

小儿雅克什综合症_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_E9_9B_85_E5_c22_609069.htm 雅克什综合征(von jaksch s syndrome)又称雅克什贫血、 婴儿营养感染性贫血或假性白血病性贫血。本病患者多为6个月至2岁的婴幼儿。营养缺乏(主要是造血物质缺乏)、佝偻病及长期慢性或反复感染(如呼吸道感染、泌尿系感染、皮肤化脓性感染等)为主要的致病因素。临床主要为营养性贫血及肝脾肿大等骨髓外造血的表现。一般预后良好，经去除病因、改善营养、治疗贫血后可痊愈。【诊断】(一)临床表现1. 婴幼儿发病。2. 有慢性或反复感染史。3. 起病缓慢，面色逐渐苍白或呈蜡黄色，瘦弱，精神萎靡，常有不规则发热。4. 体检可见肝脾明显肿大，尤以脾大明显，甚至可达骨盆，质地较硬。全身淋巴结可轻度肿大，有时可见皮肤出血点或水肿。(二)实验室检查1. 血象多表现为中度以上营养性混合性贫血。红细胞大小不等，易见异形、多染性及有核红细胞，网织红细胞轻度增高。白细胞增多，甚至可达 $30 \times 10^9/l \sim 40 \times 10^9/l$ ，分类可见各期幼稚粒细胞(甚至可见少数原粒细胞)，但仍以较成熟者占多数。血小板一般正常，少数可减少。2. 骨髓象增生活跃或明显活跃。细胞分类和形态与营养性混合性贫血相似。少数病例可增生低下，淋巴细胞相对增多、巨核细胞减少。【鉴别诊断】(一)白血病急性白血病病情发展快，多有出血倾向，血象中幼稚细胞以原幼阶段为主，血小板大多明显减少，骨髓象有典型白血病改变。婴儿慢性粒细胞白血病学象、骨髓象以粒细胞改变明显，胎儿血红蛋白常明显增高

。以上特点可资鉴别。（二）类白血病反应 多能查出原发感染灶，脾肿大较轻，血象无有核红细胞，粒细胞有感染中毒改变，原发病控制后血象恢复正常。（三）其他有骨髓外造血的疾病如婴儿型石骨症、骨髓纤维化等也表现为贫血、脾大，外周血象出现幼稚粒、红细胞，但骨髓穿刺常不能成功。骨髓活检或骨骼x线摄片可助鉴别。【治疗】（一）控制感染，清除感染病灶。（二）加强营养，抗佝偻病治疗。（三）按营养性混合性贫血治疗，给予铁剂、维生素b12、叶酸等。（四）重症病例必要时给予输血。 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