

内科学知识点辅导：血液系统疾病(再生障碍性贫血) PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/14/2021_2022__E5_86_85_E7_A7_91_E5_AD_A6_E7_c22_14977.htm 概述 再生障碍性贫血

(aplastic anemia, 简称再障)是由多种病因引起的骨髓造血功能衰竭,临床呈全血细胞减少的一组病症。患者常表现较重的贫血、感染和出血。据统计,我国年发病率为0.72/10万。患者以青壮年居多,男性多于女性。病因和发病机制

1. 病因 约半数以上的再障患者原因不明,称为原发性再障;能查明原因者称为继发性再障,其发病与下列因素有关:
 - 药物及化学物质:继发性再障中占首位的是药物引起的再障,最常见的药物是氯霉素、抗肿瘤药和保泰松等退热镇痛药;非药物性化学物质引起再障以苯及其衍生物为多见。
 - 电离辐射:如X线、放射性核素等,达到一定剂量均可抑制骨髓造血功能。
 - 病毒感染:如肝炎病毒等。
2. 发病机制 造血干细胞减少或有缺陷;骨髓微循环障碍;免疫机制异常。临床表现和分型 主要临床表现为进行性贫血、出血及感染。按病程经过可分为急性与慢性两型。急性型再障慢性型再障起病急缓进展迅速慢症状重,贫血重,感染发热明显,出血明显,常有内脏及颅内出血。较轻,以贫血为主,感染、出血较轻。预后差,多在1年内死亡。较好,多数长期生存。

诊断与鉴别诊断

1. 诊断 全血细胞减少,网织红细胞绝对值减少。一般无脾肿大。骨髓增生减低,巨核细胞明显减少,非造血组织细胞增多。能除外其他全血细胞减少的疾病。一般抗贫血药物治疗无效。
2. 鉴别诊断 阵发性睡眠性血红蛋白尿(PNH)网织红细胞增高;骨髓

幼红细胞增生；酸化血清溶血试验（Hams）阳性；尿含铁血黄素阳性。如有发作性血红蛋白尿则诊断更为明确。骨髓增生异常综合征（MDS）骨髓异常增生，至少有二系列病态造血。低增生性急性白血病骨髓中原始细胞 > 30%。

其他原因引起的血小板或粒细胞减少如血小板减少性紫癜、粒细胞缺乏、脾功能亢进等。骨髓检查可确诊。治疗

1. 去除病因 防止患者与任何对骨髓造血有毒性作用的物质接触，禁用对骨髓有抑制作用的药物。
2. 支持疗法 防治感染；止血：输入浓集血小板；纠正贫血：输入浓集红细胞。
3. 刺激骨髓造血 雄激素为慢性再障首选药；司坦唑，每日6mg~12mg，分3次口服；丙酸睾丸素，每日50mg~100mg，肌注。 注意事项 疗程要长，至少3~6月才有效。 毒副作用 男性化，肝功能损害。 其他药物 一叶碱、莨菪碱。
4. 骨髓移植与胎肝细胞输注
5. 免疫抑制剂 抗胸腺球蛋白（ATG）或抗淋巴细胞球蛋白（ALG）治疗再障（主要用于急性再障）有一定疗效。

转贴于：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