

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\\_ti2020/302/2021\\_2022\\_\\_E5\\_86\\_8D\\_E7\\_94\\_9F\\_E9\\_9A\\_9C\\_E7\\_c22\\_302229.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/302/2021_2022__E5_86_8D_E7_94_9F_E9_9A_9C_E7_c22_302229.htm) 名称再生障碍性贫血

所属科室血液内科病因一、药物 药物是最常见的发病因素。药物性再障有两种类型： 和剂量有关，系药物毒性作用，达到一定剂量就会引起骨髓抑制，一般是可逆的，如各种抗肿瘤药。细胞周期特异性药物如阿糖胞苷和甲氨蝶呤等主要作用于轻易分裂的较成熟的多能干细胞，因此发生全血细胞减少时，骨髓仍保留一定量的多能干细胞，停药后再障可以恢复；白消安和亚硝脲类不仅作用于进入增殖周期的干细胞，并且也作用于非增殖周期的干细胞，因此常导致长期骨髓抑制难以恢复。此外，苯妥英钠、吩噻嗪、硫尿嘧啶及氯霉素等也可以引起与剂量有关的骨髓抑制。 和剂量关系不大，仅个别患者发生造血障碍，多系药物的过敏反应，常导致持续性再障。这类药物种类繁多，常见的有氯（合）霉素、有机砷、阿的平、三甲双酮、保泰松、金制剂、氨基比林、吡罗昔康（炎痛喜康）、磺胺、甲砒霉素、卡比马唑（甲亢平）、甲巯咪唑（他巴唑）、氯磺丙脲等。药物性再障最常见是由氯霉素引起的。据国内调查，半年内有服用氯霉素者发生再障的危险性为对照组的33倍，并且有剂量-反应关系。氯霉素可发生上述二种类型的药物性再障，氯（合）霉素的化学结构含有一个硝基苯环，其骨髓毒性作用与亚硝基-氯霉素有关，它可抑制骨髓细胞内线粒体DNA聚合酶，导致DNA及蛋白质合成减少，也可抑制血红素的合成，幼红细胞浆内可出现空泡及铁粒幼细胞增多。这种抑制作用是可逆性的，

一旦药物停用，血象即恢复。氯霉素也可引起和剂量关系不大的过敏反应，引起骨髓抑制多发生于服用氯霉素后数周或数月，也可在治疗过程中忽然发生。其机理可能是通过自身免疫直接抑制造血干细胞或直接损伤干细胞的染色体所致。这类作用往往是不可逆的，即使药物停用。凡干细胞有遗传性缺陷者，对氯霉素的敏感性增加。

## 二、化学毒物 苯及其衍化物和再障关系

已为许多实验研究所肯定，苯进入人体易固定于富含脂肪的组织，慢性苯中毒时苯主要固定于骨髓，苯的骨髓毒性作用是其代谢产物所致，后者可作用于造血祖细胞，抑制其DNA和RNA的合成，并能损害染色体。改革开放以来，乡镇企业兴起，由于不注重劳动保护，苯中毒致再障发病率有所上升。苯中毒再障可呈慢性型，也可呈急性严重型，以后者居多。

## 三、电离辐射 X线、<sup>60</sup>Co

非造血细胞向心性萎缩( $\times 10^9 / l$ 。2.5 ~ 10<sup>10</sup>万 / ul)。白细胞计数大多减少，中性粒细胞减少，其颗粒可以减少但其碱性磷酸酶的阳性率和积分均增高。淋巴细胞的百分数增高，但绝对数在重病例也是减少的，单核细胞也减少。血小板计数减少，故有出血时间延长、血块退缩不良，束臂试验阳性。

## 二、骨髓象

急性病例的骨髓穿刺物中骨髓小粒很少，脂肪滴显然增多，镜下，骨髓增生减低或重度减低，有核细胞显著减少，主要是粒及红系细胞减少，巨核细胞减少或消失。淋巴细胞比例增多，非造血细胞如浆细胞、组织细胞和组织嗜硷细胞增多。在慢性病例如抽取到灶性增生部位的骨髓，可呈骨髓增生活跃，红系和粒系细胞减少不一定很明显，甚至可以增多，但巨核细胞仍减少，一般慢性病例应该多部位骨髓穿刺，同时作骨髓活检。

