

镰状细胞病应该如何治疗临床执业医师考试 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/596/2021_2022__E9_95_B0_E7_8A_B6_E7_BB_86_E8_c22_596048.htm

纯合子病人的寿命已稳定地提高到超过50岁。常见的死因是并发感染，多发性肺栓塞，重要区域的血供堵塞以及肾功能衰竭。由于尚无体内抗镰状细胞贫血的药物，因而治疗是对症的。脾切除与补血药物无用。输血可用于非常严重的贫血（例如再生障碍危象伴有严重感染），但不用于治疗疼痛危象。一般说来，对该危象的治疗应使用有效的经口或经静脉输液，可给予包括麻醉剂在内的镇痛剂（按时，常需要高剂量）以控制疼痛。危象可能持续5天。公认的输血适应证为出现心肺症状（特别是在血红蛋白 $\lt 65\text{mmHg}$ ）或存在其他危及生命的情况而改善供氧会有益时（例如脓毒血症，严重感染，脑血管意外，器官衰竭）。在全身麻醉和手术前，亦主张输血和置换红细胞，目的在于将血红蛋白A含量维持在 $\lt 30\%$ ，血细胞的比积

46%，部分交换输血通常是最佳措施。部分交换或多次输血可以阻断疼痛危象的频繁发作周期。部分交换输血可在体外血细胞分离机进行，经分离机从患者血中选择性去除病变红细胞，正常人红细胞（含HbA）持续输入达到预期的HbA浓度 $\lt 46\%$ ，以不至于发生高血粘度症。多次输血方法以同样的目的输入正常红细胞，用于血细胞比容 $\lt 22\% \sim 24\%$ 的患者。正常红细胞可抑制内生性镰状细胞的生成。由于正常红细胞寿命较长，在总体细胞增加时，镰状细胞比例将降低。预防性地使用抗生素，肺炎球菌疫苗），对严重细菌性感染的早期诊断和治疗以及自4个月龄开始持续口服青霉素预防性疗

法，这些措施已使死亡率降低，尤其在童年期。由于胎儿血红蛋白（HbF）增高的镰状细胞综合征患者似乎可防止某些不良后遗症，羟基脲，一种核糖核苷酸还原酶抑制剂，可提高胎儿血红蛋白含量，可降低50%疼痛危象的发生率，并可减少急性胸痛危象和输血的需要。此外，骨髓移植疗法在少数病例取得成效，然而神经系统后遗症似有增加。近年认为基因疗法是最有希望治愈本病的措施。更多信息请访问：百考试题医师网校 医师论坛 医师在线题库 百考试题执业医师加入收藏 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