

小儿营养性巨幼细胞性贫血_儿科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/609/2021_2022__E5_B0_8F_E5_84_BF_E8_90_A5_E5_c22_609068.htm 营养性巨幼细胞性贫血(nutritionalmegaloblastic anemia)又名营养性大细胞性贫血，主要由于缺乏维生素b12或(和)叶酸所致。维生素b12及叶酸均在核蛋白合成过程中起辅酶作用，缺乏时核酸代谢发生障碍，血细胞胞核发育异常而导致巨幼细胞性贫血。维生素b12缺乏还可引起神经系统症状。【诊断】(一)临床特点1.年龄特点多见于婴幼儿，6~12个月发病者约占病人总数的2/3.2.喂养史婴儿单纯母乳喂养不按时添加辅食，或以羊奶喂养，以及儿童有偏食史者，均易发病。3.临床表现起病缓慢，面色逐渐苍黄，易倦，对外界反应差、嗜睡，表情淡漠，少哭不笑，哭时无泪，智力、动作发育落后，或有“倒退现象”，维生素b12-缺乏所致者可出现肢体、头部、口唇、四肢甚至全身颤抖，无意识动作，肌张力增高，腱反射亢进，浅反射消失，甚至出现病理反射。此外，患儿常表现头发稀疏干黄，“虚胖”，以及腹泻、食欲不振、舌炎或口腔炎等消化系症状。肝脾常轻至中度肿大。4.实验室检查(1)血象:红细胞数降低比血红蛋白下降明显。红细胞多数体积偏大，血红蛋白饱满，呈大细胞性贫血(mcv gt.32pg, mchc正常)。网织红细胞正常或减低，易见嗜多色性红细胞、嗜碱性点彩等。白细胞总数正常或减少，可见中性粒细胞分叶过多现象(核右移)，分5个叶者占粒细胞总数3%以上即有诊断意义，可见巨杆状核粒细胞。血小板可减少，可见巨型血小板。(2)骨髓象:幼红细胞增生。各阶段幼红细胞均有“巨幼变”，即胞体变大，核染色

质粗松，胞核成熟程度落后于胞浆。晚幼红细胞核常呈畸形，粒细胞系中幼、晚幼及杆状核粒细胞体较大，核形异常，染色质松散。巨核细胞可见核分叶过多现象。(3)生化测定:血清维生素b12或(和)叶酸含量减少(维生素b12 \leq 3 ng/ml有诊断意义)。维生素b12缺乏者尿中甲基丙二酸(mma)增多，在缬氨酸负荷后更为明显(正常值每24小时尿中含0-0.35mg)。叶酸缺乏者组氨酸负荷试验示尿中甲亚胺基谷氨酸(figlu)排泄量增加(正常值 \leq 2mg/h)。【鉴别诊断】应注意与肝脏病、甲状腺功能减退、垂体功能减退、幼年型恶性贫血、红白血病，以及各种先天性异常所致的非营养性巨幼细胞性贫血鉴别。

【治疗】(一)一般治疗 加强护理，防治感染，饮食中逐渐增加富含维生素b12、叶酸的食物，如肉类、肝、蛋黄、绿叶菜等，因患儿常有明显食欲不振，甚至拒食，因此必须耐心喂食，必要时最初2~3日内采用鼻饲，随食欲好转逐渐增加辅食，改正不良喂养习惯。(二)维生素b12及叶酸的应用有明显神经系症状者，以应用维生素为主，单用叶酸反而有加重症状的可能。维生素b12可予50~100 μ g,每周肌注2~3次，连用2~4周，或至血象恢复正常为止，有人曾应用维生素b12500 μ g一次肌肉注射疗法，疗效亦好，较适用于不便于多次注射的患儿，考虑同时叶酸缺乏者加用叶酸口服，每次5mg,每日3次，连用2-3周可改为每日1次，共用4~5周即恢复体内充足储量，如饮食已正常，即可停药。如影响维生素b12、叶酸吸收代谢的原发病未根除，仍须适当用药，以免复发。治疗开始后24~48小时骨髓细胞巨幼变现象即有明显好转，2~3天后精神好转，外周血网织红细胞5~7天达高峰，继之红细胞数、血红蛋白上升，一般于4~8周内恢复正常

水平。神经系症状恢复较慢，有的病例于治疗后震颤可暂时加重，继续用药可逐渐好转，有时数月后才恢复正常。（三）其他药物应同时应用维生素c，有助于使叶酸转变为四氢叶酸，增加疗效。神经系症状明显者加用维生素b6，重症病例注意补充钾盐，贫血恢复期应加用铁剂，以免在红细胞增生旺盛时发生缺铁。（四）输血疗法 严重病例伴有心力衰竭或其他并发症者可考虑适当输血。原则同缺铁性贫血。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