

关于溶血性贫血课件

PPT课件

溶血概论主要内容

- 定义
- 分类
- 溶血机制
- 实验室检查
- 诊断与鉴别诊断



溶贫定义

- 红细胞遭破坏，寿命缩短，超过骨髓代偿能力，引起贫血称为溶血性贫血（HA）



溶血性贫血分类

1. 按发病的急缓及持续时间分类:

急性溶血性疾病、慢性溶血性疾病

2. 按溶血发生的场所分类:

血管外溶血、血管内溶血

3. 按发病机制分类:

① 红细胞内在缺陷

红细胞膜缺陷、酶缺陷和血红蛋白缺陷三类

② 外在因素

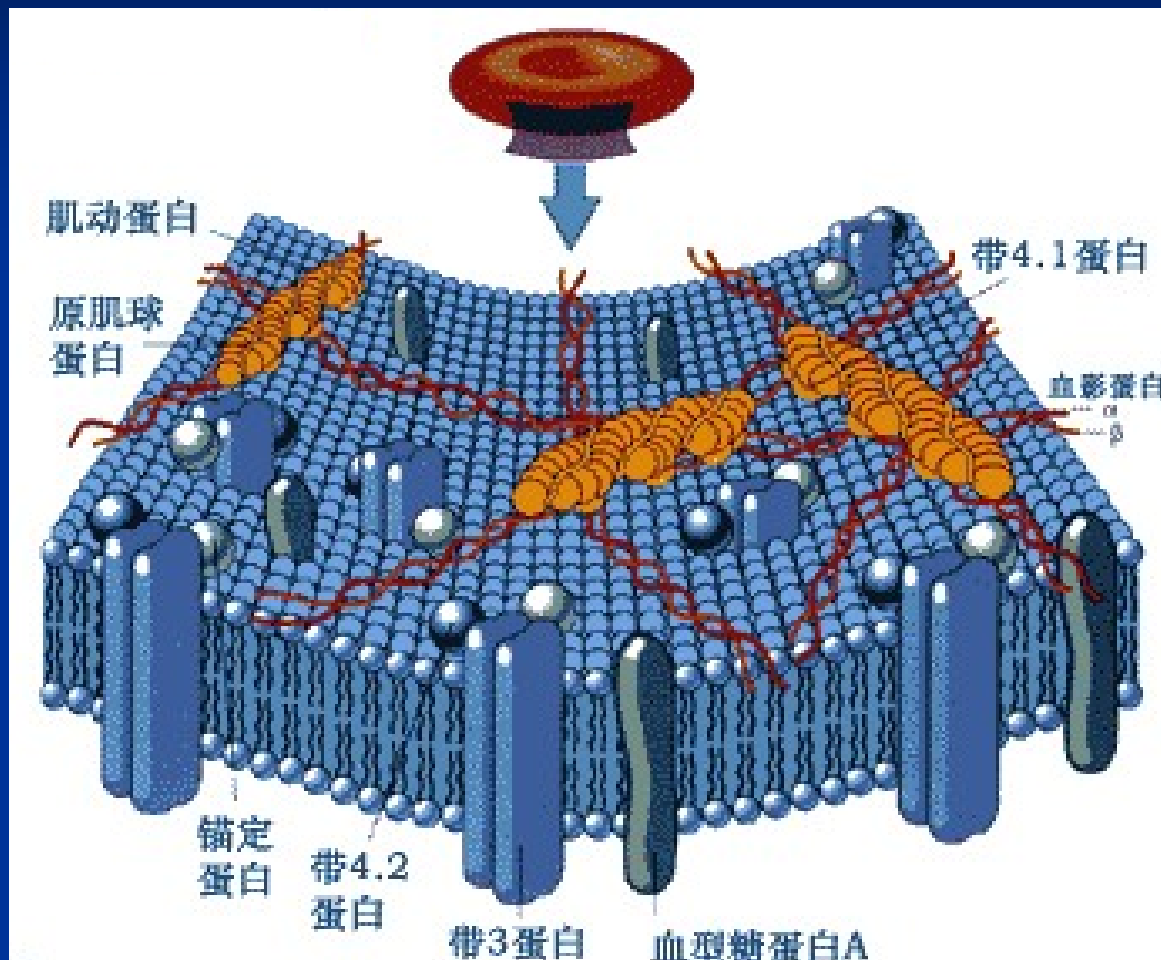