## 三、骨髓活检

骨髓活检病理切片上

造血组织显著减少，代替以脂肪组织，其间有淋巴细胞、浆细胞和组织细胞分布在疏松的间质中。诊断 本病诊断主要根据临床上有进行性贫血，出血及易感染之表现；全血细胞减少，网织红细胞减少，并能除外引起上述血液或骨髓改变的其他疾病。诊断明确后注重寻找可能的发病因素。1987年6月中华血液学会第四届再生障碍性贫血学术会议修订的再生障碍性贫血的诊断标准。一、全血细胞减少，网织红细胞绝对值减少。二、一般无脾肿大。三、骨髓检查显示至少一部分增生减低或重度减低（如增生活跃，须有巨核细胞减少，骨髓小粒成分中应见非造血细胞增多，有条件者应作骨髓活检）。四、能除外其它引起全血细胞减少的疾病，如阵发性睡眠性血红蛋白尿，骨髓增生异常综合征中的难治性贫血，急性造血功能停滞，骨髓纤维化，急性白血病，恶性组织细胞病等。五、一般抗贫血药物治疗无效。鉴别诊断 本病临床上需和下列有全血细胞减少的疾病鉴别：一、急性非白血性白血病 起病急，常有贫血、出血及感染，多有肝、脾或淋巴结肿大、胸骨压痛。白细胞计数减低，血片中很少或完全找不到原始或幼稚白细胞，但骨髓中原始（淋、粒或单核）细胞明显增多。二、阵发性睡眠性血红蛋白尿 本病是由于红细胞膜结构的变异，对补体非凡敏感而引起的一种获得性慢性血管内溶血。病史中睡眠时发作之血红蛋白尿（尿呈葡萄酒色）。本病于病程中约有1/4 - 1/2的患者可并发再障，此时骨髓显示增生减低伴全血细胞减少，临床上称为再生障碍性贫血 - 阵发性睡眠性血红蛋白尿综合征。故两者关系密切，诊断时必需除外阵发性睡眠性血红蛋白尿。后者化验时除网织红细胞增高外，有关溶血试验如酸化血清溶血试验、蔗糖溶血

试验、尿中含铁血黄素试验可呈阳性，此外尚有中性粒细胞碱性磷酸酶含量明显降低，而再障却增高。

三、骨髓增殖异常综合征（MDS）本病是一组病因不明的骨髓造血干细胞造血功能异常的血液病。其特征为外周血中一系或多系血细胞持续减少，一般抗贫血治疗无效；骨髓增生活跃或明显活跃；骨髓中红、粒和巨核系均有形态异常、可见小巨核细胞；多见于老年；预后不良，其终末期多转化为急性非淋巴细胞白血病，或严重贫血，出血或感染致死。其中最难区别的是低增生的骨髓增生异常综合征，本病红系有巨幼样变和环形铁粒幼细胞，粒系有Pelger-Huet核改变和Bull/-eye myelocyte，血小板机能异常，血小板数与出血不相称，细胞遗传学检查有助于诊断。

四、恶性组织细胞病 本病有全血细胞减少，但往往伴高热；肝、脾、淋巴结肿大；骨髓检查有异常组织细胞，与再障有别。

五、急性造血功能停滞 本病常在溶血性贫血、或正常骨髓伴有感染发烧的患者中发生。全血细胞减少，网织红细胞可降至0%，骨髓红细胞系减少，故类似再障。但在病程早期骨髓出现巨大原始红细胞。本病是一种自限性疾病，预后良好，易与再障区别。

六、营养性巨幼细胞性贫血 本病有营养不良的历史，有明显的消化道症状，血象为大细胞性贫血，中性粒细胞核分叶过多，骨髓增生活跃，出现较多巨幼红细胞，血清叶酸或维生素B12值减低，对叶酸或维生素B12治疗效果良好。

七、脾功能亢进 外周血全血细胞减少，但脾脏明显肿大，骨髓增生活跃。

治疗

一、防止与毒物接触 在四周环境中凡有可能引起骨髓损害的物质均应除去或避免接触。禁用一切对骨髓抑制作用的药物。

二、支持治疗

（一）重视个人和四周环境的清洁卫生，保持皮肤清

洁，用抗菌防腐肥皂和电剃刀，重视口腔卫生、用软牙刷和大便软化剂。各种注射、穿刺均应严格遵守无菌操作技术。白细胞计数非凡低者（中性粒细胞  $< 500 / \text{mm}^3$  或  $< 0.5$  "内伤血虚" "虚劳亡血"。按中医理论，肾主骨，骨生髓，故治疗宜从补肾着手，进行辨症施治。六、脾切除一般地说，脾切除后不能改善骨髓的造血功能，但红细胞破坏过多为贫血重要因素时，脾切除后，贫血常可减轻，输血次数减少。要慎重选择病例，凡属骨髓增生程度尚好，有溶血成分（输血间隔忽然缩短），用激素治疗暂时有效或经长期治疗未获好转者，可选用脾切疗法。七、骨髓移植 骨髓移植用于治疗重型再障病人，最好在起病后不久，未经输血（未经输血者骨髓移植存活和可能治愈可达80%，如已接受多次输血则存活率下降至40 - 50%），尚未发生感染，年龄在30岁以下者，预处理用环磷酰胺，不行全身照射，以免间质性肺炎和白内障。用MTX和Cyclosporine预防移植抗宿主病（GVHD）。双胞胎之间的骨髓移植，第一次不进行预处理，如第一次失败后，经免疫抑制剂预处理后，行第二次骨髓移植，可获得成功。八、造血生长因子 因为骨髓功能缺陷，循环中促红细胞生成素水平极度增高，故重组人促红细胞生成素对本病治疗的价值尚属可疑。GM-CSF和IL-3对粒系和巨核细胞的祖细胞起作用，其使用也可能有价值，当前临床试用表明对再障的疗效，至少是暂时的。预防及预后 一、防止滥用对造血系统有损害的药物，非凡是氯霉素、保泰松等一类药物，必须使用时，加强观察血象，及时采取适当措施。二、长期接触能引起本病的化学、物理因素的人员，应严格执行防护措施，严格遵守操作规程，防止有害的化学和放射

性物质污染四周环境。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)