

溶血性贫血 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

[https://www.100test.com/kao\\_ti2020/302/2021\\_2022\\_\\_E6\\_BA\\_B6\\_E8\\_A1\\_80\\_E6\\_80\\_A7\\_E8\\_c22\\_302217.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/302/2021_2022__E6_BA_B6_E8_A1_80_E6_80_A7_E8_c22_302217.htm) 名称溶血性贫血所属科室血液内科病因溶血性贫血的病因学分类一、红细胞内在缺陷（一）遗传性 1、细胞膜异常：遗传性球形细胞增多症，遗传性椭圆形细胞增多症等 2、红细胞酶异常：（1）红细胞糖无氧酵解中酶的缺乏：丙酮酸激酶缺乏等（2）红细胞磷酸己糖旁路中酶缺乏：葡萄糖-6-磷酸脱氢酶（G6PD）缺乏等 3、血红蛋白中珠蛋白链异常：（1）肽链结构异常（血红蛋白病）：镰形细胞性贫血、血红蛋白C、D、E等的纯合子状态、不稳定血红蛋白等（2）肽链量的异常：海洋性贫血（地中海贫血）（二）获得性 阵发性睡眠性血红蛋白尿二、红细胞外在因素（一）免疫性 alpha.2糖蛋白一结合，由于其分子较大，故不被肾脏排泄而被肝细胞摄取，最后变成胆红素。溶血较多时血浆中结合珠蛋白的浓度显著降低或消失，不过血浆中结合珠蛋白浓度的高低也受到其他多种因素的影响。当血浆内结合珠蛋白全部与血红蛋白结合后，从游离血红蛋白分解出的血红素能与血结素（hemopexin）-一种beta.脂蛋白血症，因红细胞膜胆固醇含量增加而卵磷脂含量降低，使红细胞成棘状。 2．血红蛋白的异常由于血红蛋白分子结构的异常（如Hbs、Hbc等），使分子间发生聚集或形成结晶，导致红细胞硬度增加，无法通过直径比它小的微循环而被单核/吞噬细胞系统所吞噬。不稳定血红蛋白病和磷酸戊糖旁路的酶缺陷等；由于氧化作用破坏血红蛋白，导致海因小体的形成。这种含有坚硬珠蛋白变性小体的红细胞，极易在脾索阻滞而被清除。 3．机械性因素如病理性瓣膜（钙化性主

动脉瓣狭窄等)、人工瓣膜等对红细胞的机械性损伤。弥散性血管内凝血后,纤维蛋白条索在微血管内形成。当循环红细胞被贴附到网状结构的纤维蛋白索条上后,由于血流不断冲击,引起碎裂。如红细胞强行通过纤维蛋白条索间的网孔时,也可受到机械性损伤而溶血,临床称为微血管病性溶血性贫血。临床表现根据红细胞破坏的部位不同分为血管内溶血和血管外溶血两种类型。血管内溶血一般呈急性溶血,也可表现为慢性溶血过程,多见于阵发性睡眠性血红蛋白尿, G - 6PD缺乏,冷抗体型自体免疫性溶血性贫血,以及药物、理化、感染等因素所致之溶血性贫血。血管外溶血一般呈慢性溶血过程,多见于遗传性球形红细胞增多症、血红蛋白病、温抗体型自体免疫性溶血性贫血。溶血性贫血的临床表现与溶血的缓急、程度和场所有关。一、急性溶血起病急骤、可突发寒战、高热、面色苍白、腰酸背痛、气促、乏力、烦躁、亦可出现恶心、呕吐、腹痛等胃肠道症状。这是由于红细胞大量破坏,其分解产物对机体的毒性作用所致。游离血红蛋白在血浆内浓度越过130mg%时,即由尿液排出,出现血红蛋白尿,尿色如浓红茶或酱油样,12小时后可出现黄疸,溶血产物损害肾小管细胞,引起坏死和血红蛋白沉积于肾小管,以及四周循环衰弱等因素,可致急性肾功能衰竭。由于贫血,缺氧、严重者可发生神志淡漠或昏迷,休克和心功能不全。二、慢性溶血起病较缓慢。除乏力、苍白、气促、头晕等一般性贫血常见的症状、体征外,可有不同程度的黄疸,脾、肝肿大常见,胆结石为较多见的并发症,可发生阻塞性黄疸。下肢踝部皮肤产生溃疡,不易愈合,常见于镰形细胞性贫血患者。检查溶血性贫血实验室检查的目的有二:

