

骨髓增生性疾病 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__E9_AA_A8_E9_AB_93_E5_A2_9E_E7_c22_307584.htm 名称骨髓增生性疾病
所属科室血液内科病因疾病概述 骨髓增生性疾病

(myeloproliferative diseases) 是指骨髓组织持续增殖而引起的一组疾病，增生的细胞可以红、粒或巨核系细胞为主，也可以原纤维及原骨细胞为主。临床上有血细胞质和量的改变，肝脾肿大，常并发出血、血栓及髓外化生等特征。虽学者对本病的范畴及分类常有不同的观点，但近年趋向将本组疾病的名称限于真性红细胞增多症（真红）、慢性粒细胞白血病（慢粒）、原发性血小板增多症（血小板增多症）、原因不明的骨髓纤维化（髓纤）；如慢粒不包括在内，则统称为非白血病性骨髓增生性疾病。大多文献推测本组疾病为干细胞病，是骨髓的多能干细胞，在向不同定向分化过程，受原因不明刺激而产生不规则、自主性、持续性的增殖病变。各组患者虽各有其异常增殖的祖细胞，但均仅具有A或B型之一的6磷酸葡萄糖脱氢酶（G6PD）同功酶，非凡是慢粒细胞。慢粒的红细胞及血小板前体均有相同的Ph染色体。以上各点可说明慢粒病变并不局限于粒系祖细胞而可累及其它各系祖细胞。其它各病也均只具有一种G6PD同功酶，与慢粒相似，也起源于异常多能干细胞的单克隆性，类似肿瘤的增殖病变。由于髓纤的骨髓或皮肤原纤维细胞与该病的造血细胞不同，原纤维细胞具有两种类型的G6PD同功酶，其生长集落的形态及组织化学特征均与正常并无显著区别，因而推测纤维细胞的增多是针对骨髓多能造血干细胞与造血细胞异常增殖

的反应性，继发性病变。现学者已公认为血小板衍化生长因子（PDGF）及beta.TG）有促使原纤维细胞形成的功能。本组各疾病间关系密切，有相似的临床与实验室特点并常可相互转化或合并存在：各病除有一系主要造血细胞增多外，常同时伴有其他一或二系列的造血细胞增多，例如约有半数的真红可同时或随后伴粒细胞或血小板增多；各疾病间可同时合并存在或相互转化，例如部分真红，血小板增多和慢粒在疾病发展过程均有可能并发髓纤及髓外化生；血小板增多症及真红可相互转化等；各疾病常有核蛋白破坏增高如高尿酸血症、痛风、肾结石等及代谢亢进的表现如消瘦、乏力、低热等；血小板常有粘附、聚集和释放等功能异常。现已发现用gamma.干扰素治疗各种骨髓增生性疾病，均可能有程度不一的疗效。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