

为积极响应市委、市政府推进“健康盐城”建设号召,充分发挥名院、名科、名医的优质医疗资源和专家人才优势,进一步增强群众健康获得感、幸福感、安全感,盐阜大众报业业集团联合市卫健委和市政府驻上海联络处,定期邀请上海盐城医疗专业协会专家全面系统地进行健康知识科普,敬请关注。

血常规指标异常与骨髓增殖性肿瘤

你身边有没有朋友没有任何不适,却在体检发现血常规有各种异常,尤其是白细胞、红细胞和血小板数量明显增多?你身边有没有朋友没有任何征兆,突然就出现了脑梗塞?你身边有没有朋友年纪并不大却经常头痛或者突然胸闷、心绞痛,甚至三番五次发生心梗,需要多次支架植入?是不是有些朋友没有原因出现腹胀脾大?这些朋友的问题都可能与骨髓增殖性肿瘤相关。血常规白细胞、红细胞和血小板单项或多项的明显增多或减少,不要轻易忽视,需要及时咨询血液科医生,重视发生骨髓增殖性肿瘤的可能性!

什么是骨髓增殖性肿瘤?

骨髓增殖性肿瘤(MPN)曾被称为骨髓增殖性疾病(MPD),是一组慢性进展性疾病,部分患者最终会进展为骨髓造血衰竭或急性髓系白血病等恶性肿瘤,因而目前称之为骨髓增殖性肿瘤(MPN),强调其肿瘤的属性,引起患者关注与重视。

MPN是一组在造血干细胞水平发生异常的克隆性疾病,按发病机制主要分为Ph阳性(Ph+)和Ph阴性(Ph-)两大类。Ph+ MPN仅包含一种疾病,即慢性粒细胞白血病(CML),是由于细胞内9号和22号染色体发生易位和融合,产生了新的染色体(Ph染色体)和融合基因(BCR-ABL),进而产生了一种功能持续激活的融合蛋白(BCR/ABL),导致细胞增殖失控,形成慢性粒细胞白血病。CML目前已有上市小分子激酶抑制药物能够有效的控制疾病进展,大部分患者长期口服用药可以达到自然寿命,部分患者甚至可以治愈。Ph阴性MPN包括真性红细胞增多症(PV)、原发性血小板增多症(ET)、原发性骨髓纤维化(PMF)、慢性中性粒细胞白血病(CNL)、慢性嗜酸性粒细胞白血病(CEL)、幼年型粒单核细胞白血病(JMML)和MPN-非特指型(MPN-nos)。因发病率相对较高,PV、ET和PMF又被称为经典型MPN,也是临床上最常见的MPN疾病亚型。

MPN的发病率?

MPN发病率约为2至9/10万,年龄越大发病率越高。CML中位发病年龄约为59岁率,对应发病率约为2.5/10万;ET和PV中位发病年龄约为65至67岁率,对应发病率约为3.5/10万;PMF对应发病年龄约为69岁,中位发病率约为1.6/10万。

MPN的临床表现?

MPN患者临床症状体征表现与所处疾病阶段相关。慢性期,疾病控制良好的患者可无任何症状。轻症者血小板升高可能会伴随头痛、头晕、视物模糊、手足疼痛麻木、感觉异常等微循环障碍症状。血小板或红细胞显著增加的患者,血栓和出血是最常见的症状,患者常因发生心脑血管事件(脑血栓或出血、心肌梗塞、下肢血栓、口腔鼻黏膜及皮肤瘀点瘀斑等)被发现和诊断。

其他常见的非特异性症状包括:疲乏无力、腹胀不适、失眠、皮肤瘙痒、注意力不集中、骨痛、发热、盗汗和体重减轻等症状,明显骨髓纤维化期的患者出现上述症状的频率更高、程度更重。临床常将这些症状分为10类,采用症状评分系统(MPN-10)

来对初诊和治疗中的患者不适症状进行评分,辅助疾病诊断、治疗决策和疗效评价。MPN虽是慢性疾病,病程长,但疾病进展末期常因骨髓纤维化或转化为急性白血病等原因死亡。

MPN是急性白血病吗?

