

阵发性睡性血红蛋白尿症的临床表现执业医师资格考试 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_511004.htm 临床表现

1.一般表现
发病隐匿，病程迁延，病情表现轻重不一。首发症状多为乏力、头晕、苍白、心悸等慢性溶血性贫血的表现。约半数患者有肝和（或）脾肿大。

2.血红蛋白尿 睡眠后出现血红蛋白尿是本病的典型表现。大部分患者在病程中有血红蛋白尿发作，但只有1/4以此为首发症状就诊。重者尿色呈酱油或红葡萄酒样，伴胸骨后疼痛、腰腹疼痛及发热，持续1~2天。轻者仅尿潜血阳性。血红蛋白尿多以清晨较重，但亦可发生于白天睡眠之后。睡眠后溶血加重机制仍未阐明，可能与睡眠时血pH下降，补体通过替代途径激活有关。血pH下降的原因包括呼吸中枢敏感性降低和血流变缓或淤滞等，造成酸性代谢产物积累。感染、月经、手术、输血、饮酒、疲劳、情绪波动或服用某些药物如铁剂、维生素C、阿司匹林、氯化铵、苯巴比妥及磺胺药等均可诱发血红蛋白尿。

3.血栓形成 患者有血栓形成倾向，主要累及静脉系统，包括肝静脉、肠系膜静脉、脑和肢体末梢血管等并引起相应的临床表现。门静脉血栓形成所致的Budd-Chiari综合征较为常见，表现为腹痛、肝迅速肿大、黄疸和腹水，严重者可致死。国内血栓并发症较国外报道为低。血栓形成可能与溶血产生促凝物质和血小板活化有关。

4.感染和出血 感染常见，如支气管、肺、泌尿生殖道感染等，与中性粒细胞减少和功能缺陷有关。血小板减少可引起出血倾向。严重出血是本病致死的另一主要原因。

"#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