

临床医师《内科学》骨髓增生异常综合症执业医师资格考试  
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\\_\\_E4\\_B8\\_B4\\_E5\\_BA\\_8A\\_E5\\_8C\\_BB\\_E5\\_c22\\_513094.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/513/2021_2022__E4_B8_B4_E5_BA_8A_E5_8C_BB_E5_c22_513094.htm) MDS是一种造血干细胞克隆性疾病。骨髓出现病态性造血，外周血血细胞减少，患者主要表现为贫血，常伴有感染或（和）出血，部分患者最后发展成为急性白血病。根据血象和骨髓象改变分为五型（考生需牢记，重要考点。）难治性贫血（RA）环形铁粒幼细胞性难治性贫血（RAS），难治性贫血伴原始细胞增多（RAEB）、难治性贫血伴原始细胞增多—转变型（RAEB-T）及慢性粒—单核细胞白血病（CMML）MDS分型特点是重要考点要牢记（一）临床表现（1）RA及RAS以贫血为主，呈慢性过程。病情可长期变化不大，RAS有环形铁粒幼细胞增多。（2）RAEB及RAEB-T则常有全血细胞减少，明显贫血、出血或（和）感染，可伴有肝脾大。病情呈进行性发展，多在短期内转变成急性白血病。（3）CMML以贫血为主，可伴感染或出血，常有脾大。血中单核细胞常增多，骨髓有病态造血，染色体阴性，30%转变为急性白血病。（二）实验室检查 1.血象和骨髓象（1）血象常为全血细胞减少，亦可为一个系列或两个系列血细胞减少。（2）骨髓多增生活跃或明显活跃。（3）血象和骨髓象有病态造血表现。 2.细胞遗传学异常染色体异常，有5、5q、7、7q、三体8、20q等。 3.病理学改变在骨小梁旁区或小梁间区出现3~5个或更多原粒、早幼粒细胞的集簇（ALPC）。可出现处于同一阶段的幼红细胞岛或原红细胞增多的造血灶，骨髓网硬蛋白纤维增多等改变。 4.粒-单系祖细胞（CFU-GM）半固体培养：CFU-GM

集落减少，而集簇增多。集簇 / 集落比值增大，预示向白血病转化。

(三) 诊断

1. 临床上患者主要表现为贫血，常伴有出血或(和)感染。
2. 外周血有一系、二系或全血细胞减少，骨髓常有两个或三个细胞系列病态造血。
3. 病理活检可见ALPC和骨髓网硬蛋白纤维增多等改变。考试大网站收集有染色体畸变。细胞培养有CFU-GM集落少而集簇多等特点。但应除外再障等全血细胞减少性疾病。

(四) 治疗

1. 一般治疗输血、抗感染可试用VitB6，雄激素、糖皮质激素、环孢素等。
2. 化疗RAEB、RAEB-T均需化疗。年老、体质差者常采用小剂量阿糖胞苷方案，注意骨髓抑制。 <50岁、体质较好的患者，可参照治疗急性白血病的标准联合化疗方案用药。
3. 诱导分化剂全反式维甲酸( ATRA ) 20 ~ 40mg / d 和1.25 ( OH ) 2D3 : 2 μg / d均可使少数患者粒细胞及血小板稍有回升，输血量减少。
4. 细胞因子可试用干扰素EPO，C-CSF及GM-CSF等CSF
5. 骨髓移植

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)