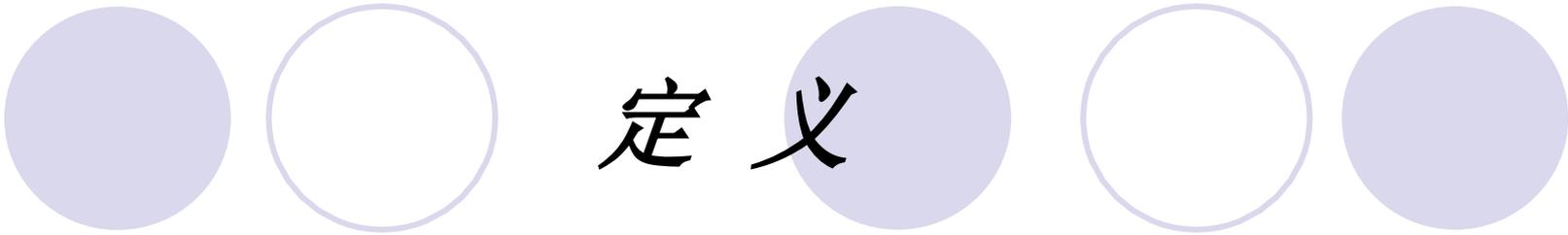


The title is centered and surrounded by seven light purple circles. Two circles are positioned above the text, and five are positioned below it. The circles are arranged in a way that they partially overlap the text and each other.

关于原发性血小板增多的护理



定义

以巨核细胞系增殖为主的骨髓增生性疾病。又称真性血小板增多症或出血性血小板增多症。本病少见。病因尚不明。患者骨髓中巨核细胞系异常增生，幼稚巨核细胞增多，产生大量形态及功能异常的血小板并释放至循环血液中，导致以出血和血栓形成为主要特征的临床表现。约半数患者可生存**5**年以上,部分患者生存**10**年以上。

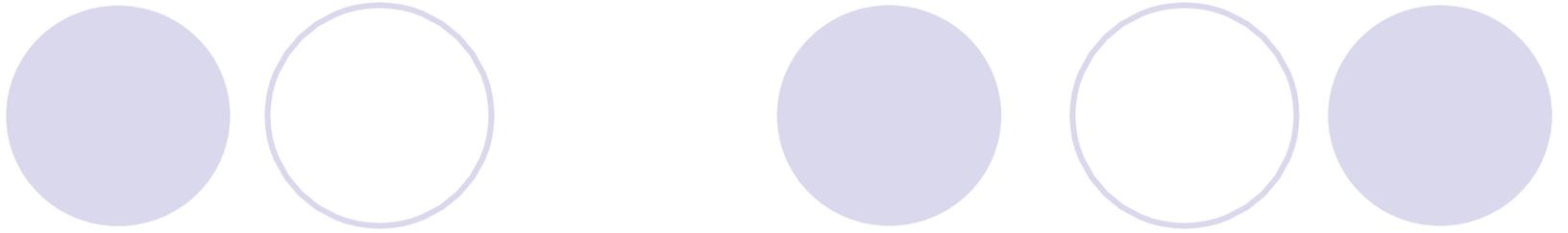
诊断

- ①血小板计数 $>600 \times 10^9 / L$ ；②血细胞比容 <0.4 或红细胞容量(RCM)正常；③骨髓可染铁存在或血清铁蛋白正常或红细胞MCV正常；④无Ph染色体或bcr / abl基因重排；⑤骨髓胶原纤维无增生，如 $<1 / 3$ 活检面积，常无显著脾大及外周血出现幼粒幼红细胞；⑥无骨髓增生异常综合征的形态学及细胞遗传学的证据；⑦无引起反应性血小板增多的原因



