

执业医师《内科学》辅导：阵发性睡眠性血红蛋白尿 PDF 转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/16/2021_2022__E6_89_A7_E4_B8_9A_E5_8C_BB_E5_c22_16005.htm

阵发性睡眠性血红蛋白尿，简称PNH，是一种获得性红细胞膜缺陷引起的慢性溶血。其特点为常在睡眠后解酱油色或葡萄酒色尿。可伴全血细胞减少、感染和血栓形成。本病虽少见，但近年来有增多趋势。我国北方多于南方。半数以上发生在20 - 40岁青壮年。男性多于女性，与遗传及种族无关。本病起病隐袭缓慢，呈慢性过程，以贫血、出血为首发症状者较多，以血红蛋白尿起病者较少。且本病可与再生障碍性贫血相互转化。中位数生存期约10年，也有长达20年以上。治疗主要为对症及支持治疗，防治并发症。国内患者主要死亡原因为出血及感染。

临床表现：睡眠后酱油样或葡萄酒色尿发作史。贫血及出血，出血少见且轻。感染和发热。黄疸、肝脾轻度肿大。5. 血栓形成。

诊断依据一、PNH诊断标准：1.临床表现符合PNH；2.实验室检查：酸化血清溶血试验（Ham试验）、糖水试验、蛇毒因子溶血试验、尿潜血或尿含铁血黄素试验中凡符合下述任何一种情况，即可诊断。（1）二项以上阳性，（2）一项阳性，但须具备以下条件：（a）两次以上阳性，或一次阳性，但操作正规，有阴性对照。（b）有溶血证据。（c）能排除其他溶血，如G6PD缺乏所致溶血，自身免疫性溶血性贫血等。

再障—PNH综合征：根据病情演变和特征，下列不同情况均属本综合征，但应分别标明。（1）再障PNH：指原有肯定的再生障碍性贫血，转为可确定的PNH，再障的表现已不明显。（2）PNH 再障：指原有肯定

的PNH，转为明确的再障，PNH的表现已不明显。（3

）PNH伴有再障特征：指PNH伴有骨髓增生低下，巨核细胞减少，网织红细胞不增高等再障表现者。（4）再障伴有PNH

特征：指再障伴有PNH的有关化验结果阳性者。治疗原则本病无特效治疗，主要为对症及支持疗法。去除或避免诱发因素。控制溶血发生。促进血细胞生成。补充相对缺乏的造血物质。输洗涤红细胞悬液。骨髓移植。用药原则：对普

通PNH病例以口服强的松、康力龙和其他辅助药物为主。对合并严重感染病例，病原菌不明确时可选择广谱抗生素，待药敏试验结果回报后，根据结果进行选择。对合并严重贫血

病例，除主要药物治疗外，需输注洗涤红细胞。对合并缺铁的患者，适当选择硫酸亚铁、右旋糖酐铁或福乃得补充。对合并血栓的患者，联用华法令、复方丹参片等药。辅助检

查1.确诊PNH疾病，主要检查以检查框限“A”+“B”为主。为了明确PNH疾病类型，可选用检查框限“C”。疗效评

价：完全缓解：血红蛋白 100g/L （ 10^9次方/L ）以上，无发作性睡眠后酱油样尿，尿潜血试验阴性。部分缓解：贫血症状好转，睡眠后酱油色尿发作次数减少。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