

考研复习指导之考研西医内科学辅导099考研 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

[https://www.100test.com/kao\\_ti2020/543/2021\\_2022\\_\\_E8\\_80\\_83\\_E7\\_A0\\_94\\_E5\\_A4\\_8D\\_E4\\_c73\\_543057.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/543/2021_2022__E8_80_83_E7_A0_94_E5_A4_8D_E4_c73_543057.htm)

骨髓增生异常综合征

复习要点：骨髓增生异常综合征(MDS)是一组起源于造血干细胞，以血细胞病态造血、高风险向急性白血病转化为特征的难治性血细胞质、量异常的异质性疾病。患者主要表现为贫血，常伴有感染和(或)出血。男女均可发病，男多于女。

60岁以上好发(占80%)。原发性MDS病因未明，继发性MDS见于与烷化剂、放射线、有机毒物等密切接触者。部分患者最后发展成白血病。浆细胞瘤和淋巴瘤可伴发MDS。

MDS的分型特点及临床表现 MDS分5型：即难治性贫血(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)、慢性粒-单细胞性白血病(CMML)。血液原始细胞 骨髓原始细胞 其他特点 临床特点 RA<math>\leq 5\%</math> 贫血为主，慢性 RAS<math>\leq 5\%</math> 环形铁粒幼细胞占全骨髓有核细胞15%以上贫血为主，慢性 RAEB<math>\leq 5\%</math> 5% ~ 20% 外周血单核细胞数<math>\geq 60\%</math> 或过少(<math>\leq 15\%</math>) 胞核幼红细胞核分叶、多核、核碎裂、核变形 外形巨幼变、点彩、多嗜性、RAS可有环形铁粒幼细胞出现有核红细胞出现巨大红细胞 粒-单系胞核核浆发育不平衡 早熟原、幼细胞比例增高 幼稚粒细胞出现 巨核系 胞核出现淋巴样小巨核细胞、单圆核小巨核细胞、大单核巨核细胞、多圆核巨核细胞 巨大血小板 2. 血象和骨髓象注意和再生障碍性贫血的区别。

骨髓增生异常综合征 再生障碍性贫血 红细胞、血红蛋白  
白细胞 血小板 网织红细胞 90%减少、10%

正常或增多减少 贫血类型 正常细胞性或小细胞性贫血90% , 小细胞性贫血10%正常细胞性贫血 骨髓红系 增生活跃(中幼、晚幼红为主)增生不良 骨髓粒系 增生活跃(多数), 少数正常或减少增生不良 骨髓巨核细胞 增生或正常 明显减少或缺如 3 . 细胞遗传学改变 40% ~ 70%的MDS有克隆性染色体核型异常, 多为缺失性改变。 4 . 病理检查 正常人原粒和早幼粒细胞沿骨小梁内膜分布, MDS患者骨髓活检时在骨小梁旁区或骨小梁间区出现 $\geq 5$ 个或更多原粒、早幼粒细胞积聚的现象, 称前体细胞异常定位(ALIP)。 5 . 造血祖细胞体外集落培养MDS患者的体外集落培养出现“集落流产”。 治疗对症治疗 输红细胞、血小板、全血等; 控制感染; VitB6对RAS有效 促造血治疗 雄激素(司坦唑醇、十一庚酸睾酮等)造血生长因子(粒细胞集落刺激因子G-CSF、红细胞生成素EPO)化疗 RAEB、RAEB-T恶变率分别为40%和60%, 均需使用小剂量阿糖胞苷进行化疗 诱导分化剂 可用全反式维甲酸、骨化三醇 $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$ 造血干细胞移植 是目前唯一能治愈MDS的疗法

百考试题编辑祝各位好运! 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)