

关于铁过载诊断与治疗

- 定期红细胞输注是重型地中海贫血、骨髓增生异常综合征 (MDS) 和再生障碍性贫血等贫血性疾病的主要治疗措施，是维持患者生活质量的重要保证。监控此类患者铁负荷并适时给予去铁治疗是控制铁过载、保护器官功能、延长患者生存所必需的。

一、总论

- 1. 名词及定义：
 - (1) 红细胞单位定义：在我国200 ml全血分离的红细胞为1U红细胞。常用的红细胞制剂为悬浮红细胞。
 - (2) 铁过载的定义：铁在体内过度沉积，并导致重要脏器(尤其是心脏、肝脏、垂体、胰腺和关节)的结构损害和功能障碍。分为原发性(遗传性血色病)和继发性铁过载(长期红细胞输注所致的铁过载)。

- 2. 诊断铁过载的实验室检查：
 - (1) 肝活检检测肝铁浓度：肝穿刺活检测定肝铁浓度是评价机体铁负荷状况的金标准。
 - (2) 血清铁蛋白和转铁蛋白饱和度(TS)：
SF具有简单易行、相对便宜且可重复检测的特点，是诊断铁过载和监测去铁治疗疗效的首选方法。
 - (3) MRI测定心脏T2+和肝脏R2值。

3. 铁过载的诊断标准:

- 国际上对铁过载的诊断标准尚未统一。欧美国家多采用 $SF > 1000 \mu\text{g}/\text{L}$ ，日本标准定为 $SF \geq 500 \mu\text{g}/\text{L}$ 。本共识建议采用欧美标准，在排除活动性炎症、肝病、肿瘤、溶血和酗酒等因素的影响后， $SF > 1000 \mu\text{g}/\text{L}$ 诊断为铁过载。

- 4. 铁过载的治疗原则和方案：
- (1) 静脉放血术治疗：最适用于原发性铁过载患者，也适用于重型地中海贫血患者 HSCT 术后血象恢复，但不宜用于有贫血 ($\text{Hb} < 110 \text{g/L}$) 的患者。

- (2) 药物治疗:
- ①治疗前及药物治疗期间实验室检查: 在去铁治疗前, 应进行以下检查: 眼科检查(裂隙灯检查, 视网膜和角膜检查); 听力检查; 全血细胞计数; 血肌酐(服用地拉罗司的患者)。

- 去铁治疗患者的常规随访应包括以下方面：
前3个月内每月1次临床随访，随后每3个月1次；SF、TSH / T3 / T4、肝功、血肌酐、血糖应每3个月检测1次；尿蛋白分析每月1次(服用地拉罗司者)；每年1次听力测试和眼科检查评估；二维超声心动图检查。

- ②药物治疗选择的基本原则：铁螯合剂是治疗铁过载的主要方法之一，能选择性地结合多余的铁并促进铁排泄。降低患者铁负荷。临床主要3种铁螯合剂：去铁胺(DFO)、去铁酮(DFP)和地拉罗司(DFX)。

- ③去铁胺：去铁胺是三价铁离子螯合剂，能与三价铁离子结合成铁胺复合物。其药物代谢半衰期为20-30 min，代谢后主要通过尿液排出。
- 适应证：适用于所有铁过载患者。

- 给药方法：根据铁负荷情况决定使用剂量。具体用法及剂量：将去铁胺配成10%的浓度(5 ml注射用水溶解500 mg去铁胺)，推荐采用静脉或输液泵持续皮下输注，晚上睡觉时使用，每次输注时间8-12 h；儿童标准剂量为20-40 mg/kg·d(青春期前剂量不应超过40 mg/kg·d，防止对骨骼生长的影响)，成人剂量为25-60 mg/kg·d，每周连续应用5-7 d。

- 注意事项和药物不良反应的管理：用药前后应监测SF、尿铁。去铁治疗有效时尿常呈橙红色。可出现发热、皮疹、过敏等不良反应。长期使用偶可致白内障和儿童长骨发育障碍，剂量过大可引起视力和听觉减退。

- ④地拉罗司分散片：地拉罗司为一种新型的三价铁螯合剂，口服吸收率高。药物代谢半衰期8-16 h，达峰时间1.5-4 h，3 d后浓度达稳定状态，代谢后主要经粪便排出。
- 适应证：适用于2岁以上的B地中海贫血患儿的慢性铁过载以及其他输血依赖性疾病所致的铁过载患者。

以上内容仅为本文档的试下载部分，为可阅读页数的一半内容。如要下载或阅读全文，请访问：<https://d.book118.com/218102136045006052>