溶贫临床分类

—红细胞自身异常

- 红细胞膜缺陷
- 酶缺陷
- 血红蛋白缺陷



红细胞膜结构示意图

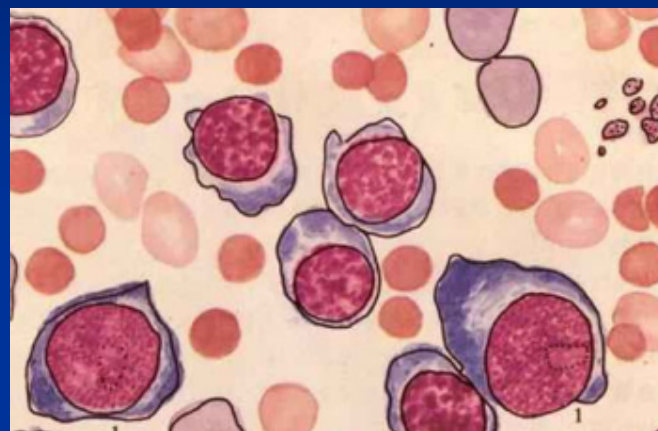


溶贫临床分类

—红细胞自身异常

红细胞膜异常

- 1. 遗传性球形细胞增多症、遗传性椭圆形细胞增多症
- 2. 获得性膜异常：阵发性睡眠性血红蛋白尿（PNH）



溶贫临床分类

— 红细胞自身异常

酶缺陷

- 红细胞膜缺陷
- 酶缺陷
- 血红蛋白缺陷

溶贫临床分类

—红细胞自身异常

红细胞酶缺乏

