

真性红细胞增多症_血液内科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/611/2021_2022__E7_9C_9F_E6_80_A7_E7_BA_A2_E7_c22_611465.htm

真性红细胞增多症是一种克隆性干细胞疾病，以全血容量增多，血粘度增高及脾肿大为主要表现。多见于老年人。【诊断】一、病史及症状 病史提问：注意起病缓急，是否有血栓形成及出血病史，是否伴有神经系统症状。是否有长期高原居住史。有无心肺疾病及肿瘤病史。 临床症状：头昏、头疼、耳鸣、乏力、健忘、皮肤瘙痒及肢体麻木，可有复视、视力模糊、多汗、足痛及体重减轻。如有血栓形成可出现相应症状。二、体检发现面部、手、足、结膜充血或轻度紫绀，呈醉酒状；30%病人有血压升高及肝脏肿大；75%以上有脾肿大；偶有骨骼压痛。皮肤粘膜可见瘀点或瘀斑。三、辅助检查血象：血红蛋白 180g/l（男）， 170g/l（女）；红细胞计数 $6.5 \times 10^{12}/l$ （男）， $6.0 \times 10^{12}/l$ （女）。白细胞计数 $gt.400 \times 10^9/l$ 。骨髓象：增生明显活跃，粒、红及巨核细胞系均增生，以红系增生显著。红细胞容量增加：51cr标记红细胞法：男 $gt.27ml/kg$ 。红细胞压积增高：男性 55%，女性 50%。中性粒细胞碱性磷酸酶积分增高 $gt.666pmol/l$ ）四、鉴别诊断应与高原性红细胞增多症、严重心肺疾病、异常血红蛋白病；某些肿瘤（肾上腺样瘤、肝癌、肾癌等）、囊肿和血管异常引起的继发性红细胞增多症鉴别。【治疗措施】1. 静脉放血：开始每隔2~3d，放血300~500ml/次，红细胞压积降至45%后，根据情况每年放血3~4次，维持红细胞压积在45%以下。2. 化疗：羟基脲0.5~1.5g/d，口服；无羟基尿时可用

马利兰或瘤可宁4 ~ 6mg/d，口服；红细胞压积降至50%时减量维持或停药。三尖杉酯碱1 ~ 2mg/d，静脉滴注，连用10d为1疗程。3. 同位素³²p：3 ~ 5mci，静脉注射；或2 ~ 4mci，口服，1次/周，用两次。间隔4月后可重复，剂量酌情减少。适用于65岁以上老年患者。4. 干扰素：3mu/d，肌注，红细胞压积降至45%以下后，改为2 ~ 3次/周维持治疗，疗程>6月。

对症治疗：继发性痛风性关节炎：服别嘌醇、消炎痛治疗。 瘙痒：赛庚啶4mg，3次/d，口服；或息斯敏10mg，2次/d，口服；或西米替丁300mg，3次/d，口服。 对伴有肢端或脑缺血表现者，可短期应用抗血小板聚集药物：阿斯匹林、潘生丁。

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