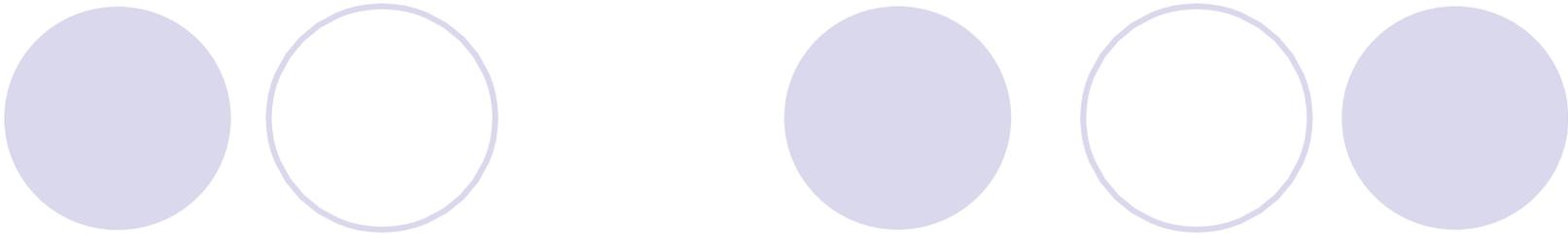
发病机理

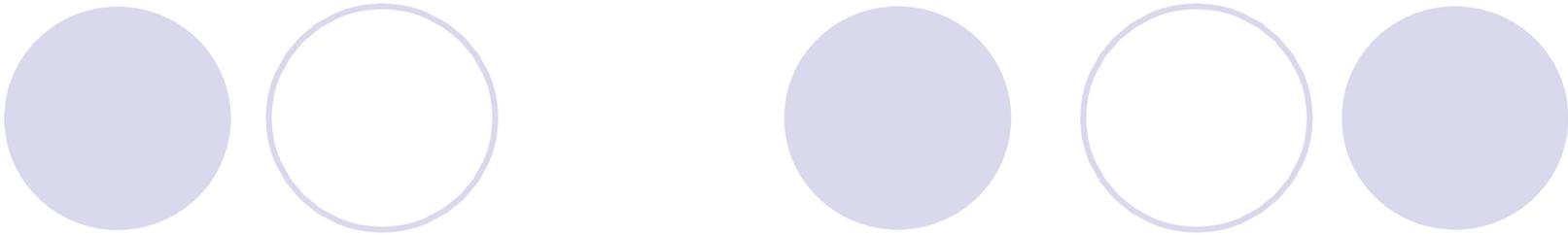
- 血小板系血液中有形成分之一，具有粘附、聚集和释放多种生物活性物质的功能，在保持血管内皮层完整性和维持正常出凝血机制中起重要作用。本病患者的血小板常有内在缺陷，表现为粘附和聚集功能降低、血小板第3因子释放减少、血小板内5-羟色胺含量不足等，导致出血倾向。