- 葡萄糖-6-磷酸脱氢酶（G6PD）缺乏
蚕豆病；药物性诱发型，
等

溶贫临床分类

—红细胞自身异常

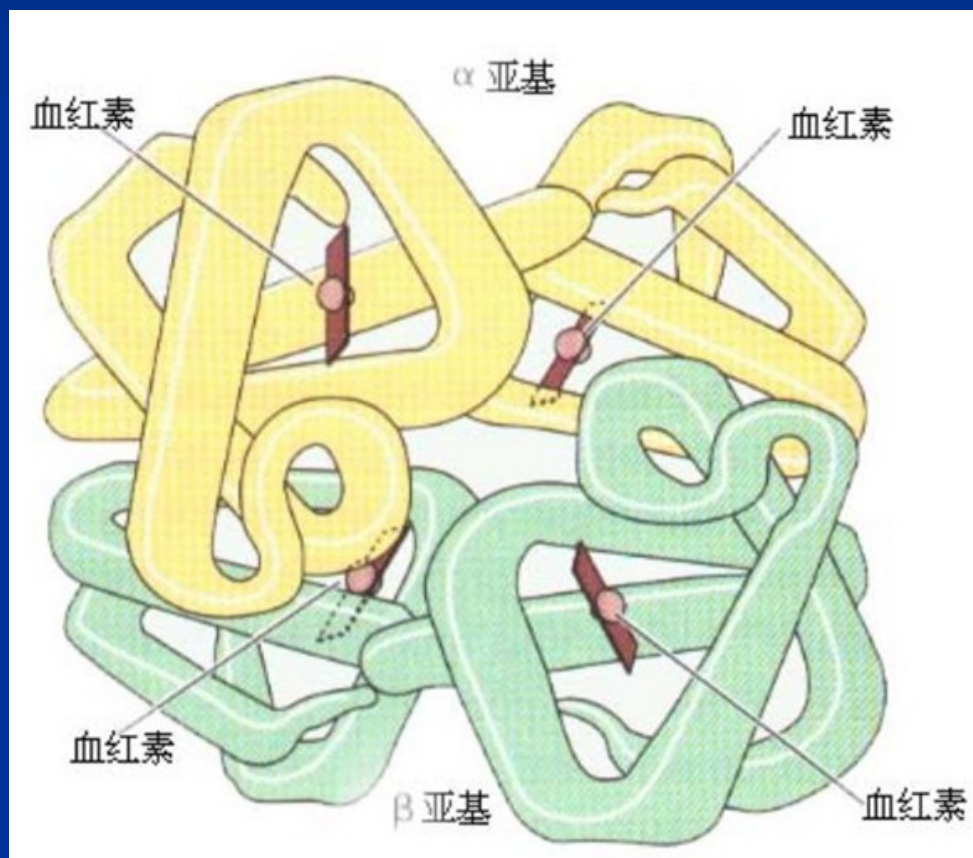
—**血红蛋白缺陷**

- 红细胞膜缺陷
- 酶缺陷
- **血红蛋白缺陷**

血红蛋白组成

- 四个珠蛋白肽链
- 每个珠蛋白肽链含一个血红素
- 血红素是铁原子和原卟啉IX复合物

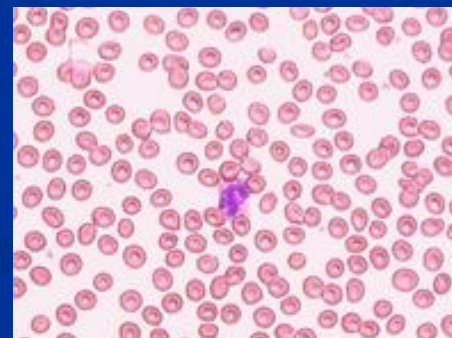
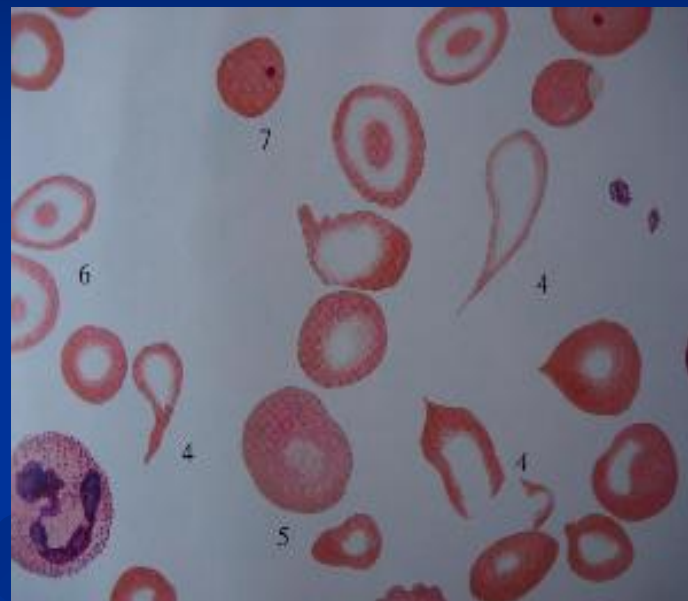
血红蛋白结构示意图



