

真性红细胞增多症的治疗和预后执业医师资格考试 PDF转换
可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/511/2021_2022__E7_9C_9F_E6_80_A7_E7_BA_A2_E7_c22_511001.htm 目前尚无根治手段

，大多采用综合治疗，其目的在于抑制骨髓造血功能，使血容量及红细胞容量尽快接近正常，以期获病情缓解，减少并发症的发生。（一）对症治疗 皮肤瘙痒症多随着骨髓增生被抑制后减轻或消失。顽固者可试用抗组胺类药物，如息斯敏、西咪替丁。有高尿酸血症者，可用别嘌醇。如合并痛风性关节炎，可并用秋水仙碱、糖皮质激素。对于血栓形成，不主张使用血小板抑制剂，如阿司匹林、双嘧达莫，因其并不能减少血栓形成，反而增多胃肠道出血机会。（二）静脉放血及红细胞单采术 静脉放血可在较短时间内使血容量降至正常，症状减轻。每隔2~3天放血200-400ml，直至红细胞数在 $6.0 \times 10^{12} / L$ 以下。放血后可维持疗效1个月以上。本法简便，较年轻患者如无血栓并发症可单独采用。但放血后有引起红细胞及血小板反跳性增高的可能，反复放血又有加重缺铁倾向，宜加注意。对老年及有心血管疾病患者，放血可能引起血栓并发症，要谨慎，一次不宜超过200~300ml，每周1~2次。采用血细胞分离机进行治疗性红细胞单采术（therapeutic red cell apheresis），可迅速降低血细胞比容和血液粘度，改善临床症状，单采1次即可使Hb降至正常范围，如联合用化疗，则可维持疗效。但应补充与去除红细胞等容积的同型血浆。本治疗适用于伴WBC或PLT减少或妊娠的患者。（三）化学治疗 1.羟基脲 对PV有良好抑制作用，每日剂量为15~20rag/k.如白细胞维持在 $(3.5-5) \times 10^9/L$ ，可长期间

歇应用。缺点是停药后缓解时间短，治疗过程中需频繁监测血象。

2.烷化剂 通过抑制骨髓增殖起作用，有效率80%~85%。常用的有白消安（buslfan）、环磷酰胺及左旋苯丁酸氮芥（马法仑），治疗作用较快，缓解期长，疗效可持续半年左右。苯丁酸氮芥副作用较少，不易引起血小板减少。用量和方法：开始剂量，环磷酰胺为100-150mg/d；白消安、美法仑及苯丁酸氮芥为4~6mg/d.缓解后停用4周后可给维持量，环磷酰胺每日50mg，白消安为每日或隔日2mg。

3.高三尖杉酯碱 常用剂量2~4mg/d肌注或加入5%葡萄糖中静滴，7~14天为一疗程，可使红细胞短期内明显下降，甚至达正常水平。通常一疗程疗效可维持3~6个月，复发后再用仍有效。

（四）放射性核素治疗 ^{32}P 为 β 射线通过损伤DNA和RNA，从而抑制血细胞生成。使细胞数降低，达到治疗效果。

百考试题网站整理

（五）干扰素 可抑制PV克隆的增殖，目前已用于临床。剂量300万U/次，每周3次，皮下注射。治疗3个月后脾缩小，缓解率可达80%。

预后 本病如无严重并发症，病程进展缓慢，经治疗起效较为缓慢，病人可生存10-15年以上。不治疗者平均生存期仅为18个月。主要死亡原因为反复血栓形成、栓塞及出血，部分病例晚期可转变为白血病或发生骨髓纤维化、骨髓衰竭等。

"#F8F8F8" 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