

真性红细胞增多症 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__E7_9C_9F_E6_80_A7_E7_BA_A2_E7_c22_302339.htm 名称真性红细胞增多症

所属科室血液内科病因 本病的病因和发病机制仍不清楚。研究证实真红是一种异常克隆增殖性疾病。有以下特点：

从单一克隆细胞起源，持续增生； 异常克隆可抑制正常克隆，晚期正常克隆消失； 干细胞对促红细胞生成素及其他细胞因子的敏感性增加。病理 本病主要病理生理基础是红细胞过度增生引起全血容量增多和血黏滞度增高，导致全身血管扩张和血流缓慢，血小板增多，引起血管栓塞。临床表现

一、症状：起病缓慢，可在病变若干年后才出现症状。有的在偶然检查血常规时才被发现。早期有头痛、眩晕、疲乏、耳鸣、眼花、健忘、肢端麻木与刺痛等症状。重者可出现盲点、视力模糊、复视等，也可有心绞痛症状。本病由于嗜碱性粒细胞也增多，释放组胺增多，可导致消化性溃疡。刺激皮肤有明显瘙痒症。

二、体征：有出血倾向，患者皮肤和黏膜显著红紫，以面颊、唇、舌、耳、鼻尖、颈部和四肢末端(指趾及大小鱼际)明显。视网膜、口腔黏膜、眼结合膜可显著充血。患者常有肝、脾肿大，后期可导致肝硬化。检查

一、血象：红细胞计数为(7~10) $\times 10^9/L$ ，核左移，常有1%~2%的中幼及晚幼粒细胞。少数病例有血小板增多，半数患者血小板增多达(450~1000) $\times 10^9/L$ 。球蛋白增多

， $\times 10^{12}/L$ ，女性 $> 6.0 \times 10^9/L$ (无发热及感染)。血小板计数 $> 400 \times 10^9/L$ 。血清维生素B₁₂增高($> 666 \text{ pmol}/L$)或未饱和维生素B₁₂结合力增高($> 1628 \text{ pmol}/L$)。五、除外继发

性红细胞增多症，如心肺功能不全，先天性心脏病，肝、肾、小脑及妇科肿瘤，皮质醇增多症，高原居住等引起的红细胞增多。除外相对性红细胞增多症，非凡是慢性相对性红细胞增多症(如Galsbock综合征)。 鉴别诊断各类红细胞增多症的鉴别项目

真性红细胞增多症	继发性红细胞增多症	相对性红细胞增多症
红细胞容量	增加	增多
正常血总容量	增加	正常或增多
脾肿大	有无	无
动脉血氧饱和度	正常	减低或正常
正常白细胞增多	有无	无
血小板增多	有无	无
骨髓涂片检查	全血细胞增生	红系细胞增生或正常
正常	正常	粒细胞碱性磷酸酶活性增高
正常	正常	红细胞生成素减低或正常
增多	正常	血清铁或骨髓细胞外铁减低
正常	正常	并发症

最多见者为出血、血栓形成、栓塞。高尿酸血症可致继发性痛风，引起肾结石甚至肾功能损害。部分病人晚期可转化为白血病或发生骨髓纤维化、骨髓衰竭。治疗 治疗目的是尽快使血容量及红细胞容量接近正常，抑制骨髓造血功能，减少并发症发生。

- 一、静脉放血：使红细胞容量降低，症状减轻，每隔1~3天放血1次，每次300~500ml，直至红细胞数在 6.0×10^{12} 。射线能抑制细胞核分裂，使细胞数降低。有效率可达75%~80%。缺点为剂量过大，抑制骨髓造血，急性白血病和非造血系统肿瘤发生率提高，故近年临床已较少应用。
- 三、造血抑制药：适用于血细胞显著增多，反复放血无效者，皮肤瘙痒、痛风、肾结石等经其他治疗无效者。这类药物包括羟基脲（核糖核酸还原酶抑制剂，对真性红细胞增多症有良好治疗作用）、环磷酰胺、美法仑(苯丙氨酸氮芥)、马发仑、三尖杉酯碱等。
- 四、干扰素治疗：有抑制细胞增殖的作用，可以改善临床表现，减少放血次数，国内有报告缓解率达80%。
- 五、Anagrelide

：在治疗剂量下可使巨核细胞的成熟抑制，从而减少血小板，用于真红伴血小板增多者。六、对症治疗：有高尿酸血症应口服别嘌呤醇及碱性药物，并多饮水利尿。瘙痒者可用赛庚定等。红斑性肢痛可用小剂量阿司匹林。预防及预后 如无严重并发症，病程发展缓慢，可生存10~15年以上，不治疗者平均生存仅18个月病程进展可分为3期： 红细胞及血红蛋白增多期：可持续数年； 骨髓纤维化期：此期血象处于正常代偿阶段，通常在诊断后5~13年发生； 贫血期：有巨脾、髓外化生和全血细胞减少，大多在2~3年内死亡，个别病例可演变为急性白血病。 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