红细胞自身异常

珠蛋白合成数量异常

- 地中海贫血：
 - α 地中海贫血
 - β 地中海贫血



红细胞自身异常

—珠蛋白分子结构异常

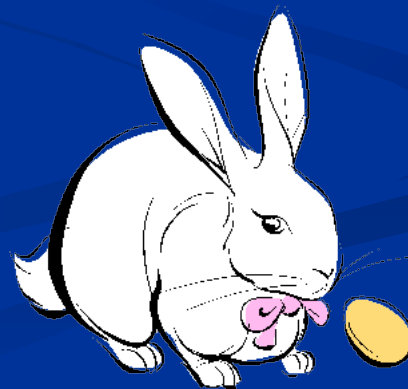
■ 镰状细胞贫血



红细胞自身异常

血红素异常

■ 卟啉病



血管内溶血机制

1. 血管内溶血：溶血发生在血管内，如PNH

2. 红细胞 破坏 → 血红蛋白血症 → 血红蛋白

↓ 结合珠蛋白+

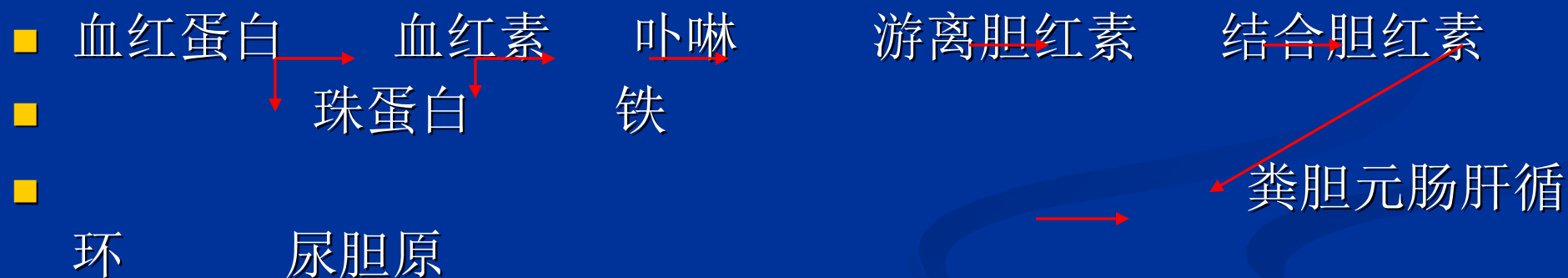
在肝脏

清除

3. 部分血红蛋白被肾小管吸收分解，铁蛋白或含铁血黄素沉积在上皮细胞
尿 含铁血黄素

血管外溶血机制

- 常见于自身免疫性溶血、遗传球形细胞增多症
- 主要在脾脏破坏



血管内溶血检查

- 血清游离血红蛋白
- 血清结合珠蛋白
- 尿常规隐血阳性、尿蛋白阳性、红细胞阴性

红细胞外部异常所致溶贫

- 免疫性HA：自身免疫性溶贫（AIHA）；血型不符的输血反应、新生儿HA
- 血管性HA：微血管性HA、机械性
- 生物因素：疟疾、蛇毒
- 物理化学因素：烧伤、血浆渗透压改变

原位溶血

- 巨幼细胞贫血、骨髓增生异常综合征等因造血有缺陷，幼红细胞成熟前已在骨髓内破坏，称为无效红细胞生成或原位溶血，可伴有黄疸

血管外溶血实验室检查

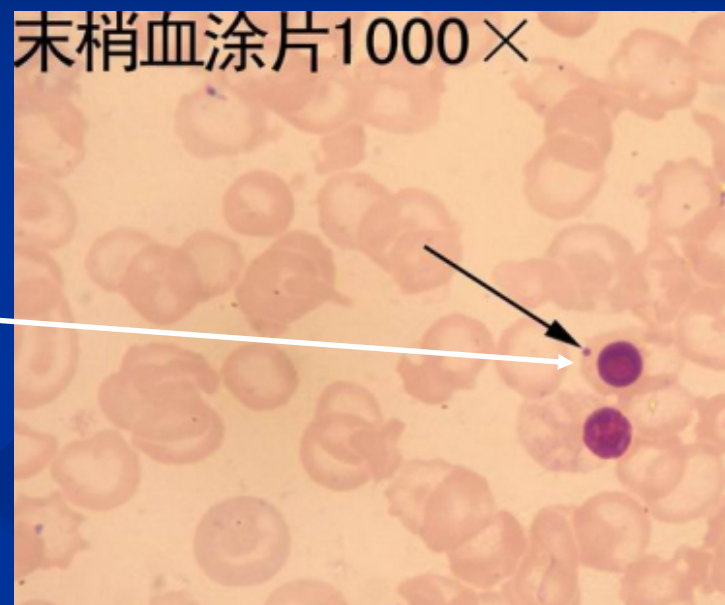
- 1. 血清胆红素：溶血伴有黄疸称溶血性黄疸，以游离胆红素为主
- 2. 尿常规：尿胆原增高、阳性；胆红素阴性

