

纯红细胞再生障碍性贫血 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/307/2021_2022__E7_BA_AF_E7_BA_A2_E7_BB_86_E8_c22_307590.htm 名称纯红细胞再生

障碍性贫血所属科室血液内科病因疾病概述 纯红细胞再生障碍性贫血（pure red cell splasia）简称纯红再障系骨髓红细胞系列选择性再生障碍所致一组少见的综合征。国内文献报告已超过100例。发病机制多数与自身免疫有关。临床上可分为先天性和获得性两大类，获得性又可按病因分为原发性和继发性，按病程分为急性和慢性两型。本症共同的临床表现是有进行性严重贫血，呈正常红细胞性或轻度大红细胞性贫血，伴网织红细胞显著减少或缺如，四周血白细胞和血小板数正常或接近正常；骨髓有核细胞并不减少，粒细胞和巨核细胞系列增生正常，但幼红细胞系列显著减少，甚至完全缺乏。个别病例可见幼红细胞系列成熟停顿于早期阶段，出现原红细胞小簇且伴巨幼样变，但缺乏较成熟的幼红细胞。铁动力学测定，显示其本质是红细胞生成障碍。（一）先天性纯红再障（diamond-blackfan贫血）90%于初生到1年内起病，罕有2岁以后发病者，遗传规律尚不清，有家族性。患儿生长发育迟缓，少数也有轻度先天性畸形，如拇指畸形，和Fanconi贫血不同很少伴发恶性疾病。患者红系祖细胞不但数量缺乏，并且质有异常。HbF增多，胎儿膜抗原持续存在，嘌呤解救途径酶活性增高，说明核酸合成有缺陷。患者淋巴细胞在体外可抑制正常红系祖细胞的生长。20%病例可自发缓解，60%患者对肾上腺皮质激素有效，无效者亦可做骨髓移植。（二）急性获得性纯红再障在慢性溶血性贫血的病程中发

生病毒感染，非凡是人类微小病毒（parvovirus）B19感染，可选择性抑制红系祖细胞，发生急性纯红再障，又称溶血性贫血的再生障碍性危象；某些病例在病毒感染后发生造血功能暂时停顿，导致全血细胞减少，骨髓中出现巨原红细胞，又称急性造血停滞。急性纯红再障也可发生在1~4岁小儿，数周后自愈，并无感染因素，称儿童暂时性幼红细胞减少症。急性纯红再障尚见于病毒性肝炎和某些药物诱发，如苯妥因、硫唑嘌呤、氯霉素、异烟肼和普鲁卡因胺等，停药后大多数病例会完全恢复。（三）慢性获得性纯红再障主要见于成人。50%患者伴有胸腺瘤，仅5%胸腺瘤患者有纯红再障；这些胸腺瘤多数系良性，70%为纺锤细胞型，少数为恶性；女性多见（女 男为3~4.5 1）。少数尚可继发于某些自身免疫性疾病如系统性红斑狼疮和类风湿关节炎，及某些肿瘤如慢性淋巴细胞白血病、慢性粒细胞白血病、淋巴瘤、免疫母细胞淋巴结病、胆道腺癌、甲状腺癌、支气管肺癌及乳腺癌等。原因不明者称原发性获得性纯红再障，系多种免疫机制引起幼红细胞生成抑制，患者血清中存在抗幼红细胞抗体，抗红细胞生成素抗体或具有抑制性T淋巴细胞等。患者常伴多种免疫学异常如免疫球蛋白增高或降低、单株免疫球蛋白及血清多种抗体阳性，如冷凝集素、冷溶血素、嗜异抗体、抗核抗体等。抗人球蛋白试验等阳性。个别患者可伴多种内分泌腺功能减低。不伴胸腺瘤的纯红再障多见于男性（男女为2 1）。慢性型者均应具体检查有无胸腺瘤，必须进行X线胸部后前位、侧位和20度斜位摄片，可检出85%~90%的胸腺瘤，CT扫描的检出率可达100%。胸腺瘤诊断一旦确立，应及早切除，术后贫血的缓解率可达30%；如术后未获

缓解者，给予肾上腺皮质激素或免疫抑制剂可能有效。对不伴胸腺瘤的原发性获得性纯红再障，可选用肾上腺皮质激素和雄激素及雷公藤多甙等联合应用可提高疗效。如治疗无效，应及时选用免疫抑制剂，如硫唑嘌呤、环磷酰胺、6-巯基嘌呤、抗淋巴细胞球蛋白或抗胸腺球蛋白等，环孢菌素A也可选用。有认为大剂量免疫球蛋白和环孢菌素A联合应用可提高疗效。治疗有效者常于1~8周后出现网织红细胞增多，应用免疫抑制剂治疗可使66%以上病人获得缓解，但复发率可达80%。如各种治疗无效，可作脾切除，某些病例有效，无效者术后再应用免疫抑制剂可望有效。体内抗体滴度高者也可选用血浆交换术，达那唑（炔羟雄烯异唑，danazol）亦可试用。为改善症状可输红细胞，长期反复输血者，继发性血色病发生率较高，宜及时选用去铁胺。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