

异常血红蛋白病 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__E5_BC_82_E5_B8_B8_E8_A1_80_E7_c22_307608.htm 名称异常血红蛋白病

所属科室血液内科诊断（一）病史及症状： 病史提问：注重： 父母及家族中有无同样病人。 发病的年龄。 生长发育状况。 临床症状：一般贫血症状、纳差、发育迟缓、可有腹泻及易感染表现。（二）体检发现除贫血外貌外，可有轻度黄疸，颧骨隆起、鼻梁塌陷及眼距增宽，心律不齐、心浊音界扩大，肝脏、脾脏肿大。（三）辅助检查 1.血象：血红蛋白多 $<60\text{g/L}$ ，呈小细胞低色素性贫血，红细胞大小形态不一，靶形红细胞多 $>30\%$ （重型 $>80\%$ （血红蛋白Bart胎儿水肿综合征）；电泳出现血红蛋白H区带（血红蛋白H病）。 4.有条件做beta.珠蛋白***链合成比率和基因分析。（四）鉴别诊断 应于缺铁性贫血及其它血红蛋白病鉴别。治疗输血：血红蛋白低于 80g/L 时应定期输血，保持血红蛋白在 80g/L 以上。采用高输血量治疗时血红蛋白应维持在 100g/L 以上。脾切除：对伴有脾功能亢进、巨脾引起压迫症状及输血需求量增加者，应行脾切除。4岁后脾切除感染并发症可明显减少。螯合治疗：去铁敏： $1.5\sim 2.0\text{g/d}$ ，皮下注射，或 $3\sim 4\text{g/d}$ ，静脉滴注，持续 $18\sim 20\text{h}$ 。维生素C $150\sim 300\text{mg/d}$ ，口服。骨髓移植：有条件者应行骨髓移植。 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