



纯红细胞再生障碍性贫血 (pure red cell aplasia)

目 录

1

纯红细胞再障（PRCA）

2

EPO相关性PRCA

3

小 结

第二节 单纯红细胞再生障碍性贫血

- 定义：单纯红细胞再生障碍性贫血 (pure red-cell anemia, PRCA) 简称纯红再障，是由多种原因引起的以骨髓单纯红系造血衰竭为特征的一组疾病。
- 分类：分为先天性和获得性两类，后者按病因可分为原发性和继发性两种。
- 按病程可分为急性型和慢性型。

先天性纯红再障：**Diamond-Blackfan**综合征
先天性红细胞生成综合症（**CDA**）

获得性纯红再障：

急性 急性造血功能停滞

慢性

自限性：暂时性儿童期幼红细胞减少（**TEC**）
溶血病过程中暂时性再障危象

B19微小病毒感染

永久性：肿瘤（胸腺瘤、恶性淋巴瘤、慢淋）
自身免疫性疾病（**SLE**、**RA**、**ITP**）
药物（苯妥英钠、氯霉素、异烟肼等）



流行病学特点

- 患者年龄多为20~67岁，多见于中年人。
- 有的合并胸腺瘤，而胸腺瘤合并纯红再障者约占全部胸腺瘤患者的7%。

病因

1. **胸腺瘤** 约**50%**患者合并胸腺瘤,大多为良性。
2. **感染** 如传染性单核细胞增多症、腮腺炎、呼吸道感染、病毒性肝炎、支原体肺炎等。
3. **自身免疫病** 如系统性红斑狼疮、类风湿性关节炎等、成人**Stii**病、甲亢。
4. **肿瘤性疾病** 如恶性淋巴瘤、慢性淋巴细胞白血病、慢性粒细胞白血病、血管免疫母细胞淋巴结病、胆管癌、甲状腺癌、乳腺癌、支气管肺癌等。
5. **药物因素** 某些药物如氯霉素、异烟肼、硫性嘌呤、苯妥英钠、对乙酰氨基酚（扑热息痛）、可诱发**PRCA**，多数属于急性过程，停药大多病例可完全恢复。

发病机制

- **免疫介导性PRCA:**

- ▶ **体液免疫介导性PRCA:** 主要为**PRCA-IgG**组分介导

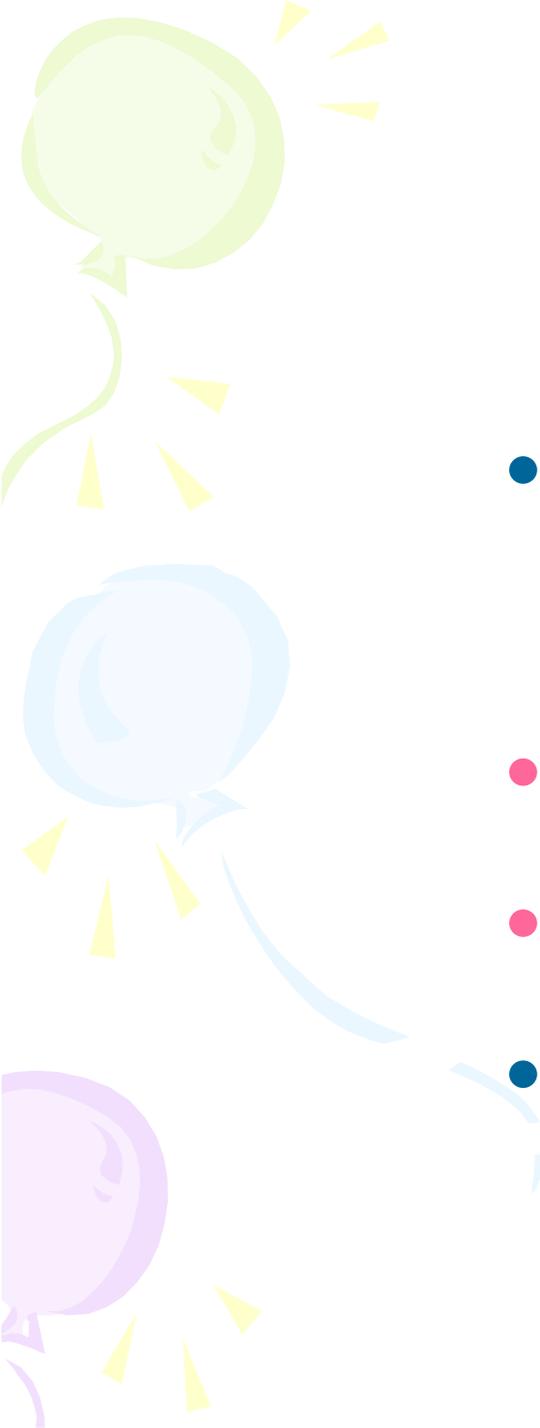
- ▶ **T淋巴细胞介导性PRCA:** 主要为**T淋巴细胞**介导的**BFU-Es、CFU-Es**免疫损伤

- **药物相关性PRCA:**

- ▶ 相关药物对**BFU-Es、CFU-Es**的直接毒性作用，主要药物为**氯霉素、异烟肼、硫唑嘌呤、甲基多巴**等。

- **病毒诱导性PRCA:**

- ▶ **B19**微小病毒感染



临床表现

- 有**贫血**症状
(如苍白、心悸、气短等)
- **无出血、无发热**
- **无肝脾肿大**
- 并发症：贫血严重时可并发贫血性心脏病。



实验室检查

- 血象
- 骨髓象
- 实验室检查
- 免疫学检查
- 骨髓祖细胞培养

血 象

- 呈正细胞性贫血，
- HCT减少，MCV、MCH和MCHC均正常
- 网织红细胞数量和绝对值均减少，
- 白细胞和血小板正常或轻度减少，少数急性型可降低，
- 白细胞分类正常，
- 红细胞和血小板形态正常。

骨髓象

- 红系各阶段比例均降低，
- 幼红细胞 < 3%~5%。
- 粒细胞系和巨核细胞系各阶段均正常。
- 当红系严重减少时，则粒系相对增加，但原始粒和早幼粒增加不多，有时晚幼粒细胞稍增加。
- 个别患者的巨核细胞可增多，三系细胞无病态造血的形态异常，
- 无髓外造血的表现。

实验室检查

- Ham试验及Coombs试验阴性，
- 血清铁、总铁结合力及铁蛋白可增加。
- 尿Rous试验阴性
(频繁输血者Rous试验可阳性)。
- 检测血浆游离血红蛋白、结合珠蛋白及间接胆红素，以除外某些溶血表现。

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/217056045041006134>