

复习指导：红细胞增多症综述执业医师资格考试 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/513/2021_2022__E5_A4_8D_E4_B9_A0_E6_8C_87_E5_c22_513090.htm 一、什么是红细胞增多症

红细胞增多症 (polycythemia) 以红细胞数目、血红蛋白、红细胞压积和血液总容量显著地超过正常水平为特点。儿童时期血红蛋白超过180g/L (16g/dl) ，红细胞压积大于55%和每公斤体重红细胞容量绝对值超过35ml ，排除因急性脱水或烧伤等所致的血液浓缩而发生的相对性红细胞增多，即可诊断。

二、红细胞增多症分类 本症可分为原发性与继发性两大类。原发性的即真性红细胞增多症；继发性的主要是由组织缺氧所引起的。

1、真性红细胞增多症 真性红细胞增多症 (polycythemia vera) 是一种由于异常的多能干细胞克隆增殖所造成的骨髓增生性疾病。发病率约为1 / 10万，多发生在60岁左右的老年人，儿童时期极罕见，发生在25岁以下的只占所有病例的1%。起病大多缓慢。由于红细胞增多，导致血液粘稠度增加，血流缓慢，微循环障碍，全身血管扩张充血。考试大网站收集常见的症状有头痛眩晕、视力障碍、面色发红、眼结膜充血、血压增高、肝脾肿大和血管栓塞等症状。亦常见鼻衄和皮肤瘀斑。夜间多汗和体重下降亦为常见现象。眼底检查可见视网膜静脉扩张、充血、粗细不等，颜色深紫等。约1 / 3病人有舒张血压增高现象。骨髓细胞染色体检查可见多种非特异性畸变，如第8三体、第9三体或5和7或22部分缺失等。红细胞计数大多在 $6 \sim 10 \times 10^{12}/L$ (600万 ~ 1000万 / mm^3) 以上，血红蛋白160 ~ 250g/L (16 ~ 25g/dl) ，红细胞压积54% ~ 80% ，白细胞中度增高。血小板增多可

达 $400 \sim 1100 \times 10^9/L$ (40万 \sim 110万 $/mm^3$)。骨髓增生活跃，粒细胞/红细胞下降。血红蛋白F轻度增高，白细胞碱性磷酸酶和血浆B12增高。红系祖细胞在体外培养不需要红细胞生成素即可增殖。动脉血氧饱和度 $>92\%$ 。目前尚无根治方法，一般采用间断静脉放血疗法，使血容量迅速降至正常，以缓解症状和减少血栓形成等严重并发症。亦可采用马利兰、环磷酰胺或羟基尿等，可取得短暂疗效。预后差，多死于静脉栓塞、大出血、或发展成为骨髓纤维化及急性白血病。

2、家族性良性红细胞增多症 家族性良性红细胞增多症

(Benignfamilial polycythemia) 为常染色体遗传性疾病，有不同的外显性。比较罕见。症状较轻，常有头痛、嗜睡、眩晕和易疲倦；或完全没有自觉症状。患儿面色深红，眼结膜充血，但多无脾脏肿大。血象检查仅有红细胞系增生过盛，血红蛋白常在 $200g/L$ ($20g/dl$) 以上，血容量增多。白细胞与血小板正常。家族中有同样病人。此症多呈良性经过，可活到正常年若因血液粘稠而产生症状，则可采用放血疗法。

3、继发性红细胞增多症 继发性红细胞增多症

(Secondary polycythemia) 由许多不同的原因引起。各种可引起红细胞增多症的疾病见下：继发性红细胞增多症的分类

：A、组织缺氧或氧释放障碍B 骨髓生成红细胞的功能增强
三、红细胞增多症症状 症状轻重不等，视原发病而异。除红细胞增多外，白细胞和血小板多正常。继发性红细胞增多症主要由于组织缺氧，致红细胞生成素的分泌代偿性增多；或由于发生可以产生红细胞生成素的良性或恶性肿瘤以及服用促使红细胞生成素产生增多的激素制剂。新生儿可由经胎盘输血或脐带结扎过晚引起。四、红细胞增多症治疗方法 主要

治疗原发病。红细胞增多是一种代偿现象，不需要治疗。根除原发病后，红细胞增多现象可以自然痊愈。若红细胞压积超过65%，则血液粘稠度极度增加，应间断地从静脉放血用等量血浆或生理盐水换血。"#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