

小儿铁粒幼红细胞性贫血\_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\\_E9\\_93\\_81\\_E7\\_c22\\_609073.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/609/2021_2022__E5_B0_8F_E5_84_BF_E9_93_81_E7_c22_609073.htm) 铁粒幼红细胞性贫血

(sideroblastic anemia, sa)是一组由于铁利用不良及血红素合成障碍所致的低色素性贫血。骨髓幼红细胞内非血红素铁过量蓄积，形成较多环形铁粒幼红细胞为本病特点。发病可能与某些酶的缺乏有关。铁幼粒细胞在功能上亦不正常，其dna, rna及蛋白质合成均受到抑制，致中幼红细胞不能正常地进入细胞增殖周期，因而导致红细胞无效造血。本病可分为遗传性及后天获得性两大类。遗传性者又分为性联遗传及常染色体隐性遗传；获得性者可为特发性，亦可继发于某些药物（如抗结核药、抗肿瘤药）或某些原发病（如白血病、骨髓增生异常综合征、结缔组织病、感染等）。【诊断】（一）临床表现1. 性联隐性遗传者男性发病而女性传递。其他类型男女均可发病，继发性者有原发病或应用有关药物史。2. 贫血为缓慢进行性，约半数病例有轻度肝脾肿大，偶见出血表现。（二）实验室检查1. 血象呈低色素性贫血，血红蛋白多在70~100g/l，少数贫血较重，遗传性者多呈典型的低色素小细胞性贫血表现，后天获得性者则可同时见到正色素正常大小的红细胞或大红细胞。网织红细胞一般不高或减低。白细胞、血小板正常。2. 骨髓象红系明显增生，以中幼红细胞为主，可见巨幼样变。铁染色可见病理性铁粒幼红细胞及环形铁粒幼红细胞达40%左右。3.其他血清铁、转铁蛋白饱和度增高，血清铁结合力、不饱合铁结合力降低。血未结合胆红素可轻度升高。【治疗】（一）维生素b6 遗传性及获得

性患儿均应首先试用，且应较长期应用。约半数病人有效（称为吡哆醇效应性贫血）。用药剂量宜较大，每日需50~200mg口服或肌注。如有效应长期治疗，否则易复发。（二）其他药物 维生素b6无效者可试用：1.叶酸15~30mg/d口服。2.色氨酸每次50mg，每日3次，连用4周。3.雄性激素、肾上腺皮质激素，或免疫抑制剂偶获疗效。（三）贫血重者可输血或浓集红细胞，体内如有铁过量贮积可用去铁胺。（四）继发性病例应积极治疗原发病，去除病因。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](http://www.100test.com)