

原发性血小板增多症 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/307/2021_2022__E5_8E_9F_E5_8F_91_E6_80_A7_E8_c22_307427.htm 名称原发性血小板增多症所属科室血液内科病因病因不明，经G6PD同工酶检查证实本病也为多能干细胞的克隆性疾病，导致骨髓巨核细胞持续明显增殖，血小板生成增多，加上脾和肝储存血小板的释放，但血小板寿命大多正常。本病的出血机理由于血小板功能缺陷，粘附及聚集功能减退，血小板第三因子降低，5-羟色胺减少以及释放功能异常。部分病人尚有凝血机制不正常，毛细血管脆性增加。因血小板过多，活化的血小板产生血栓素，易引起血小板的聚集和释放反应，可微血管内形成血栓。晚期可有脾脏和其他脏器的髓外造血。临床表现起病缓慢、临床表现轻重不一，约20%的患者，尤其年轻人起病时无症状，偶因验血或发现脾肿大而确诊。轻者仅有头昏、乏力；重者可有出血及血栓形成。出血常为自发性，可反复发作，约见于2/3的病倒，以胃肠道出血常见，也可有鼻衄、齿龈出血、血尿、皮肤粘膜瘀斑，但紫癜少见。血栓发生率较出血少。国内统计30%有动脉或静脉血栓形成。肢体血管栓塞后，可表现肢体麻木、疼痛，甚至坏疽，也有表现红斑性肢痛病。脾及肠系膜血管栓塞可致腹痛、呕吐。肺、脑、肾栓塞引起相应临床症状。脾肿大占80%，一般为轻到中度。少数病人有肝肿大。检查（一）血象血小板计数多在100万~300万/mm³，最高达2000万/mm³。血片中血小板聚集成堆、大小不一，有巨大畸形变，偶也见到巨核细胞碎片及裸核。白细胞数可正常或增高，多在1万~3万/mm³，一般不超

过5万/mm³，分类以中性分叶核粒细胞为主，偶见幼粒细胞。30%的患者红细胞数正常或轻度增多，形态大小不一，呈多染性，也可出现豪-胶小体及嗜碱性点彩。少数病人有反复出血而导致低色素性贫血。（二）骨髓象 有核细胞尤其是巨核细胞显著增生，原及幼巨核细胞增多，血小板聚集成堆。中性粒细胞的碱性磷酸活性增加。（三）出、凝血试验 出血时间延长，凝血酶原消耗时间缩短，血块退缩不良，凝血酶原时间延长，凝血活酶生成障碍。血小板粘附功能及肾上腺素和ADP诱导的聚集功能均降低，但对胶原聚集反应一般正常。（四）其他 染色体检查有21号长臂缺失（21q-），也有报告21号染色体长臂大小不一的变异。血清酸性磷酸酶、钾、钙、磷、乳酸脱氢酶及尿酸含量测定均增多。诊断对原因不明血小板增多（>60万/mm³），骨髓中巨核细胞显著增加，结合脾大，出血或血栓形成等表现，应考虑本病的诊断。但需与继发性（或反应性）血小板增多症及其他骨髓增生性疾病相鉴别。继发性血小板增多症见于脾切除后、脾萎缩、急或慢性失血、外伤及手术后。慢性感染、类风湿性关节炎、风湿病、坏死性肉芽肿、溃疡性结肠炎、恶性肿瘤、分娩、肾上腺素等药物反应也可引起血小板增多。有报道骨髓细胞培养，原发性血小板增多症有自发性巨核细胞集落形成，可与继发性区别。治疗治疗目的要求血小板减少至正常或接近正常，以预防血栓及出血的发生。（一）骨髓抑制性药物 白消安为常用有效的药物，宜用小剂量，开始4~6mg/d。如要求血小板快速下降可选用羟基脲2~4g/d，3~4天后减至1g/d。环磷酰胺，苯丁酸氮芥，马法兰等都有效。当血小板数下降或症状缓解后即可停药。如有复发可再用药。（二

) 放射核素磷 (^{32}P) 口服或静脉注射, 首次剂量0.08 ~ 0.11MBq, 如有必要三月后再给药一次。一般不主张应用, 因为诱发白血病的可能。 (三) 血小板分离术 迅速减少血小板数量, 改善症状。常用于胃肠道出血、妊娠及分娩、选择性手术前。 (四) 干扰素 最近有人提出用 α 干扰素治疗原发性血小板增多症。可对巨核细胞生成抑制及血小板生存期缩短。剂量为3 ~ 5 $\mu\text{g}/\text{d}$ 。 (五) 其他 应用双嘧达莫、阿司匹林、消炎痛可防止血小板聚集。有血栓形成者用肝素或双香豆素类抗凝药。切脾是禁忌的。预防及预后根据血小板增多的程度, 病程不一。大多数病例进展缓慢, 中位生存期常在10 ~ 15年以上。少数病人可转为骨髓纤维化, 真性红细胞增多症或慢性粒细胞白血病。重要脏器有血栓形成及出血常为本病致死的主要原因。 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