

The title is centered on the page 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, creating a decorative frame around the title.

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



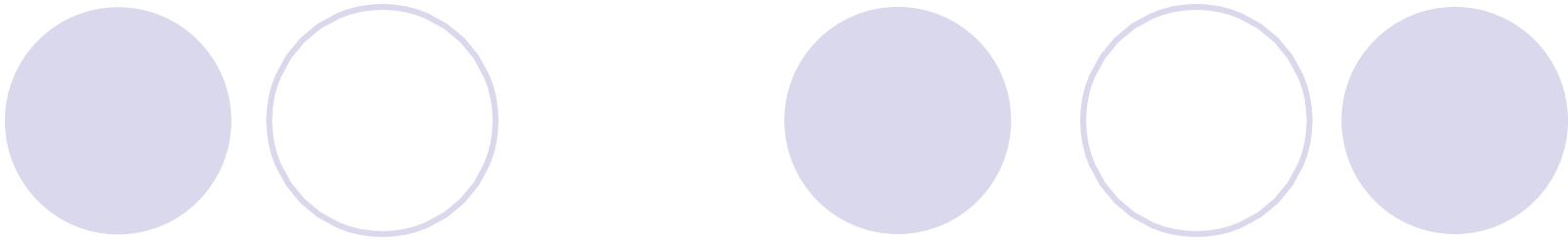
发病机理

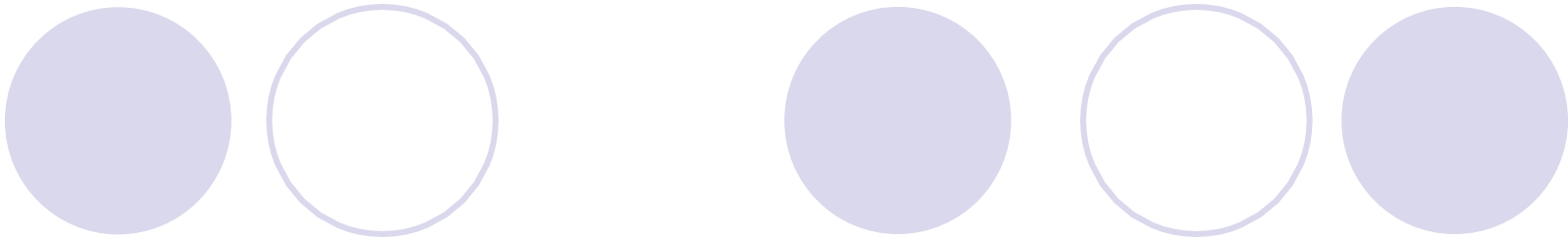
- 血小板系血液中有形成分之一，具有粘附、聚集和释放多种生物活性物质的功能，在保持血管内皮层完整性和维持正常出凝血机制中起重要作用。本病患者的血小板常有内在缺陷，表现为粘附和聚集功能降低、血小板第3因子释放减少、血小板内5-羟色胺含量不足等，导致出血倾向。



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>