虽然归类于血液系统肿瘤,但是MPN疾病进展缓慢。PV和ET患者每10年10%以下的患者可能进展至骨髓纤维化阶段,20年进展为白血病的比例低于10%;PMF患者进展为白血病概率略高,初诊10年内转化为AML比例为8%至23%。因此,MPN是一组慢性血液系统增殖性肿瘤,不是白血病,但有一部分患者最终可进展为白血病。

尽管属于恶性肿瘤,但MPN疾

制还不清楚,但90%以上患者造血细胞中可以找到明确的驱动基因改变,主要包括JAK2、CALR和MPL基因不同位点的突变,基因的突变导致促细胞增殖的信号增强,引起造血细胞异常增殖,表现为外周血白细胞、红细胞和血小板单系或疾病发生。

MPN的防治

尽管归类于肿瘤,有进展和向恶性程度更高的疾病转化趋势,但总体而言,经典型MPN是一组进展相对缓慢的血液系统肿瘤,疾病进展和转化风险较低。目前医疗水平下,MPN患者疾病尚不能根治和治愈,需要长期终生随访,治疗的主要目的是获得血液学缓解,维持血液学指标稳定,减少心血管事件并发症的发生率,提高患者的生活质量。

名医名片

唐古生,男,医学博士、副主任医师、副教授;海军军医大学第一附属医院(上海长海医院)血液病科副主任,血液病临床实验室主任;海军军医大学血液病学硕士生导师,上海理工大学生物医学工程学科硕士生导师。

擅长骨髓增殖性肿瘤(慢性粒细胞白血病、真性红细胞增多症、原发性血小板增多症、骨髓纤维化等)、慢性淋巴细胞白血病、各类贫血等慢性血液病诊断和治疗;良恶性血液病流式免疫分型、MICM综合诊断。第一或通讯发表SCI论文25篇;获上海市优秀博士论文,上海市科技进步一等奖,个人三等功、集体三等功等奖励。中华医学会血液学分会实验诊断学组委员;上海市医学会血液学专科分会委员兼秘书;上海市医学会分子诊断专科分会委员;上海市医学会检验医学专科分会青年委员会副主任委员;上海市医学会血液学专科分会实验诊断学组副组长;上海市MPN协作组副组长。

名院名科

长海医院内科血液专业成立于1962年,1978年成立血液科,1979年被原总后勤部批准为全军血液病专科中心,是最早的集医疗、教学和科研于一体的全军医学专科中心,第二军医大学“211”工程重点建设学科。1986年成为医学硕士学位授权点,1995年成为医学博士学位授权点,2011年被原总后勤部批准为全军血液病研究所。至今已招收博士后2人,博士、硕士研究生80余人,毕业70余人。现有医教研护技人员70名,其中教授、主任医师4名,副教授、副主任医师4名,主治医师、讲师7名。展开病床80张,其中无菌层流病床15张。



病进展较慢,因而临床诊疗过程更接近于高血压、糖尿病等慢病管理。遵医嘱坚持规律治疗和随访,控制心脑血管危险因素,减少心血管事件发生率,通常具有较好的生活质量,大都可以参加适当强度的日常工作,部分患者状态与正常人无异。

MPN发病原因是什么?

MPN是一种病因不明的慢性血液系统肿瘤。一般认为,环境污染、某些药物、病毒感染、放射线辐射、化学因素(尾气、毒气)等引起造血细胞基因改变,可能与血液肿瘤的发生密切相关。经典型MPN确切的发病机

对于这类疾病的诊治,主要是规律随访,有选择地进行抗凝治疗,同时注意控制糖尿病、高血压、高血脂等基础疾病的控制,适当戒烟、避免久坐,多运动,多饮水。

根据危险分层,对于需要降细胞治疗的原发性血小板增多症和真性红细胞增多症患者,除抗凝治疗外,一般根据年龄和病情选择一线羟基脲或干扰素治疗,PV患者还可以放血或红细胞单采治疗,将血常规相关指标降至目标范围,并随访维持。骨髓纤维化的患者目前一线常用药物是芦可替尼,部分患者也可以采用羟基脲和干扰素治疗。

名院名医健康科普专栏

栏目主持人 姜琰

接轨上海

健康同行

特约刊登:上海衡道医学病理诊断中心