

自身免疫性溶血性贫血_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_87_AA_E8_BA_AB_E5_85_8D_E7_c22_611458.htm

本病由于免疫功能紊乱所产生自身抗体，结合在红细胞表面或游离在血清中，使红细胞致敏，或激活补体，红细胞过早破坏而发生溶血性贫血。【诊断】(一)、病史及症状 病史提问：注意：有无黄疸、输血史；是否有疼痛性手足发绀；是否患有淋巴系统肿瘤、骨髓瘤、胃腺癌、自身免疫性疾病（系统性红斑狼疮、类风湿性关节炎等）支原体、病毒感染及梅毒等疾病。是否应用青霉素、奎尼丁、奎宁、甲基多巴等药物。

临床症状：头昏、乏力、气短、心悸；寒战、发热、腰痛、胸闷(急性溶血)。(二)、体检发现贫血外貌、皮肤、巩膜黄染、脾轻度肿大，部分病人有手足发绀（冷抗体型）。(三)、辅助检查血象：血红蛋白减少，呈正细胞正色素性贫血；白细胞、血小板正常；网织红细胞增高，小球形红细胞增多，可见幼红细胞。骨髓象：增生活跃，以幼红细胞增生明显。粒系、巨核细胞系正常。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。尿含铁血黄素阴性。直接抗人球蛋白试验阳性，间接抗人球蛋白试验阳性或阴性（温抗体型自身免疫溶血性贫血）。冷凝集素试验阳性（冷凝集素综合征）。冷热溶血试验阳性，尿含铁血黄素试验阳性（阵发性冷性血红蛋白尿症）。(四)、鉴别诊断1. 遗传性球形红细胞增多症：有家族史；外周血小球形红细胞gt.5%。2. 阵发性睡眠性血红蛋白尿症：酸溶血试验、蛇毒因子溶血试验阳性，尿含铁血黄素试验阳性。3. 葡萄糖-6-

磷酸脱氢酶缺乏症：高铁血红蛋白还原试验阳性；荧光斑点试验、硝基四氮唑蓝纸片法：g6pd活性减低。【治疗措施】

（一）温抗体型自身免疫溶血性贫血病因明确者，应积极治疗原发病。糖皮质激素：氢化可的松：400～600mg/d，静脉输注，3～5d后改用强的松：1mg/kgd，口服，7～10d内病情改善，血红蛋白接近正常时，每周渐减强的松用量10～15mg，直至强的松20mg/d，定期查血红蛋白及网织红细胞计数2～3周，若稳定每周减强的松2.5mg，至5～10mg/d，或隔日应用强的松10～20mg维持治疗6个月。脾切除：应用大剂量糖皮质激素治疗后2周溶血和贫血无改善；或每日需较大剂量强的松（gt.15mg）维持血液学改善者。应用硫唑嘌呤：50～200mg/d；环磷酰胺：50～150mg/d。血液学缓解后，先减少糖皮质激素剂量，后减少免疫抑制剂至维持剂量，维持治疗3～6个月。用药期间注意观察骨髓抑制等副作用。其它：

大剂量静脉注射丙种球蛋白：0.4～1.0g/kg，连用5d，对小部分igg介导的免疫性溶血性贫血有一定疗效，但疗效短暂。

血浆置换：适用于抗体滴度高，糖皮质激素治疗效果差的病人。输血：溶血危象或贫血严重的病人可适量输全血或洗涤红细胞。

（二）冷抗体型自身免疫性溶血性贫血寻找潜在疾病，治疗原发病。避免寒冷刺激，注意保暖。免疫抑制剂：对保暖及支持治疗无效病人可应用，苯丁酸氮芥：2～4mg/d，疗程3～6个月；或环磷酰胺：100～150mg/d,疗程>3个月。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