肯定溶血证据； 寻找溶血原因； 确定主要溶血部位，以便分类和制订治疗方案。本节叙述有关溶血的一般实验室检查方法，至于某些病因学检查在有关疾病中讨论。（一）反映红细胞破坏过多、血红蛋白大量分解的实验室检查。1. 血红蛋白血症正常血浆只有微量的游离血红蛋白，约1 ~ 10mg/L。当大量溶血时，主要是急性血管内溶血时，可高达1000mg/L以上。2. 血清结合珠蛋白降低血清结合珠蛋白是血浆中一组 $\mu\text{mol/L}$ 。血清胆红素浓度除取决于血红蛋白分解的程度外，尚与肝脏清除胆红素的能力密切相关。慢性溶血性贫血患者由于长期高胆红素血症，导致肝功能损害，可合并肝细胞性黄疸。8. 粪胆原排出增多正常人每日粪便内排出粪胆原量为68 ~ 473 $\mu\text{mol/L}$ ；甚至可高达2550times.15 (g / dl) 60 (kg) 患者血红蛋白 (g/dl) times.100 (正常值11 ~ 21) 9. 尿液中尿胆原排出增多正常人天天从尿中排出的尿胆原为0 ~ 5.9 $\mu\text{mol/L}$ 。大小颗粒状折光小体，大多分布在红细胞膜边缘上。电镜观察，海因小体使红细胞膜变形并有皱纹，原有双层膜消失。海因小体是受损红细胞内的一种包涵体，是红细胞内变性血红蛋白的沉淀物，发生于不稳定血红蛋白病、葡萄糖6磷酸脱氢酶缺陷症及芳香族的苯胺或硝基类化合物中毒所致的溶血性贫血。3. 红细胞脆性增加常用的红细胞脆性试验有红细胞渗透性脆性试验和自体溶血试验。红细胞的渗透性脆性显示红细胞面积和体积的比例关系，如红细胞面积、体积比例缩小则脆性增加，比例增大则脆性减低。球形细胞渗透性脆性增加，显示对低渗盐水的抵抗力减低。靶形和镰形红细胞则相反，显示对低渗盐水的抵抗力增强。如将去纤维蛋白血在37 孵育24小时后，可增加脆性试验的敏

感性。自体溶血试验与渗透性脆性试验是相一致的，脆性增加时自体溶血也增加，主要用于遗传性球形细胞增多症的诊断。加入葡萄糖能纠正自体溶血试验阳性者提示为葡萄糖6-磷酸脱氢酶缺陷。

#### 4. 红细胞寿命缩短

红细胞的寿命测定为诊断溶血的可靠指标，其优点有：当一般检查不能肯定时，此试验常能显示溶血；用以估计溶血的严重度；可鉴别溶血是由于红细胞内缺陷或红细胞外缺陷，或两者均有缺陷。由于测定方法较复杂，不作为一般常规检查。目前常用有 $^{51}\text{Cr}$ 、 $^{32}\text{P}$ -DFP或 $^3\text{H}$ -DFP（二异丙基氟磷酸）标记红细胞法。 $^{51}\text{Cr}$ 实际上仅代表细胞寿命的指数。 $^{32}\text{P}$ -DFP或 $^3\text{H}$ -DFP测定比较接近红细胞的寿命，该法较 $^{51}\text{Cr}$ 为敏感，能检出稍微红细胞寿命缩短。

#### （三）反映红细胞代偿性增生的实验室检查

##### 1. 网织红细胞增多

溶血性贫血时，因血红蛋白的分解产物刺激造血系统，导致骨髓幼红细胞代偿性增生。网织红细胞一般可达5%~20%。由于网织红细胞百分数受到血液红细胞数的影响。因此应计算网织红细胞的绝对值（参见quot.）。

##### 2. 四周血液中出现幼红细胞

一般不多，约1%左右，主要是晚幼红细胞。此外在严重溶血时尚可见豪-胶小体和幼粒细胞。由于网织红细胞及其他较不成熟红细胞自骨髓中大量释至血液，故四周血液中大型红细胞增多。

##### 3. 骨髓幼红细胞增生

溶血性贫血时，粒红比例（正常为3:1）常倒置，显示幼红细胞显著增生，以中幼和晚幼红细胞最多，形态多正常。骨髓增生情况也可经X线检查显示颅骨和其他扁平骨；严重时甚至长骨有髓腔的扩大和骨皮质变薄。这类变化常见于海洋性贫血、镰形细胞性贫血，有时也见于遗传性球形细胞增多症。骨髓增生程度也可用 $^{52}\text{Fe}$ 等来测定血浆及红细胞铁运

