

2011年内科辅导：重型 地中海贫血 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/654/2021_2022_2011_E5_B9_B4_E5_86_85_c22_654030.htm

重型 地中海贫血：患者是地贫、 α^0 地贫或 β^0 地贫的纯合子或是 α^+ 和 β^0 地贫的双重杂合子。患者是 α^+ 地贫、 α^0 地贫或 β^0 地贫的纯合子（其基因型分别为 α^+/α^+ 、 α^0/α^0 和 β^0/β^0 ）或是 α^+ 和 β^0 地贫的双重杂合子（基因型为 α^+/α^0 ）。这些患者的 α 链几乎不能合成，或合成量很少，以致无HbA或量很低， β 链的合成相对增加，使HbF/GbA₂比率升高。由于HbF较HbA的氧亲和力高，在组织中不易释放出氧，所有 β^0 地贫患者有组织缺氧症状。组织缺氧促使红细胞生成素大量分泌，刺激骨髓的造血功能，使红骨髓大量增生，骨质受侵蚀致骨质疏松，可出现“地中海贫血面容”（头颅大，额顶及枕部隆起，鼻梁塌陷，上颌及牙齿前突，眼距宽，眼睑浮肿）。由于 α 链合成受抑制，过剩的游离 β 链形成 β 链包涵体，引起溶血性贫血，靠输血维持生命。 小编推荐：#0000ff>2011年临床内科考点：菌血症#0000ff>2011年临床内科考点：恶性淋巴瘤症状#0000ff>2011年内科考点：非霍奇金淋巴瘤体征 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