红系代偿性增生 1

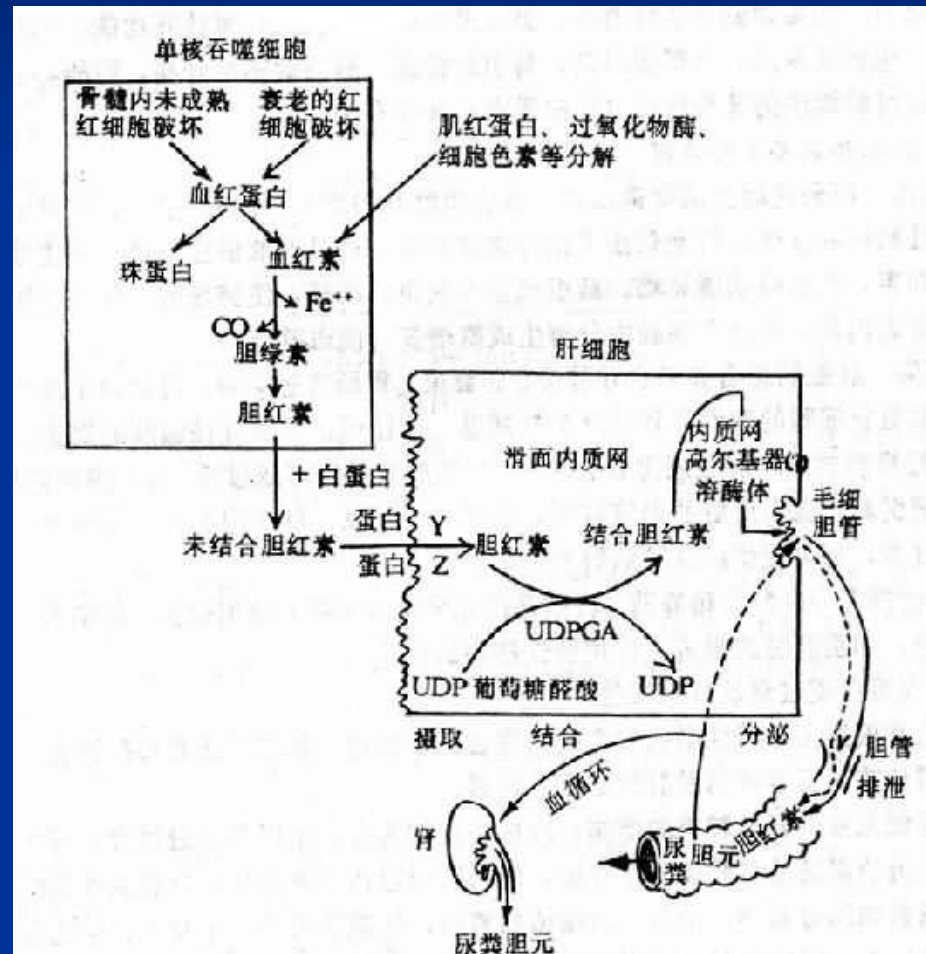
- 1. 网织红细胞增高：5%-20%
- 2. 外周血涂片：可见幼红细胞，甚至幼粒细胞

红系代偿性增生 2

- 3. 骨髓：红细胞比例增高，粒红比倒置
- 4. 部分红细胞：含核碎片—Howell-Jolly小体，Cabot环



血管外红细胞破坏 黄疸代谢图



诊断

- 1. 病史：理化、感染和输血；家族史：遗传性HA
- 2. 急慢性HA临床表现，红细胞破坏增多或血红蛋白降解、红系代偿增生及红细胞缺陷寿命缩短

诊断

——溶血主要发生场所分类

- 血管内：异型输血、PNH
- 血管外：自身免疫性HA，红细胞膜、酶、血红蛋白异常

鉴别诊断

- 1. 贫血及网织红增高：失血性、缺铁性或巨幼贫恢复期
- 2. 幼粒幼红性贫血伴网织红增高：骨髓转移瘤
- 3. 非胆红素尿性黄疸：家族性非溶血性黄疸（Gilbert综合征）

血管内溶血与血管外溶血的特征与鉴别

特征

血管内溶血

血管外溶血

病因	多因红细胞外在异常，多为获得性	多因红细胞内在缺陷，多为遗传性
临床经过	一般为急性，也可慢性	一般慢性，可有急性溶血
贫血	较重	较轻，溶血危象时加重
黄疸	常明显	可轻可重
肝脾肿大	不明显，触诊有压痛	多显著，触诊不痛
红细胞形态异常	可见	常见
血浆游离 Hb 增高	明显	无或仅有轻度
Hb 尿	常见	无
含铁血黄素尿	慢性者常有	无
结合珠蛋白	明显减少	轻度减少或正常
高铁血红素白蛋白	可出现	无
单核/巨噬细胞中含铁血黄素沉着	可有可无	常见
脾切除	无效	可能有效

自身免疫性溶血性贫血 (AIHA)

