

阵发性睡性血红蛋白尿症的实验室检查执业医师资格考试

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_511008.htm

实验室检查 1.血象 贫血几乎见于所有患者，多数程度严重（ $Hb < 60g/L$ ），常呈正常细胞性 or 大细胞性，但在频繁溶血发作，丢失铁过多者，则可呈小细胞低色素性。血涂片有时可见有核红细胞和红细胞碎片。网织红细胞增多不似其他溶血性贫血那样明显。

粒细胞通常减少，中性粒细胞碱性磷酸酶降低。血小板多为中至重度减少。约半数患者有全血细胞减少（pancytopenia）。

2.骨髓象 半数以上呈三系细胞增生活跃象，尤以红系造血旺盛为特征。形态学可有巨幼细胞样改变。不同患者或同一患者在不同时间检查，骨髓增生程度可有明显差别，有时可呈增生低下象。长期血管内溶血，尿丢失铁增加，造成机体缺铁，骨髓铁染色可见细胞内外铁减少。3.尿液分析 血红蛋白尿发作时，尿隐血阳性。多数患者尿含铁血黄素试验

（Rous test）呈持续阳性。溶血发作期间或前后可有轻度白蛋白尿。尿胆原轻度增加。4.血液生化检查 溶血发作时有游离

血红蛋白、非结合胆红素、乳酸脱氢酶升高，结合珠蛋白和血铁蛋白降低，符合血管内溶血的表现。5.诊断性试验 主要是证明存在补体敏感红细胞群体。有多种方法，各有不同的

特异性和敏感性及其临床价值。酸化血清溶血试验：又称Ham试验，特异性高，是本病公认的确证试验，但亦可出现假阴性。应强调规范操作，设立阴性对照；蔗糖溶血试验

（sucrose lysis test）：又称糖水试验（sugar water test），敏感性高，但特异性较差，可做为筛查试验；蛇毒因子溶血

试验（snake venom lysis test）：又称蝮蛇因子溶血试验（viper lysis test），特异性高，可做为确诊试验；

试验（COF lysis test）：方法简单可靠，比酸溶血试验敏感性高，较蔗糖溶血试验特异性高；百考试题网站整理 补体溶血敏感试验（complement lysis sensitivity test）：用于测定患者红细胞对补体的敏感程度，区分不同的PNH红细胞群体；血细胞表型分析：本病血细胞膜上缺乏多种GPI锚连接蛋白，可通过特异性单克隆抗体和流式细胞术（flow cytometry）进行检测。最常选用抗CD59和CD55的单克隆抗体。患者外周血和骨髓血细胞（可检测红细胞和中性粒细胞群体）出现异常的GPI锚连接蛋白阴性细胞群体。"#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