

小儿再生障碍性贫血_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_E5_86_8D_E7_c22_609070.htm

再生障碍性贫血(简称再障，aplastic anemia)是由于骨髓造血功能衰竭或低下所致的一类贫血，一般分为先天性(或体质性)及后天性两大类，前者中以fanconi贫血较常见，其发病与遗传因素有关，后天性再障有的原因不明(原发性再障)，有的继发于化学药物、物理或感染等因素(继发性再障)，依发病机理主要分为三类：

造血干细胞受损. 造血微环境缺陷. 免疫性造血抑制。依病程分为急性及慢性两型，发病年龄多大于3岁，慢性型较成人少见。

【诊断】(一)临床诊断线索1. 有应用或接触有损于骨髓造血组织的药物、化学物质或放射性物质，或患过肝炎的病史。2. 临床出现进行性面色苍白、乏力、紫癜、鼻衄等出血倾向及易患感染等表现，而一般不伴有肝脾肿大。3. 一般抗贫血药物如铁剂、维生素b12、叶酸等对贫血无疗效。

(二)基本诊断条件1. 血象示全血细胞减少，网织红细胞绝对值减少。2. 体检一般无脾脏肿大。3. 骨髓穿刺示至少一个部位增生减低或重度减低，巨核细胞明显减少，骨髓小粒非造血细胞增多。4. 能除外其他引起全血细胞减少的疾病。5. 一般抗贫血药物治疗无效。

(三)诊断标准1.急性再障(亦称重型再障 型，saa一) (1)发病急，贫血进行性加重，常伴有严重感染、内脏出血。(2)血象除血红蛋白下降外，须具备下列项目中的两项：网织红细胞 $< 15 \times 10^9/l$. 白细胞明显减少，中性粒细胞绝对值 $< 20 \times 10^9/l$ 。(3)骨髓象：多部位增生减低，三系造血细胞明显减少，非造血细胞增多。骨髓小粒中

非造血细胞及脂肪细胞增多。2.慢性再障(1)发病缓慢，贫血、感染、出血均较轻。(2)血象:血红蛋白下降速度较慢，网织红细胞、白细胞、中性粒细胞及血小板较急性再障高。(3)骨髓象: 三系或两系细胞减少，至少一个部位增生不良。如增生良好，红系中晚幼红(炭核)增多，巨核细胞明显减少。骨髓小粒中非造血细胞及脂肪细胞增多。(4)病程中如病情恶化，临床、血象及骨髓象与急性再障相同，称为重型再障I型骨髓象与急性再障相同，称为重型再障 II型(saa—)。(四)辅助诊断方法必要时可做:1.铁代谢指标的测定及铁动力学检查。2.中性粒细胞碱性磷酸酶(n—alp)染色积分值多增高。3.骨髓造血干细胞培养示cfu—c,bfu—e及cfu—e均减少。【鉴别诊断】(一)急性白血病 也可有全血细胞减少，但根据肝脾大、骨髓象示大量幼稚细胞不难鉴别。(二)骨髓增生异常综合征(mds)除全血细胞减少外，尚有病态造血表现，肝脾亦常明显肿大，可资鉴别。(三)阵发性睡眠性血红蛋白尿(pnh)也可有全血细胞减少，少数病例也可骨髓增生低下。根据溶血发作(血红蛋白尿，黄疸，网织红细胞增高)及有关溶血试验可鉴别，但有两病同时存在的病例，称再障阵发性睡眠性血红蛋白尿综合征。(四)其他可有全血细胞减少的疾病如恶性组织细胞病、恶性淋巴瘤、脾功能亢进等，可根据各病特点加以鉴别。【治疗】(一)一般疗法1.如查出病因，应及时去除。2.加强护理，合理安排生活制度，保证营养供给，注意防止出血及感染，对已发生感染者积极给予抗生素控制，并给予必要的支持疗法。有出血倾向时可用肾上腺皮质激素。3.必要时输血，以维持血红蛋白至少在60g/l左右(慢性再障可低些)。最好按需要进行成分输血。对决定进行骨

