小儿骨髓增生异常综合症_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_E9_AA_A8_E9_c22_609092.htm 骨髓增生异常综合征(简称mds)是指某些因素 损伤骨髓造血干细胞所引起的一组以骨髓病态造血，外周血中一系或数系血细胞减少及形态异常和免疫异常为主要特征的血液病。本病病因未明，可能与某些因素(如病毒性肝炎、接触苯、有机磷、放射线或服用氯酶素、地巴唑等)有关。本病属造血干细胞克隆性疾病。 mds儿童发病率比成人低，本病大多进展缓慢，演变为急性白血病的发生率为15￣64%，演变时间1个月￣15年不等。部分病人在mds期内因骨髓衰竭，合并出血、感染或恶性肿瘤死亡，少数可自然康复。诊断治疗及时得当，可使向白血病转化率降低 [症状体症] 1.起病较慢，贫血，不同程度的出血、发热，一小部分病人仅有出血、发热而无贫血表现。 2.轻￣中度肝、脾肿大，少数有淋巴结肿大、骨痛等。 [诊断依据] 1.慢性起病的难治性贫血、出血、发热。 2.肝脾轻￣中度肿大，可有淋巴结肿大。 3.外周血全血细胞或一、二系血细胞减少，可有巨大、异形、多嗜性点彩红细胞及白细胞核左移、右移、核畸形、双核、胞浆颗粒过多或过少、有空泡等。可见巨形或异形血小板、小巨核细胞。 4.骨髓象：(1)红系增生活跃，少数低下，巨幼样变，双核、多核、核畸形、幼稚型增多。(2)粒系增生活跃或低下，单核样变，成熟障碍，核浆发育不匀，双核，畸形，巨幼样变，原粒＋早幼粒可达5￣30%。(3)巨核细胞可增多或正常、减少，出现小巨核、大单个巨核或双核，胞浆颗粒变大或形状异常，产血小板减少

。 5.骨髓组织化学染色：中性粒细胞的过氧化梅、碱性磷酸梅均减低，单核细胞非特异脂梅、酸性磷酸梅减低，铁粒幼红细胞增加。 [治疗原则] 1.支援治疗：输血(包括成分输血)。 2.对症治疗。 3.诱导分化治疗。 4.细胞因数应用。 5.中医中药：海棠。 [疗效评价] 1.治愈： (1)临床症状消失，无贫血、出血及肝脾肿大。 (2)血像及骨髓象恢复正常。 2.好转： (1)症状好转，仅有轻度贫血、无出血或轻度出血，肝脾缩小。 (2)血像渐接近正常。 (3)骨髓象原始细胞＋早幼细胞比例减少，细胞形态异常好转。 3.未愈： (1)临床症状无好转。 (2)血像检查无进步。 (3)骨髓象原始细胞＋早幼细胞无减少，细胞形态异常。 [专家提示] 此病缺乏典型的临床表现，病因不明。如出现面色苍白、出血、疲倦无力、发热、骨头疼痛，应及时到医院诊治，应遵医嘱进行血液检查，必要时听从医生劝告做骨髓检查及骨髓活检，以求能及时诊断、治疗。本病如不及时诊治有发展为白血病的趋向，如治疗得当、及时，则有可能阻止本病向白血病发展。本病治疗需时间长，疗效欠佳，应有耐心与医生配合治疗以取得最好效果。预防本病应避免长时间接触苯、放射线，慎用氯酶素、地巴唑等药，接触上述物质者应定期检查血像。 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