

原发性巨球蛋白血症 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

[https://www.100test.com/kao\\_ti2020/307/2021\\_2022\\_\\_E5\\_8E\\_9F\\_E5\\_8F\\_91\\_E6\\_80\\_A7\\_E5\\_c22\\_307416.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/307/2021_2022__E5_8E_9F_E5_8F_91_E6_80_A7_E5_c22_307416.htm) 名称原发性巨球蛋白血症所属科室血液内科临床表现诊断时中位年龄为60岁，男性占60%。大量的高分子巨球蛋白导致血浆粘滞度增高，患者软弱、乏力、头痛、视力减退，易出血，非凡是口、鼻部粘膜渗血。视网膜也可见出血、渗出和静脉充血，伴血管节段状、腊肠样改变。因血浆容量扩张可引起充血性心力衰竭。四肢感觉、运动神经病变也较常见。肺部受累时有呼吸困难，X线胸片显示肺部弥漫性浸润，孤立性肿块或胸腔积液。对严寒过敏或出现雷诺现象与冷球蛋白有关。患者很少出现溶骨性病变、肾功能减退、淀粉样变性、腹泻和脂肪痢。苍白、肝、脾和淋巴结肿大为主要体征。检查几乎所有病人均有正常细胞性贫血。血清蛋白电泳在kappa.轻链，亦可有低分子量IgM（7s）存在。尿内有单克隆轻链存在。血浆粘滞度增高。血片红细胞呈缗钱样排列。血沉显著增高。约10%患者可检出冷球蛋白。骨髓穿刺涂片可见淋巴细胞、浆细胞和介于两者之间的浆细胞样淋巴细胞明显增多，肥大细胞也常增加。淋巴结活检亦见浆细胞样淋巴细胞弥漫性浸润。诊断血清中存在大量单克隆IgM，通常 > 30g/L；骨髓内浆细胞样淋巴细胞浸润即可证实诊断。本症必须注重与多发性骨髓瘤、慢性淋巴细胞性白血病、未定性单克隆IgM血症和见于某些感染和炎症性疾病的反应性IgM增高相鉴别。治疗当病人有症状或阳性体征时应给予治疗。常用苯丁酸氮芥（chlorambucil，CB1348，瘤可宁）6~8mg/d，分次口服。当

白细胞或血小板减少时减量，病情稳定可停药，但仍需密切随访。烷化剂的联合方案（如治疗骨髓瘤的M2方案）亦可得益。 $\alpha$ 干扰素可采用。贫血严重可输注红细胞悬液。出现高粘滞血症症状时可反复采用血浆置换法治疗。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)