转率，常超过正常2~4倍。诊断兼有红细胞过度破坏及幼红细胞代偿性增生者，或有血红蛋白尿及其它血管内溶血者，即可考虑溶血性贫血的诊断。但必须注重溶血性贫血患者如有肝损害者，同时可伴发肝细胞黄疸而有些病例血管内与血管外溶血有时不易截然区分。在一些情况下血管内与血管外溶血常在不同程度上合并存在。由于病毒感染或其它一些不明原因，急性溶血可伴有骨髓功能严重衰竭，此时患者仅有红细胞过度破坏而无代偿增生现象。上述各点必须在分析病例时综合考虑。在病因方面，如有化学，物理因素接触史，一般轻易肯定。如抗人球蛋白试验阳性，应首先考虑免疫性溶血性贫血。血片中发现明显畸形红细胞应首先除外与膜缺陷有关的遗传性溶血性贫血。血片中有较多靶形，应进行血红蛋白电泳，以除外血红蛋白病。红细胞畸形不明显，应除外遗传性酶缺陷所致的溶血。总之溶血性疾病的诊断不但要按步骤进行，而且要抓着本质选择有关实验，逐一排除或证实之。治疗溶血性贫血是一大类性质不同的疾病，其治疗方法不能一概而论。总的治疗原则如下：一、病因治疗 去除病因和诱因极为重要。如冷型抗体自体免疫性溶血性贫血应注重防寒保暖；蚕豆病患者应避免食用蚕豆和具氧化性质的药物，药物引起的溶血，应立即停药；感染引起的溶血，应予积极抗感染治疗；继发于其他疾病者，要积极治疗原发病。二、糖皮质激素和其他免疫抑制剂 如自体免疫溶血性贫血、新生儿同种免疫溶血病、阵发性睡眠性血红蛋白尿等，每日强的松40 - 60mg，分次口服，或氢化考的松每日200 - 300mg，静滴，如自体免疫溶血性贫血可用环磷酰胺、硫唑嘌呤或达那唑（Danazol）等。三、脾切除术 脾切除适应证： 遗

传性球形红细胞增多症脾切除有良好疗效； 自体免疫溶血性贫血应用糖皮质激素治疗无效时，可考虑脾切除术； 地中海贫血伴脾功能亢进者可作脾切除术； 其他溶血性贫血，如丙酮酸激酶缺乏，不稳定血红蛋白病等，亦可考虑作脾切除术，但效果不肯定。四、输血 贫血明显时，输血是主要疗法之一。但在某些溶血情况下，也具有一定的危险性，例如给自体免疫性溶血性贫血患者输血可发生溶血反应，给PNH病人输血也可诱发溶血，大量输血还可抑制骨髓自身的造血机能,所以应尽量少输血。有输血必要者，最好只输红细胞或用生理盐水洗涤三次后的红细胞。一般情况下，若能控制溶血，可借自身造血机能纠正贫血。五、其它 并发叶酸缺乏者，口服叶酸制剂，若长期血红蛋白尿而缺铁表现者应补铁。但对PNH病人补充铁剂时应谨慎，因铁剂可诱使PNH病人发生急性溶血。预防及预后 预防药物诱发溶血性贫血的主要方法是，患者必须避免服用能诱发溶血性贫血的药物。医生在使用易致溶血的氧化剂药物之前，尤其在葡糖六磷酸脱氢酶(G6PD)缺乏发病率高的地区，应仔细询问患者本人及其家族中有无溶血性贫血的病史。假如服药后溶血已经发生，应立即停用有关药物，并避免应用一切可以诱发溶血发作的药物。假如溶血和贫血不严重，因其溶血有自限性，一般起病7~10天后，溶血能自行停止。假如G6PD酶活性很低，溶血无自限性，贫血严重，应予输血。要注重严格选用不是G6PD缺乏的供血者，非凡在G6PD缺乏的高发地区，否则输血后可引起更严重的溶血。如有血红蛋白尿或少尿，应鼓励多饮水，或适当补充液体，保持血压正常，同时可加用碱性药物使尿呈碱性反应。要注重电解质，非凡是钾的平衡。

维生素E有抗氧化剂的作用，有助于对溶血的制止。多数病人能安全渡过溶血发作，血象逐渐恢复正常。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](http://www.100test.com)