衰竭、出血或反复感染。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](http://www.100test.com)