髓移植的患儿，移植前尽量避免输血，以免增加排斥反应的可能。

(二) 急性再障的治疗

1. 免疫抑制疗法

(1) 抗胸腺细胞球蛋白($\alpha\mu\text{g}$)或抗淋巴细胞球蛋白(alg)的应用有效率为40%~70%，与骨髓移植相仿。选用马 $\alpha\mu\text{g}$ 或猪 $\alpha\mu\text{g}$ 剂量为15mg/(kg \cdot d) [alg20~40mg/(kg \cdot d)]，如用兔 $\alpha\mu\text{g}$ ，剂量为3~5mg/(kg \cdot d)，连续静滴5天，与足量皮质激素合用。用前须做过敏试验。注意血清病、血小板减少等副作用，必要时反复输新鲜血或血小板悬液，防止出血、感染。

(2) 大剂量甲泼尼龙：有效率35%~64%。剂量为30mg/(kg \cdot d)，连续静滴3天，后减为20mg/(kg \cdot d)连用4天，然后逐渐减量，一般每周减量一半，直至1mg/(kg \cdot d)，至血红蛋白升至100g/l以上后停药。

(3) 环孢素a(cyclosporin a, csa)：有效率约50%~60%。剂量及方法尚不统一，多主张先予10~20mg/(kg \cdot d)，使血浓度达500~800ng/ml后逐渐减量到1~5mg/(kg \cdot d)维持3个月以上，有单位应用5~8mg/(kg \cdot d)(分2次用)，亦获疗效。

(4) 大剂量丙种球蛋白静注：有人用每次1g/kg，每4周1次，6个月获缓解。

(5) 其他：有人应用cd3、cd8等单抗治疗，剂量及疗效尚待探讨。有人主张多种免疫抑制剂联合应用或交替应用。

2. 骨髓移植 有效率约60%。应用组织相容性一致的供者骨髓作同种异体骨髓移植。

3. 胚胎肝输注 输注新鲜水囊引产的胚胎肝单个核细胞悬液，可连续数次，可改善症状，有一定近期疗效。

(三) 慢性再障的治疗可选用以下方法：

1. 雄激素为常用药，可使血清中促红细胞生成素增多，使骨髓中红系祖细胞(cfu-e, bfu-e)及粒单系祖细胞生成增加。有效率35%~81%。常用者有：

(1) 丙酸睾酮：每次1~2mg/kg，每天1次肌注。

(2) 去氢甲睾酮(大力补)：每日0.25~0.5mg/kg，最大可1mg/(kg \cdot d)，分次口服

。(3)康力龙:0.1 ~ 0.3mg/(kg·d), 分次口服。(4)羟甲烯龙(康复龙):0.25 ~ 2mg/(kg·d), 分次口服。上述药物应用至少2 ~ 3个月后网织细胞先上升, 然后血红蛋白逐渐上升, 继之白细胞回升, 血小板常需半年后才回升。应长期用药, 但应注意肝功损害等副作用。2.肾上腺皮质激素可减少出血倾向。一般应用泼尼松0.5 ~ 1mg/(kg·d), 分次口服。3.神经兴奋或血管扩张药可能通过兴奋支配骨髓的内脏神经, 扩张血管, 改善骨髓造血微环境而起治疗作用。(1)硝酸士的宁: 5日疗法: 分别以1,1,2,2,3mg连续肌注5天, 间隔2天, 重复应用。10日疗法:连续肌注10天, 计1 mg2天, 2mg5天, 3mg3天, 间隔4天, 重复应用, 直至缓解。20日疗法:2 ~ 3mg/d, 连续肌注20天, 间隔5天, 重复应用。(2)一叶碱: 8mg/d肌注, 每日1次, 一般用药1.5 ~ 2个月见效, 疗程不少于4个月。与康力龙合用较单用疗效好。(3)山莨菪碱(654—2): 0.5 ~ 2mg/(kg·d), 每日2次静滴, 睡前加服片剂0.2 ~ 0.8mg/(kg·d), 连服30天, 间隔7天, 重复应用。4.其他药物如氯化钴、碳酸锂、植物血凝素(pha)、左旋咪唑、胸腺肽、多抗甲素等的应用均有有效的报道。5.胎肝输注用于慢性再障比急性再障疗效好。有报道近期疗效72.5%, 远期疗效35.6%。6.脐血输注已知脐血中含有较多的造血干细胞及较高水平的造血刺激因子, 有人应用脐血输注治疗慢性再障收到近期内改善血象、稳定病情、减少输血的效果。7.脾切除骨髓增生接近正常、有红细胞寿命缩短证据、内科疗法治疗半年以上无效的较重病例可考虑脾切除。8.造血生长因子的应用文献中已有应用gm—csf、il—3、g—csf等造血生长因子治疗再障的报道, 作为一种新的治疗途径值得进一步探讨。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