

阵发性睡眠性血红蛋白尿\_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\\_\\_E9\\_98\\_B5\\_E5\\_8F\\_91\\_E6\\_80\\_A7\\_E7\\_c22\\_611457.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/611/2021_2022__E9_98_B5_E5_8F_91_E6_80_A7_E7_c22_611457.htm) 阵发性睡眠性血红蛋白

尿（paroxysmal nocturnal hemoglobinuria,pnh），系获得性的红细胞膜缺陷引起的慢性血管内溶血，常睡眠时加重，可伴发作性血红蛋白尿和全血细胞减少症。本病虽少见，但近年发病有增多趋势。我国北方多于南方，半数以上发生在20-40岁青壮年，个别10岁以下及70岁以上。男性多于女性。我国患者的临床表现与欧美例有所不同，起病多隐袭缓慢，以贫血、出血为首发症状较多，以血红蛋白尿起病者较少。

个别以感染、血栓形成或再障表现，起病急骤。【诊断】（一）病史及症状 病史提问：注意：有无黄疸、突发性腰背部疼痛及剧烈腹痛史。 是否有顽固性的头疼，间歇性酱油色或洗肉水样尿病史。 临床症状：头昏、头疼、乏力、气短、心悸；寒战、发热、腰痛、胸闷；血尿或酱油色尿。

（二）体检发现贫血外貌、皮肤、巩膜黄染、脾轻度肿大或正常。（三）、辅助检查1.血象：血红蛋白减少，呈正细胞或小细胞低色素性贫血；白细胞、血小板减少或正常；网织红细胞增高；球形红细胞增多，易见红细胞碎片，可见幼红细胞。2.骨髓象：由增生明显活跃到增生不良不等，以幼红细胞增生明显。粒系、巨核细胞系正常。细胞内、外铁减少或缺如。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.直接抗人球蛋白试验、间接抗人球蛋白试验均阴性。5.酸溶血试验、糖水试验、蛇毒因子溶血试验阳性。（四）、鉴别诊断1.遗

传性球形红细胞增多症：鉴别要点参见自身免疫性溶血性贫血。2. 葡萄糖-6-磷酸脱氢酶缺乏症：鉴别要点参见自身免疫性溶血性贫血。3. 自身免疫性溶血性贫血：直接抗人球蛋白试验阳性或间接抗人球蛋白试验阳性。4. 阵发性冷性血红蛋白尿：遇冷后出现手足发绀，保暖后好转；冷热溶血试验阳性。【治疗措施】铁剂：硫酸亚铁 0.32~3次/d，或福乃得 1片 1次/d，口服。叶酸 5~10mg 3次/d，口服。雄激素：康力龙 2mg 3次/d，口服。或丙酸睾酮 100mg 1次/d，或苯丙酸诺龙 50mg 2次/周，肌肉注射。糖皮质激素：氢化考的松 100~200mg/d，静脉滴注，3d后改用强的松 20~40mg/d，口服，疗程3~6月。6%右旋糖酐：500~1000ml/d，静脉输注。用于急性溶血或腹痛危象时。输血：贫血严重者应输注洗涤红细胞。年龄<40岁，有条件者行异基因骨髓移植。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)