

葡萄糖-6-磷酸脱氢酶缺乏_血液内科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/611/2021_2022__E8_91_A1_E8_90_84_E7_B3_96-_c22_611456.htm 葡萄糖-6-磷酸脱氢酶

(g6pd) 缺乏症是遗传性红细胞酶病中最常见的一种。现已知有400多种g6pd变异，但常见致病者只有少数几种。【诊断】

(一) 病史及症状 病史提问：注意： 有无家族史。贫血出现的诱因：是否与食用蚕豆、伯氨喹啉等氧化类药物或感染有关。 是否有黄疸及血红蛋白尿病史。 临床症状：头晕、头疼、心悸、呼吸困难、腹痛、腰背痛。严重血红蛋白尿者可导致肾功能衰竭。(二) 体检发现贫血外貌、皮肤、巩膜黄染、肝脾轻度肿大或正常。(三) 辅助检查1. 血象：血红蛋白减少，呈正细胞正色素性贫血；网织红细胞增高；见咬痕红细胞和水疱细胞，可见幼红细胞；红细胞中可见heinz小体。白细胞、血小板数多增高。2. 骨髓象：增生活跃或明显活跃，红系、粒系均增生。3. 血间接胆红素增高，血清结合珠蛋白减少或消失，血浆游离血红蛋白增高。尿含铁血黄素阳性。4. 高铁血红蛋白还原试验：还原率gt.10min；硝基四氮唑蓝纸片法：滤纸片呈淡紫蓝色或仍为红色。5. 有条件做g6pd活性定量测定。(四) 鉴别诊断应与自身免疫性溶血性贫血、阵发性睡眠性血红蛋白尿、阵发性冷性血红蛋白尿等其它溶血性贫血鉴别(参见有关章节)。【治疗措施】去除诱因，禁服蚕豆及其制品，停药氧化类药物。输血：血红蛋白<60g/l时应适量输血。糖皮质激素：40~60mg/d，口服，疗效不定。发生肾功能衰竭时应行透析治疗。 100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问

