

小儿红细胞增多症\_儿科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式  
，建议阅读原文

[https://www.100test.com/kao\\_ti2020/609/2021\\_2022\\_\\_E5\\_B0\\_8F\\_E5\\_84\\_BF\\_E7\\_BA\\_A2\\_E7\\_c22\\_609087.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/609/2021_2022__E5_B0_8F_E5_84_BF_E7_BA_A2_E7_c22_609087.htm) 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。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。

### 一、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岁以下的只占有所有病例的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。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 $\sim$ 1000万/ $mm^3$  ) 以上，血红蛋白160 $\sim$ 250g/l ( 16 $\sim$ 25g/dl ) ，红细胞压积54% $\sim$ 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。二、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。三、继发性红细胞增多症 继发性红细胞增多症

(secondarypolycythemia) 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表28-13。表28-13继发性红细胞增多症的分类1.组织缺氧或氧释放障碍 (1) 生理性：1) 胎儿期 2) 环境中氧含量不足：高原地区 (2) 病理性：1) 肺换气不足：肺部疾患如支气管扩张、肺心病、肥胖症

(pickwickian syndrome) 2) 肺动脉、静脉瘘 3) 青紫型先天性心脏病 4) 异常血红蛋白病：血红蛋白m、硫化血红蛋白和正铁血红蛋白带氧能力差 2.骨髓生成红细胞的功能增强 (1) 内源性：1) 肾性：肾胚组织瘤、肾上腺样瘤、多囊肾、肾动脉狭窄等 2) 肾上腺：嗜铬细胞瘤、cushing综合征、先天

性肾上腺增生、肾上腺腺瘤合并原发性醛固酮增多症等 3) 肝：肝细胞瘤 4) 小脑：成血管细胞瘤 (2) 外源性：1) 应用睾丸酮或类似药物 2) 应用生长激素 3. 新生儿 (1) 经胎盘输血：母亲输血给胎儿，双胎中受血者 (2) 脐带结扎过晚 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。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。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。 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)