

高铁血红蛋白血症 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/307/2021_2022__E9_AB_98_E9_93_81_E8_A1_80_E7_c22_307587.htm 名称高铁血红蛋白血症

所属科室血液内科病因（一）获得性高铁血红蛋白血症 本症较先天性多见，主要由于药物或化学物接触引起。按其作用机理，可分为直接或间接氧化物两大类。直接氧化物大多数为药物，即使在体外试验，也能产生高铁血红蛋白，主要有亚硝酸戊酯、亚硝酸钠、硝酸甘油、次硝酸铋、硝酸铵、硝酸银、氯酸盐及苯醌等。硝酸盐口服后由肠道细菌还原为亚硝基盐，有强力氧化作用。曾有因井水和牛奶污染硝酸盐而引起婴儿高铁血红蛋白血症的报道。灼伤患者局部敷用次硝酸铋、硝酸铵、硝酸钾或硝酸银等，也可因多量亚硝酸盐吸收而发生中毒。此外，还有因食物中掺入亚硝酸盐和人工肾透析液或灌肠液被亚硝酸盐污染而致高铁血红蛋白血症的报道。间接氧化剂大多为硝基和氨基化合物，包括硝基苯、乙酰苯胺、三硝基甲苯、间苯二酚、非那西汀、磺胺药、苯佐卡因、毛果芸香、利多卡因等。这类化学物必须在体内转化为某些代谢产物后，才对血红蛋白有强力氧化作用；例如苯胺在体内氧化而硝基苯则还原，最后都成为苯基羟胺，其MetHb形成作用比苯胺本身约大10倍左右。新生儿由于其红细胞内抗氧化和还原力还未完善建立，对上述高铁血红蛋白形成剂更为敏感。（二）先天性高铁血红蛋白血症 由于NADH-高铁血红蛋白还原酶缺乏引起。本症由常染色体隐性遗传。纯合子的酶活力几全消失，MetHb可达50%~60%。患者出生后即有发绀，预期寿命并不一定短促。有些病例

有智力发育不全及其他中枢神经系统症状。杂合子酶活力消失约50%左右，血中MetHb仅1%~2%。患者无何症状，但对上述氧化剂（药物）极为敏感。文献报道的病例已达250例左右。（三）先天性高铁血红蛋白血症伴有异常血红蛋白M（HbM）HbM是由常染色体显性遗传，共发现5种，其中4种HbM（包括HbM-Boston、Iwate、Saskatoon及HydePark），其beta.***链中的近端或远端的组氨酸由酪氨酸替代。酪氨酸的酚侧链与血红素的铁相结合，形成稳定的苯复合体，铁并被氧化为三价铁。HbM的MetHb无法借助红细胞内酶的作用而还原。另有一种HbM-Milwaukee，系gamma.羧基组与血红素的三价铁相联结，形成HbM的MetHb。HbM病较罕见，迄今约有200多例报道，仅发现杂合子。临床有发绀，但MetHb一般不超过30%。患者常无症状，预期寿命也不受影响。当beta.***链有病变，出生后3~4个月再出现青紫。此时beta.***链所代替。quot.溶血性贫血总论"）。该小体本身较为僵硬，加上膜的变形，导致红细胞在单核-巨噬细胞系统内阻留而发生溶血。与中毒性高铁血红蛋白血症不同，先天性病例多无症状及全身反应。MetHb可达30%~40%，但仅伴有轻度头痛及劳动后气急。发绀常为临床唯一征象。溶血多不明显，红细胞内也不形成海因小体。代偿性红细胞增多症可见于NADH-MetHb还原酶系统缺乏者，但不见于HbM病。检查不能专心脏或肺部疾病解释的发绀病人，且经吸氧疗而无效者，应考虑有高铁血红蛋白血症的可能性。患者的静脉血呈巧克力褐色，经接触空气并在试管中摇动后颜色不变，诊断大致可以肯定。获得性MetHb经加入几滴10%氰化钾后即可产生鲜红色的氰化高铁血红蛋白，可以此与

硫血红蛋白及其它MetHb相区别。用分光镜检查，在502 ~ 632nm之间，获得性MetHb有非凡吸光谱，并在630nm处有一深色非凡吸光带，经加入几滴5%氰化钾后即见消失。淀粉板或淀粉凝胶电泳可用以鉴定HbM。治疗轻度MetHb（约20% ~ 30%）血症，患者仅需休息，用含糖饮料即可。停止服药或脱离化学物接触24 ~ 72小时后，MetHb可自行降至正常范围。当MetHb超过40%或患者症状明显，须立即给亚甲蓝（美蓝）治疗，剂量为1 ~ 2mg/kg，用25%葡萄糖液20 ~ 40ml稀释缓慢注射，可在30 ~ 60分钟内使MetHb血症消失。如1小时后青紫未减退，可重复上述剂量。亚甲蓝注射过速可产生恶心、呕吐、腹痛等副作用。大剂量美蓝（超过15mg/kg体重）在小儿可引起溶血反应。患者发生严重溶血性贫血时，除输血外可静滴氢化可的松每日200 ~ 300mg。积极防治肾功能衰竭。对先天性NADH-MetHb还原酶系统缺乏并不一定需要治疗。亚甲蓝或维生素C口服治疗效果较差。上述治疗方法对HbM都无效。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