

2010年医师内科辅导：溶血性贫血的诊断临床执业医师考试
PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/649/2021_2022_2010_E5_B9_B4_E5_8C_BB_c22_649756.htm 溶血性贫血的诊断可分成两步

： 首先明确有无溶血，应寻找红细胞破坏增加的证据；查明溶血的原因，则须经过病史、症状、体征以及实验室等资料的综合分析来作判断。 一、病史 除询问发病缓急，主要症状以及病情进程外还应着重询问以下各项：（一）地区性 强调家庭籍贯，如地中海贫血多见于广东、广西及浙江等沿海地区。（二）家族史 近亲中如有贫血、黄疸、脾肿大者，则有先天性溶血性贫血可能。（三）药物接触史 药物可诱发免疫性溶血性贫血，氧化性药物可使不稳定血红蛋白病及G6PD缺乏症发生溶血。（四）引起溶血性贫血的原发病史 如淋巴瘤可伴有免疫性溶血性贫血。（五）诱发因素 如过劳、寒冷刺激及服蚕豆等。 二、体征 应注意贫血、黄疸、肝脾肿大等。 三、实验室检查 检查目的和步骤有：（一）确定是否为溶血性贫血 可根据红细胞破坏增加和骨髓代偿功能增强而确定。 1.红细胞破坏增加的证据 （1）红细胞计数下降，一般呈正细胞正色素性贫血。（2）血清间接胆红素增多。血清胆红素浓度不仅决定于溶血的程度，还决定于肝脏清除间接胆红素的能力，故黄疸为轻度或中度，血清胆红素一般在 $17.1-51.3\mu\text{mol/L}$ （ $1-3\text{mg/dl}$ ）左右，很少超过 $136.8\mu\text{mol/L}$ （ 8mg/dl ），当黄疸不显时，并不能排除溶血性贫血。（3）尿内尿胆原的排泄量增多。尿内尿胆原和尿胆素常增加。在肝功能减退时，肝脏无能重复处理从肠内吸收来的尿胆原，尿中尿胆原也会增加，故对溶血性贫血的诊断，价值不是很

大。粪内尿胆原是增加的，但粪内尿胆原的定量测定现在已不在用作诊断方法之一。尿内胆红素阴性，除非同时有阻塞性黄疸。（4）血浆结合珠蛋白明显减少或消失。结合珠蛋白是在肝脏产生能与血红蛋白结合的清糖蛋白，正常值为0.7-1.5g/L（70-150mg/dl）。血管内和血管外溶血结合珠蛋白含量均降低。在感染、炎症、恶性肿瘤或皮质类固醇治疗时可以增多。因此，在解释结果时须考虑其他因素的影响。

（5）血浆游离血红蛋白浓度增高。正常血浆内有少量游离血红蛋白，一般正常不超过50mg/L（5mg/dl），当大量血管内溶血时，血浆游离血红蛋白浓度增高可达2.0g/L（200mg/dl）。血浆中有高铁血红蛋白存在时，血浆变成金黄色或棕色，可用分光光度计或血清电泳证明其存在。在血管内溶血后，它在血液中存在的时间为几小时至几天。（6）尿内出现血红蛋白（急性溶血）或含铁血黄素（慢性溶血）。（7）红细胞生存时间缩短，红细胞的生存时间因溶血的轻重不同可有不同程度的缩短，可用放射性铬（ ^{51}Cr ）加以测定，正常红细胞的 $T_{1/2}$ （ ^{51}Cr ）为25 - 32天，此值低于正常表示红细胞的生存时间缩短，也表示溶血增多。由于放射性核素检验的技术操作不够简单方便，观察时间又长，故临床工作中应用较少，大多用于科研工作。

2.骨髓代偿性增生的证据。

（1）网织红细胞增多。这是溶血性贫血重要证据之一。网织红细胞增多至5 - 20%，急性溶血者可高达50 - 70%以上，但在发生再障危象时，网织红细胞数可减低或消失。（2）末梢血中出现有核红细胞，其数量一般不多。并可见到嗜多色性和嗜碱性点彩红细胞，红细胞大小不匀和异形较明显。可见到球形、靶形、镰形、盔形或破碎红细胞。血小板和白细

胞计数大多正常或增多，但在某些溶血性贫血时也可以减少。急性大量溶血可引起类白血病反应。（3）骨髓内幼红细胞增生明显增多，粒红比例下降或倒置。少数病例如有叶酸缺乏，可出现类巨幼细胞，经用叶酸治疗后即消失，个别病例如正值“再生障碍危象时”，红系细胞显著减少。（二）确定属于哪一种溶血性贫血，可根据需要选作下列特殊试验。

- 1、红细胞形态观察 成熟红细胞形态改变可为溶血性贫血诊断提供重要的线索。如球形红细胞增多，见于遗传性球形红细胞增多症及免疫性溶血性贫血；靶形细胞提示地中海贫血、血红蛋白E病、血红蛋白C病等；盔形细胞、破碎细胞，表示机械性溶血性贫血；镰形细胞，表示镰形细胞性贫血，数量往往不多。
- 2、红细胞脆性试验 是反映红细胞表面积与容积比例关系的一种检验方法。如红细胞表面积 / 容积比例缩小。则脆性增加，比例增大则脆性减低，脆性增高见于遗传性球形细胞增多症，红细胞脆性减低见于靶形红细胞症。
- 3、抗人球蛋白试验（Coombs试验）测定体内有无不完全的抗体。直接抗人球蛋白试验是测定患者红细胞上有无附着不完全抗体，间接抗人球蛋白试验是测定患者血清中是否有不完全抗体，抗人球蛋白试验阳性，表示自体免疫溶血性贫血，可进一步作血清学检查以明确抗体的性质；查明原发病的性质，例如全身性红斑狼疮、淋巴肉瘤等。
- 4、酸化血清溶血试验（Ham试验）即将患者红细胞与加有1/6N盐酸的同型正常血清混合。37℃温箱中孵育1 - 2小时后，可见溶血现象，即为阳性，阳性结果表示阵发性睡眠性血红蛋白尿。糖水溶血试验也作为诊断阵发性睡眠性血红蛋白尿之过筛试验。
- 5、高铁血红蛋白还原试验 正常高铁血红蛋白还原率

> 75% , G - 6PD缺乏时还原率降低。此外 , 荧光点试验、抗坏血酸 - 氰化物试验及 (或) 变性珠蛋白小体生成试验阳性结果也表示G6PD缺乏。G6PD缺乏决定性的试验需要酶定量 , 红细胞溶血产物与G6PD和NADP孵育 , 以分光光度计340nm测定NADP生成NADPH的还原率。 6、自溶血试验溶血能被ATP纠正而不被葡萄糖纠正提示丙酮酸激酶缺乏。 7、异丙醇试验及 (或) 热变性试验 阳性结果表示不稳定血红蛋白。 8、血红蛋白电泳和抗硷血红蛋白试验 用于诊断地中海和其他血红蛋白病。通过血红蛋白电泳分辨某些血红蛋白及其含量 , HbA是正常人Hb主要成分 , 占95%。HbA2含量不超过3% , 而抗硷试验则是利用HbF对硷性溶液的抵抗力比其他各种血红蛋白高 , 在硷性溶液中作用一定时间后 , 其他各种血红蛋白可变性或沉淀 , 而HbF则不受影响 , 以此可检查HbF含量小于2%。 更多信息请访问 : 执业医师网校 百考试题论坛 百考试题在线考试系统 百考试题执业医师加入收藏 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