

2009年内科辅导：再生障碍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_647901.htm

再生障碍性贫血（AA，简称再障）是一种获得性骨髓造血功能衰竭症。主要表现为骨髓造血功能低下、全血细胞减少和贫血、感染、出血综合征。根据病情、血象、骨髓象及预后，通常将该病分为重型（SAA）和非重型（NSAA）。【诊断】1.临床表现 非重型再障多呈慢性发病，重型患者可由非重型再障进展而来或呈急性发病。再障的临床表现与受累细胞系的减少及其程度有关。可出现贫血、感染及出血，严重者可发生败血症、颅内出血，是再障的主要死亡原因。再障罕有淋巴结和肝脾肿大。2.实验室检查（1）血象：特点是全血细胞减少，而三系细胞减少程度不一，少数患者可呈二系细胞减少。但无血小板减少时，再障的诊断宜慎重。网织红细胞计数减低。（2）骨髓象：包括穿刺涂片和活检。穿刺涂片的特点是脂肪滴增多，骨髓颗粒减少。多部位穿刺涂片增生不良。三系造血有核细胞均减少，早期细胞少见，无明显病态造血，非造血细胞成份如淋巴细胞、浆细胞、组织嗜碱细胞和网状细胞增多。在判断造血功能上，骨髓活检优于骨髓穿刺，主要特点是骨髓脂肪变，三系造血细胞和有效造血面积均减少（ $< 25\%$ ）。3.诊断标准和分型诊断标准（1）AA诊断标准：全血细胞减少，网织红细胞百分数 < 0.01 ，淋巴细胞比例增高；一般无肝、脾大；骨髓多部位增生减低（ $< 正常50\%$ ）或重度减低（ $< 正常25\%$ ），造血细胞减少，非造血细胞比例增高，骨髓小粒空虚。除外引起全血细胞减少的其它疾病，如PNH

、Evans综合征、免疫相关性全血细胞减少、MDS、急性造血功能停滞、急性白血病等。（2）AA分型诊断标准：SAA-I，又称急性型（AAA），发病急，贫血进行性加重，常伴严重感染或（和）出血。血象具备下述三项中两项：网织红细胞绝对值 $<15 \times 10^9/L$ ，中性粒细胞 $<0.5 \times 10^9/L$ ，血小板 $<20 \times 10^9/L$ 。骨髓增生广泛重度减低。如SAA-I的中性粒细胞 $<0.2 \times 10^9/L$ ，则为极重型再障（VSAA）。NSAA，又称慢性型（CAA），指达不到SAA-I型诊断标准的AA。如NSAA病情恶化，临床、血象及骨髓象达SAA-I型诊断标准时，称SAA-I型。【鉴别诊断】1.阵发性睡眠性血红蛋白尿：是一种获得性克隆性红细胞膜缺陷溶血病，与AA关系密切，可相互转化。临床上有血红蛋白尿，Ham试验阳性。2.骨髓增生异常综合征：是一种造血干细胞克隆性疾病。骨髓增生活跃，出现病态造血为其特点。3.自身抗体介导的全血细胞减少：包括Evans综合征和免疫相关性全血细胞减少。前者可测及外周成熟血细胞的自身抗体，后者可测及骨髓未成熟血细胞的自身抗体。对糖皮质激素和（或）大剂量丙球治疗反应较好。4.急性白血病：特别是白细胞减少和低增生性AL，但骨髓细胞形态学检查可鉴别。来源：www.examd.com 5.恶性组织细胞病：多表现为全血细胞减少，常伴有高热和衰竭，黄疸，肝、脾、淋巴结肿大，骨髓中有异常组织细胞。【治疗】1.支持治疗：预防或控制感染；避免或控制出血；纠正贫血；保肝治疗。百考试题论坛 2.免疫抑制治疗：抗淋巴/胸腺细胞球蛋白（ALG/ATG）：主要用于SAA。环孢素：适用于全部AA。 $6mg/(kg \cdot d)$ 左右，疗程一般长于1年。3.促造血治疗：雄激素：适用于全部AA。常用的有康力龙 $2mg$

，3/日；达那唑0.2，3/日；疗程及剂量个体化。 造血生长因子：适用于全部AA，特别是SAA.常用粒-单系集落刺激因子（GM-CSF）或粒系集落刺激因子（G-CSF）；红细胞生成素（EPO）.一般在免疫抑制治疗SAA后使用，维持3个月以上为宜。 4.造血干细胞移植：对40岁以下、无感染及其他并发症、有合适供体的SAA患者，可考虑。 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：巨幼细胞贫血的临床特征 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