

阵发性睡眠性血红蛋白尿症的病因和发病机制执业医师资格考试 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/511/2021_2022__E9_98_B5_E5_8F_91_E6_80_A7_E7_c22_511002.htm 阵发性睡眠性血红蛋白

尿症（paroxysmal nocturnal hemoglobinuria，PNH）是一种后天获得性红细胞膜缺陷引起的溶血病。临床上以间歇发作的睡眠后血红蛋白尿为特征。本病欧美等国少见，我国华北和东北较常见。发病高峰年龄20-40岁，亦可见于儿童和老人。男性明显多于女性。百考试题网站整理 病因和发病机制 已证明本病造血干细胞的PIGA基因发生突变，导致糖磷脂酰肌醇（glycosyl-phosphatidylinositol，GPI）锚磷脂合成障碍。多种调节细胞对补体敏感性的蛋白都属于GPI锚连接蛋白，需通过GPI锚连于细胞膜上。其中最重要的是分化抗原CD59，又称反应性溶血膜抑制因子和分化抗原CD55，又称衰变加速因子。前者阻止膜攻击复合物的组装，后者抑制补体C3转化酶的形成及其稳定性。本病由于GPI锚磷脂缺乏，CD59和CD55等补体调节蛋白不能连接于细胞膜，使红细胞对补体的敏感性增加，发生血管内溶血。根据对补体的敏感性，本病红细胞可分为3型：PNH I型红细胞补体敏感性正常；PNH II型红细胞对补体中度敏感；PNH III型红细胞对补体高度敏感。患者所含补体异常敏感细胞的数量决定临床表现的差别和血红蛋白尿发作的频度。"#F8F8F8" 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