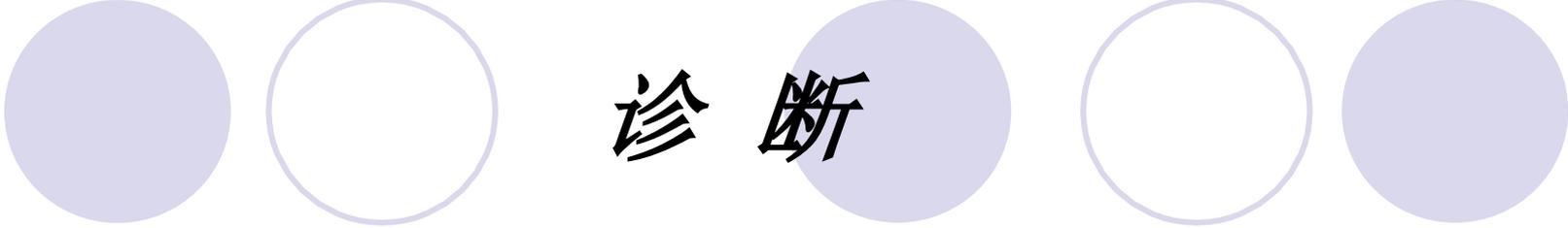


临床表现

病程进展缓慢。主要症状为出血和血栓形成。为自发性或外伤、手术引起的出血。

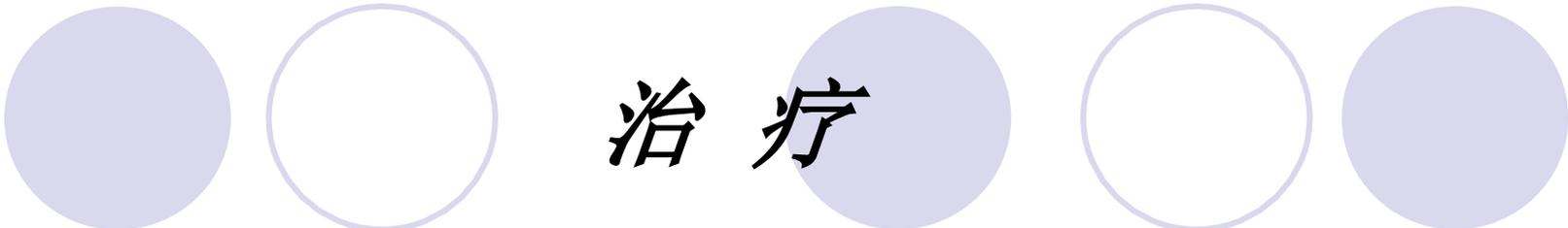
- 
- 自发性出血多为鼻、牙龈、消化道粘膜出血或皮肤瘀斑。其他部位如泌尿道、呼吸道等也可发生出血。颅内出血虽少见，但可引起死亡。血栓形成较少见，下肢静脉血栓形成可引起间歇性跛行，肠系膜静脉、脾静脉血栓形成可致腹痛、呕吐、肺、肾、肾上腺或颅内血栓形成，成为致死原因。

- 
- 本病的巨核细胞异常增生并不局限于骨髓，亦可侵及肝、脾等髓外组织器官，故患者的肝、脾常轻度至中度肿大、化验检查可发现骨髓增生活跃，巨核细胞系增生尤为突出，原始及幼稚巨核细胞增多，血小板聚集成堆，周围血液中血小板计数高达100万/mm³以上（正常值10~30万/mm³），有巨大、微小或畸形血小板，常聚集成堆；白细胞计数升高至1~3万/mm³（正常值0.4~1万/mm³）中性粒细胞碱性磷酸酶积分增高；血红蛋白及红细胞计数正常或轻度增多，若患者有显著出血，可发生低色素性贫血。血小板粘附功能和聚集功能常降低。可有出血时间延长、凝血活酶生成障碍、血块收缩不良。



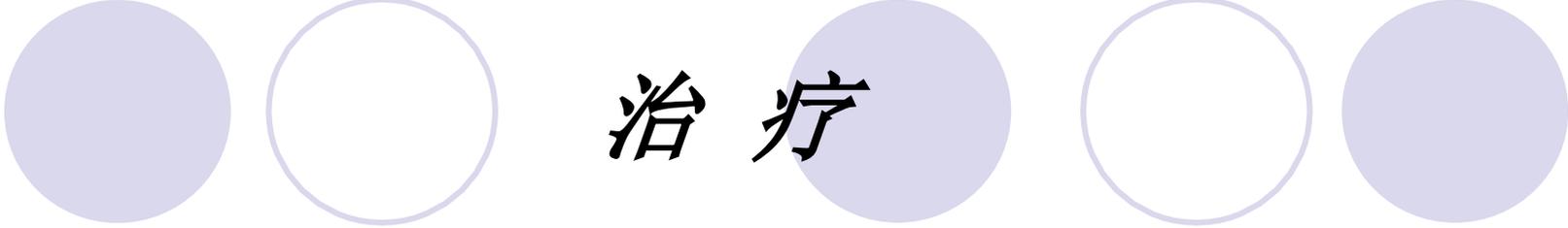
诊断

- 在诊断本病时,应注意排除“继发性血小板增多症”。可见于下述情况:多种感染和炎症;急性失血或溶血;缺铁性贫血;多种肿瘤;外科手术;药物;某些生理因素。
- 此类血小板增多称为“继发性血小板增多症”,一般不引起症状。血小板数量常不超过100万/mm³,且形态及功能正常。对无症状的继发性增多的血小板无需特殊处理。当原发病得到控制后,血小板数量会随之降至正常水平。



治疗

- 目前采用化学药物或放射性核素，控制巨核细胞系的过度增殖，使血小板降至正常或接近正常水平，防止出血和血栓形成。
- 抗血小板聚集药物如阿斯匹林、潘生丁等可预防血栓形成。当发生血栓时，可用肝素或其他抗凝药物治疗。



治 疗

- 急性有危险的出血或血栓患者可用血细胞分离仪单采血小板 此法降低血小板是短时的其后会出现反跳，需与骨髓抑制剂协同使用。

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/348013140023006064>