

2009年内科辅导：自身免疫性溶血性贫血的临床特征临床执业医师考试 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文
https://www.100test.com/kao_ti2020/647/2021_2022_2009_E5_B9_B4_E5_86_85_c22_647897.htm 自身免疫性溶血性贫血（AIHA）系免疫功能调节紊乱，自身抗体吸附于红细胞表面而引起的一种溶血性贫血。根据致病抗体作用于红细胞时所需温度的不同，AIHA可分为温抗体型和冷抗体型两种。温抗体型是自身免疫性溶血性贫血中最常见的类型，为本章重点讨论对象。该病成人多见，可分为原发性和继发性。继发性者的常见病因有淋巴细胞增殖性疾病、结缔组织病、感染性疾病等。

【诊断】1.临床表现 一般起病缓慢，表现为乏力、虚弱、头晕、体力活动后气短和其它贫血的伴发症状以及不明原因发热等。急性型多发生于小儿，特别伴有病毒感染者，起病急，有寒战、高热、呕吐、腹泻、腰背痛，严重时可有休克及神经系统的表现，如头痛、烦躁，以至昏迷等。查体可见皮肤粘膜苍白，1/3患者有黄疸和肝肿大，半数以上有轻度脾肿大。

2.实验室检查（1）血象：贫血程度不一，在极严重患者体外红细胞有自凝现象。典型血象为正常细胞性贫血，外周血片可见球形细胞。1/3的患者血片中可见数量不等的幼红细胞。网织红细胞多增高，个别可高达0.50.急性溶血阶段白细胞增多。血小板数多数正常。10%～20%的患者在病程中合并血小板减少，称Evans综合征。

百考试题论坛（2）骨髓象：呈增生性反应，以幼红细胞增生为主。15%的患者幼红细胞呈巨幼变。（3）直接抗人球蛋白试验（Coombs试验）：是诊断本病的经典实验室检查，直接Coombs试验阳性。

3.符合上述表现，近4个月内无输血或可疑药物服用史，冷凝集素

效价在正常范围内，可诊断本病。若Coombs试验阴性，但临床表现较符合，糖皮质激素或切脾有效，如除外其它溶血性贫血（特别是遗传性球形细胞增多症），也可诊断为Coombs试验阴性的自身免疫性溶血性贫血。继发性AIHA必须依靠原发病的临床表现和有关实验室检查加以鉴别。 本文来源:百考试题网 【鉴别诊断】 需与遗传性球形细胞增多症相鉴别。遗传性球形细胞增多症患者外周血球形细胞明显增多，贫血较轻，Coombs试验阴性，多在幼年起病，有家族史。 【治疗】

1.病因治疗：有病因可寻的继发性AIHA患者应治疗原发病。感染所致者常表现为病情出现呈自限性的特点，有效控制感染后溶血即可缓解甚至治愈。继发于恶性肿瘤者应采取有效治疗措施，如实体瘤的手术切除和恶性B细胞增殖性疾病的化疗。 来源：www.examda.com

2.糖皮质激素：是治疗本病的首选和主要药物。开始剂量要用足，泼尼松 $1 \sim 1.5\text{mg}/(\text{kg}\cdot\text{d})$ 分次口服。治疗有效者一周后红细胞迅即上升。红细胞数恢复正常后，维持原剂量1个月，然后逐渐减量至低剂量（ $5 \sim 10\text{mg}/\text{d}$ ）维持至少6个月。糖皮质激素足剂量治疗3周病情无改善者应视为治疗无效。激素治疗无效或维持量每日超过 15mg 才能维持血象缓解者应考虑更换其它疗法。

3.脾切除：脾是产生抗体的器官，又是致敏红细胞的主要破坏场所。根据316例切脾患者随访统计，术后有效率为60%。术后复发病例再用糖皮质激素治疗仍可有效。

4.免疫抑制剂：指征为糖皮质激素和脾切除都不缓解者；脾切除有禁忌者；泼尼松量需 $10\text{mg}/\text{d}$ 以上才能维持缓解者。硫唑嘌呤、环磷酰胺等为常用的免疫抑制剂。硫唑嘌呤每日剂量为 $1.5 \sim 2\text{mg}/\text{kg}$ 。免疫抑制剂可与激素同用，待血象缓解后可先将糖皮质激素减

量停用。免疫抑制剂如硫唑嘌呤可用25mg隔日一次或每周2次维持。总疗程约需半年左右。在减量过程中如疾病复发，可恢复至原来剂量；停用免疫抑制剂后又复发，可重新用糖皮质激素。任何一种免疫抑制剂试用4周如疗效不佳，则可稍加大剂量或改用其他制剂。疗程中须密切观察药物的不良反应。

5.其它疗法：大剂量丙种球蛋白静脉注射、血浆置换术等，可取得一定疗效，但作用不持久。更多信息请访问：百考试题医师网校 医师论坛 医师在线题库 百考试题执业医师加入收藏相关推荐：2009年内科辅导：再生障碍性贫血的临床特征 2009年内科辅导：缺铁性贫血的临床特征 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