- 自身抗体吸附于红细胞表面而引起的一种HA
- 温抗体型AIHA和冷抗体型AIHA

溶贫各论

- AIHA
- PNH

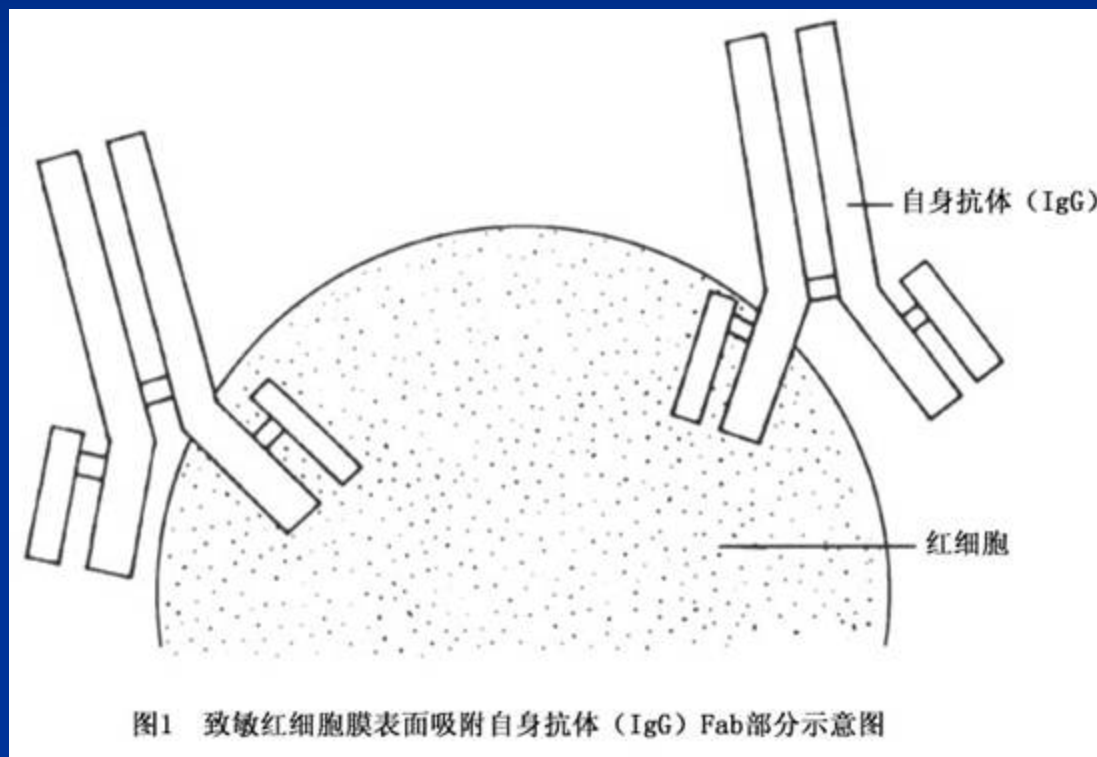
温抗体型AIHA

- 发病机制
- 病因
- 临床表现
- 实验室检查
- 诊断
- 治疗

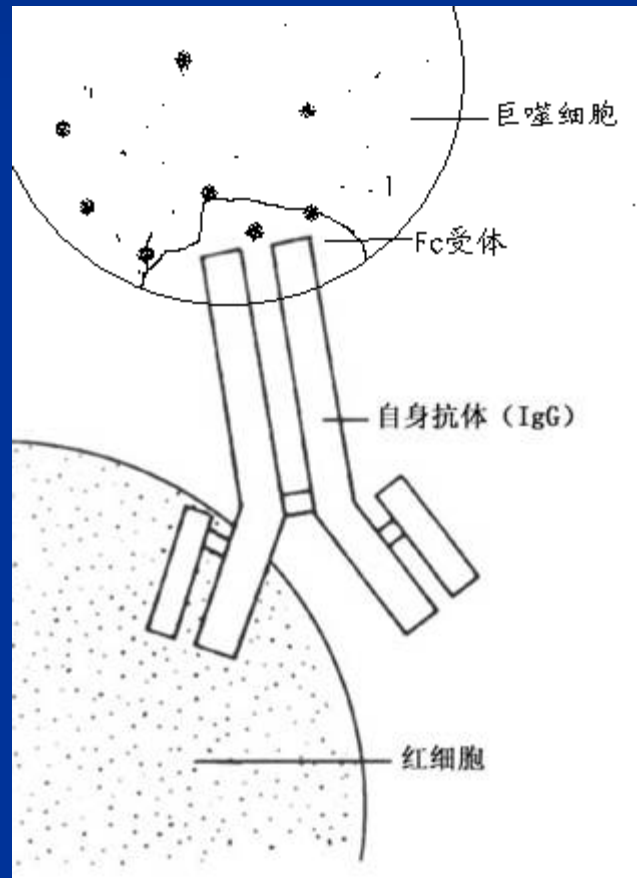
发病机制

- 抗体（主要为IgG）结合于红细胞表面，IgG的Fc段与单核-巨噬细胞上的Fc受体结合，引起吞噬，即血管外溶血。

IgG与红细胞结合示意图



巨噬细胞结合致敏红细胞图



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/986142023213011005>