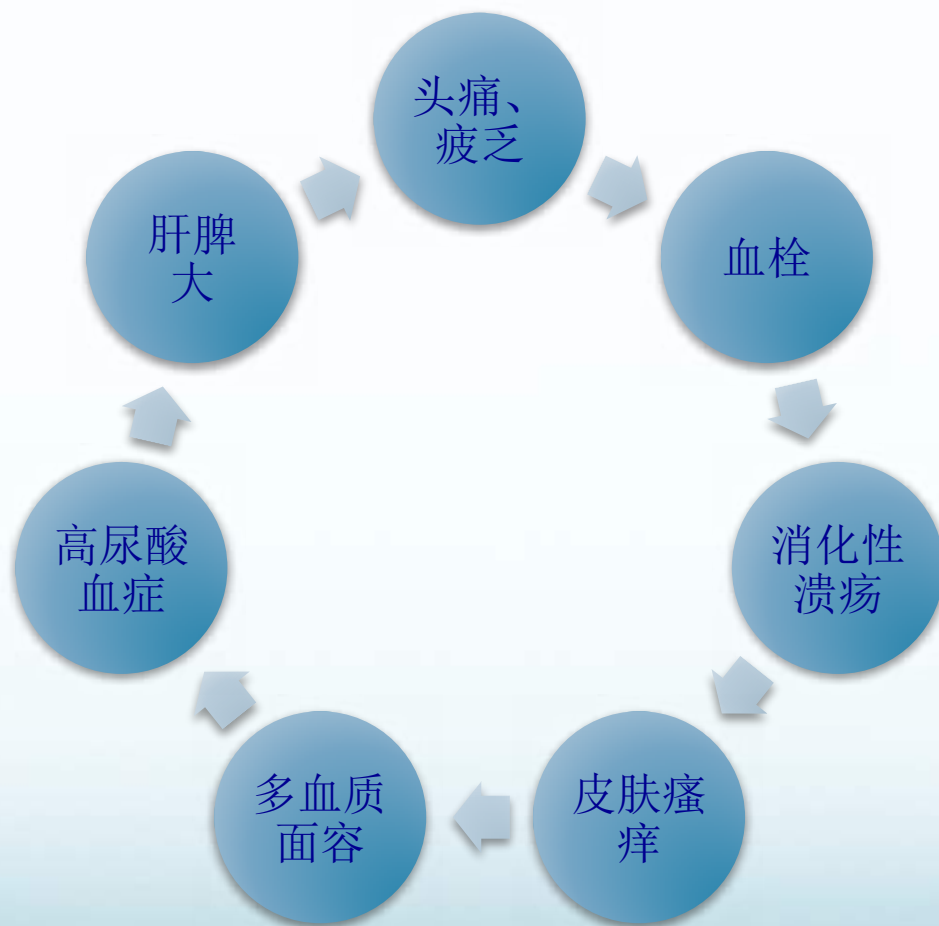


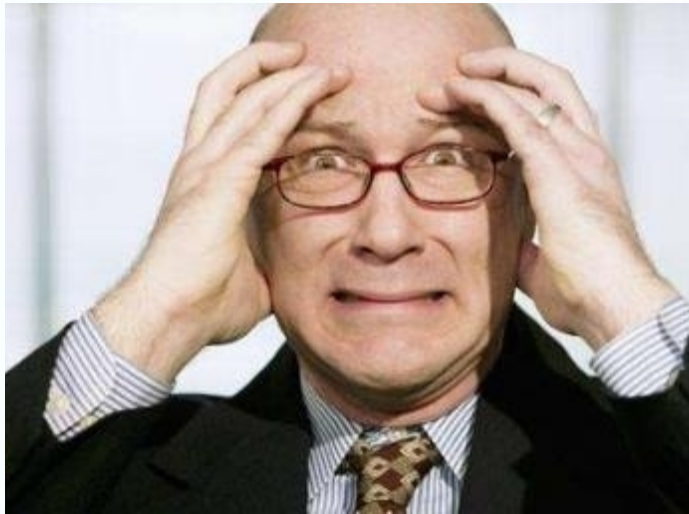
真性红细胞增多症 (PV)

概念

- ☞ 克隆性红细胞异常增多为主的慢性骨髓增生性疾病
- ☞ 外周血红细胞比容增加
- ☞ 血粘稠度增高
- ☞ 常伴有白细胞和血小板增高
- ☞ 脾大
- ☞ 可出现血栓和出血

临床表现





12/7/2024

病程分期

红细胞及血红蛋白
增多期

骨髓纤维化期

贫血期

诊断

主要标准：

- 1、男性 HGB>165 g/L、女性>160 g/L, 或男性 HCT>49%、女性>48%;
- 2、骨髓活检示三系高度增生伴多形性巨核细胞;
- 3、有 JAK2 突变。

诊断

次要标准：

☞ 血清 EPO 水平低于正常参考值水平。

PV 诊断需符合：

☞ 3 条主要标准或第 1、2 条主要标准和次要标准。

鉴别诊断

1、继发性红细胞增多症

(1) 慢性缺氧状态

(2) 大量吸烟

(3) 分泌EPO增多的情况：肾囊肿、肾血管狭窄、肝癌等

2、相对性红细胞增多：脱水、烧伤、慢性肾上腺皮质功能减退致血液浓缩。

预后判断标准

预后分组积分系统：

∞ 年龄： ≥ 67 岁为 5 分, 57~66 岁为 2分

∞ WBC $> 15 \times 10^9 /L$ (1 分)

∞ 静脉血栓 (1 分)

——— 低危组 (0 分)

中危组 (1 或 2 分)

高危组 (≥ 3 分)

治疗

治疗目标:

- 避免初发或复发的血栓形成
- 控制疾病相关症状
- 预防 post-PV MF和(或)急性白血病转化
- 多血症期治疗目标是控制HCT<45%



一线治疗

1、对症处理:PV患者常有皮肤瘙痒

- (1) 告诫患者减少洗澡次数或避免用过热的水洗澡。
- (2) 阿司匹林和塞庚定有一定疗效,
- (3) 抗组胺药物无效。
- (4) 静脉放血无效。

一线治疗

2、血栓预防:栓塞是PV 患者的主要死亡原因,因此,确诊患者均应进行血栓预防。

(1) 首选口服低剂量阿司匹林(100 mg/d),

(2) 潘生丁(不能耐受的患者)

以上内容仅为本文档的试下载部分，为可阅读页数的一半内容。如要下载或阅读全文，请访问：<https://d.book118.com/618026067041006117>