

小儿高铁血红蛋白血症_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_AB_98_E9_c22_609086.htm 高铁血红蛋白

症(methemoglobinemia)是由于血中高铁血红蛋白(mhb)含量过高(1%)具有三价铁的高铁血红蛋白。正常情况下由于血红蛋白还原酶的作用，使生成的mhb不断还原成为含二价铁的血血红蛋白，不致使mhb积累过量。但如氧化过度，或还原酶缺乏，或因血红蛋白肽链结构异常使mhb不易被还原，则可使mhb积累过多而产生本病。mhb呈紫色，不能带氧，因而出现紫绀及缺氧症状。先天性mhb血症又分为两型：mhb还原酶(nadh-黄酶)缺乏：为常染色体隐性遗传性疾病。血红蛋白m(hbm)病：mhb尚有珠蛋白肽链结构的异常，使mhb不易还原。为常染色体显性遗传性疾病，这两型mhb血症临床均甚少见。后天性mhb血症主要因口服或接触氧化性物质后，使正常血红蛋白过度氧化、生成mhb过多而发病。可引起mhb的氧化物质有：亚硝酸盐或硝酸盐类：如污染井水、变质蔬菜、食物添加剂、硝酸甘油、亚硝酸异戊酯、硝酸钠、硝普盐、亚硝酸铋等；其他化学制剂或药物：维生素k制剂，高锰酸钾、氯酸盐、过氧化氢、硝基苯类、非那西丁、安替匹林、磺胺类、苯胺等，其中由于进食含有亚硝酸盐过多的蔬菜、井水等饮食品所致者称为肠源性紫绀，临床比较多见。本节重点介绍此种。【诊断】(一)发病诱因如进食大量不新鲜的蔬菜或新鲜咸菜史，有此病史者常一家数人同时发病(小儿易发病)；食用或接触上述化学药物史。(二)临床表现起病突然，全身皮肤持续性青灰色紫绀，口唇、指趾末端

最明显，可无或仅有轻度气促，与紫绀程度不相称，较重者可有头痛、头晕、无力、心悸。肠原性者可有呕吐、腹泻、腹痛，少数可有发热。（三）实验室检查1. 血常规 白细胞可增高，分类多正常。2. 血气分析 血氧饱和度及氧含量降低。3. mhb定性试验 取肝素抗凝血于试管中，含mhb的静脉血呈巧克力色，在空气中振荡或通气15分钟不变鲜红色(正常血变鲜红色)，加数滴10%氰化钾或氰化钠后即变为鲜红色。4. mhb吸收光谱测定 将澄清、无基质的溶血标本(ph呈酸性)稀释后在分光镜下观察mhb吸收峰在波长618~631 nm处，加氰化钾后631 nm吸收峰迅速消失。5.按evelyn和malloy分光光度法测定mhb含量，血中mhb含量至少应占hb总量的3%以上。

【诊断】(一)先天性mhb血症于生后或生后不久即出现紫绀。测定红细胞nadh-mhb还原酶活力有助诊断该酶遗传性缺乏。血红蛋白m可用电泳法鉴定。硫血红蛋白血症血液呈蓝褐色，振荡后不变色，在分光镜下吸收峰的波长为620nm，加氰化钾后不消失，血红蛋白m病及硫血红蛋白血症应用美蓝及维生素c均无效。(二)本症尚须与青紫型先天性心脏病鉴别。

【治疗】(一)先天遗传性 一般无需治疗。nadh-mhb还原酶缺乏症紫绀明显者可长期口服维生素c，每日200~1000mg，或美蓝每日3~5 mg/kg。重者必要时可静注美蓝每次1~2mg/kg。(二)肠原性紫绀 轻症者去除病因后一般于8~12小时内自愈，无需药物治疗。重症者须用以下使mhb还原的方法治疗。1.美蓝 每次1~2.5mg/kg(1%溶液0.1~2.5ml/kg)静注一般于注射后15~30分钟见效，根据病情可重复应用，应用时静滴葡萄糖液，注意美蓝不应剂量过大，每次剂量超过7~10mg/kg时，又可使血红蛋白变成mhb。2.维生素c首次0.5~1g

, 加葡萄糖液静注, 以后可改为口服。 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