

小儿自身免疫性溶血性贫血_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_87_AA_E8_c22_609078.htm 自身免疫性溶血性贫血(autoimmune hemolytic anemia, aiha)是由于在某些致病因素作用下产生抗自身红细胞的抗体并激活补体系统，从而造成的溶血性疾病。由于自身抗体与红细胞发生免疫反应所需温度条件的不同，一般将本病分为三种类型：温抗体型：自身抗体为igc型的不完全抗体，主要为血管外溶血，若有补体参与，也可发生血管内溶血。冷抗体型(冷凝集病)：抗体为igm型完全抗体。多继发于淋巴瘤、支原体肺炎、传染性单核细胞增多症等病，为血管内溶血。阵发性寒冷性血红蛋白尿：抗体为igg寒冷型抗体。此病多与先天梅毒有关。本节重点介绍临床较常见的温抗体型aiha。【诊断】(一)病史可有前驱诱因，如用药史(如青霉素、甲基多巴、对氨基水杨酸等)或病毒或细菌感染史，但有些病例无诱因可查出。(二)临床表现1.急性型 4岁以下发病较多，部分病例呈暴发型，病情进展迅速。表现为寒战，发热，进行性苍白，烦躁不安，呕吐，腹痛，头痛，偶见血红蛋白尿。黄疸，肝脾肿大，重者可有肾功能不全，表现为少尿或无尿，氮质血症。2.慢性型 见于各年龄，多为年长儿。呈进行性或间歇发作性溶血性贫血。贫血一般较轻，黄疸，肝脾大，反复感染可加重病情，甚至出现溶血危象。少数病例可有紫癜。(三)实验室检查1.血象 急性型hb可低至20g/l，慢性型贫血较轻。网织红细胞增高，急性型可高至60%~80%。如原发病抑制红细胞系统增生，网织红细胞可不高。外周血涂片可见红细胞大小不等，可见

有核红细胞及多染性红细胞，也可见球形红细胞和红细胞碎片。白细胞可增多。2.骨髓象 红细胞系统增生明显活跃，以中幼红细胞为主，可见cabot环、how-ell—jolly小体及嗜碱点彩红细胞，铁粒幼红细胞增多。3.红细胞脆性试验 病情进展时盐水渗透脆性增加，其程度与球形红细胞数成正比。4.血清胆红素 间接胆红素增多。轻型时可在正常范围。5.抗人球蛋白试验(coombs试验) 直接试验阳性，间接试验可阴性，也可阳性。应用单株抗人球蛋白血清可得出三种结果： 仅抗igg阳性:为igg型aiha，常见于继发性者。 抗igg及c:阳性:临床最多见，常见于慢性型。 抗c:阳性:较常见于急性型。少数病例可因种种原因coombs试验可始终阴性，故此试验阴性不能作为否定诊断的依据。有人认为¹²⁵i测定红细胞表面相关igg较coombs试验敏感。【治疗】(一)一般治疗 积极控制原发病，防治感染，重症病例注意保护心肾功能，防治休克、dic等。(二)肾上腺皮质激素 为首选药物。可减少抗体产生，降低单核巨噬细胞系统对已附着自身抗体的红细胞的吞噬破坏作用，疗效肯定。可予泼尼松1~2mg/(kg·d)口服，直到血红蛋白升至正常水平再维持1个月，然后逐渐减量维持(先每周自日量中减去5mg，直到每日量减至10mg后再连续口服4周，以后改为每日5mg，连服3个月，再改为每日2.5mg连服3个月，如无复发可停药)，全疗程历时数月以上。少数极重病例，在治疗的最初几天必要时可应用大剂量激素冲击，如甲基泼尼松龙20~30mg/(kg·d),1~2天很快减量，约1周左右逐渐减至一般用量，有时可收到较好疗效。(三)免疫抑制剂 多在激素无效时应用。一般应用两周以上才见效果。可用： 硫唑嘌呤2~2.5mg/(kg·d)，分2~3次口服。 环磷酰胺2~3mg/(kg·d)

)，分2~3次口服。6—mp或6— μ g0.5~2.5m岁(kg.d)，分2~3次口服。（四）输血疗法 仅在贫血严重危及生命时应用。为减少补体输入加剧溶血，可输用生理盐水洗脱3次的红细胞悬液。红细胞表面因有自身抗体附着可影响血型配型的准确性，并输入后容易破坏，应予注意。（五）脾切除术 应用激素或免疫抑制剂，治疗2~4周无效或副作用过大，或需反复输血的温抗体型aiha可考虑行脾切除术，术前如做核素扫描检测脾脏为主要红细胞破坏部位，更为手术指征。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