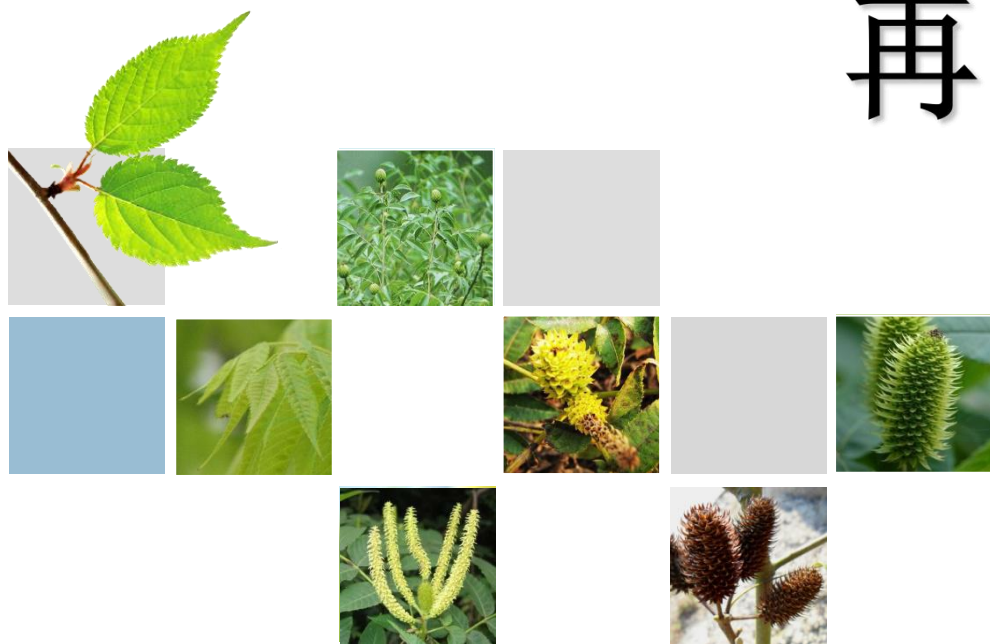




再生障碍性贫血



南方医科大学第二临床医学院

内科教研室

郑雅龄



病例



- 患者，女，23岁
- 反复发热、月经增多半月





病例



- 体温38.1度
- 面色苍白
- 双下肢散在出血点
- 口腔黏膜溃疡
- 扁桃体II度肿大，表面
数个脓点
- 余（-）





病例



• 血常规: WBC: 1.9G/L

Hb: 56g/L

PLT: 6G/L





提要

病因和发病机制

临床表现及实验室检查

诊断与鉴别诊断

治疗



定义



- 骨髓造血功能衰竭综合征
- 主要表现
- 骨髓造血功能低下,
- 全血细胞减少,
- 贫血,出血,感染。
 - 免疫抑制治疗有效, 造血干细胞移植可以治愈。





流行病学



- 可发生于各年龄段
- 多见于10-25， >60岁
- 男、女发病率无明显差异





病因





病因



- 化学因素---药物及化学物质
- 病毒感染
- 物理因素---长期接触X线等
- 阵发性睡眠性血红蛋白尿（PNH）





发病机制

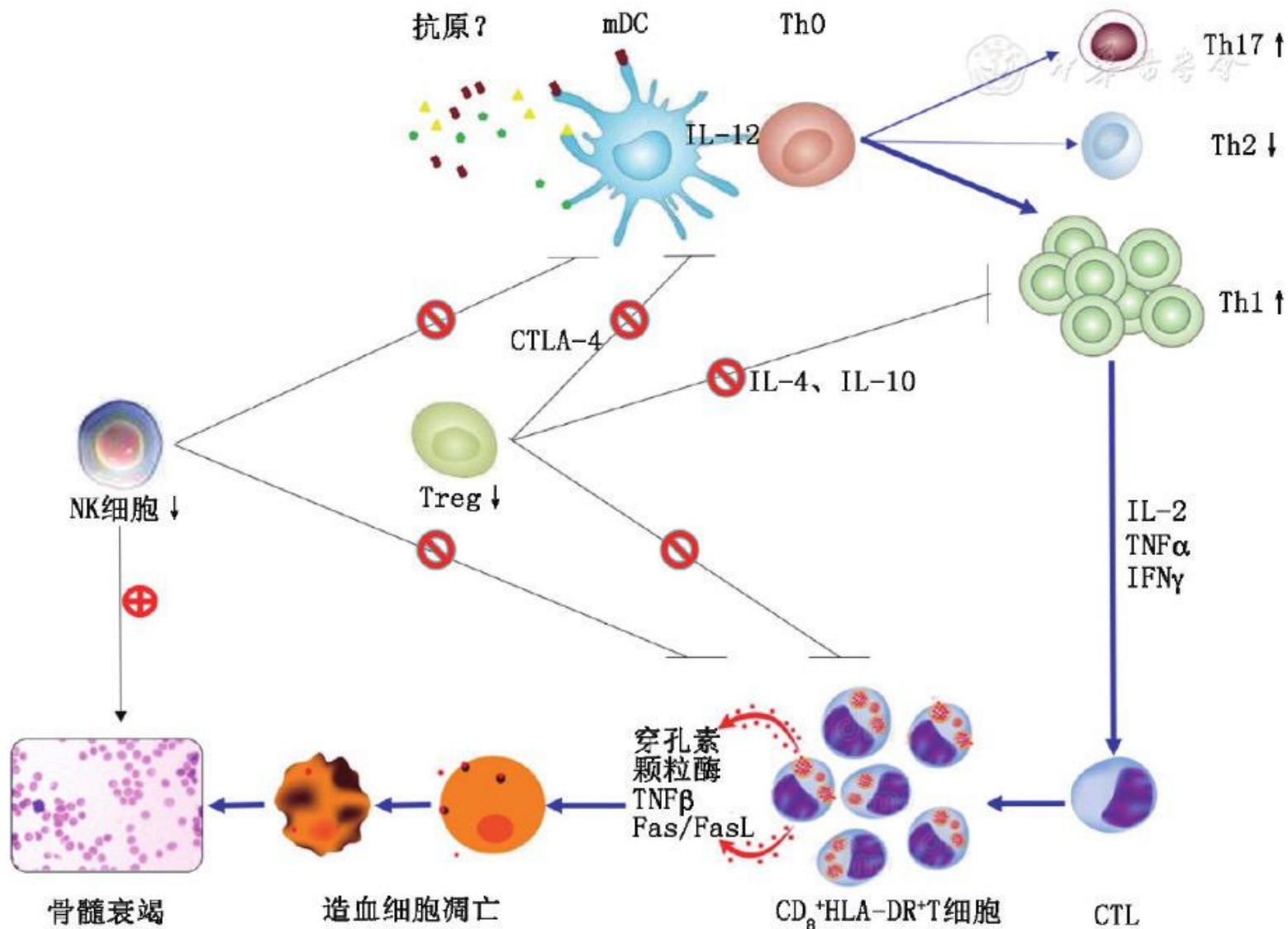


- 造血干祖细胞
- 微环境
- 免疫异常





发病机制





发病机制



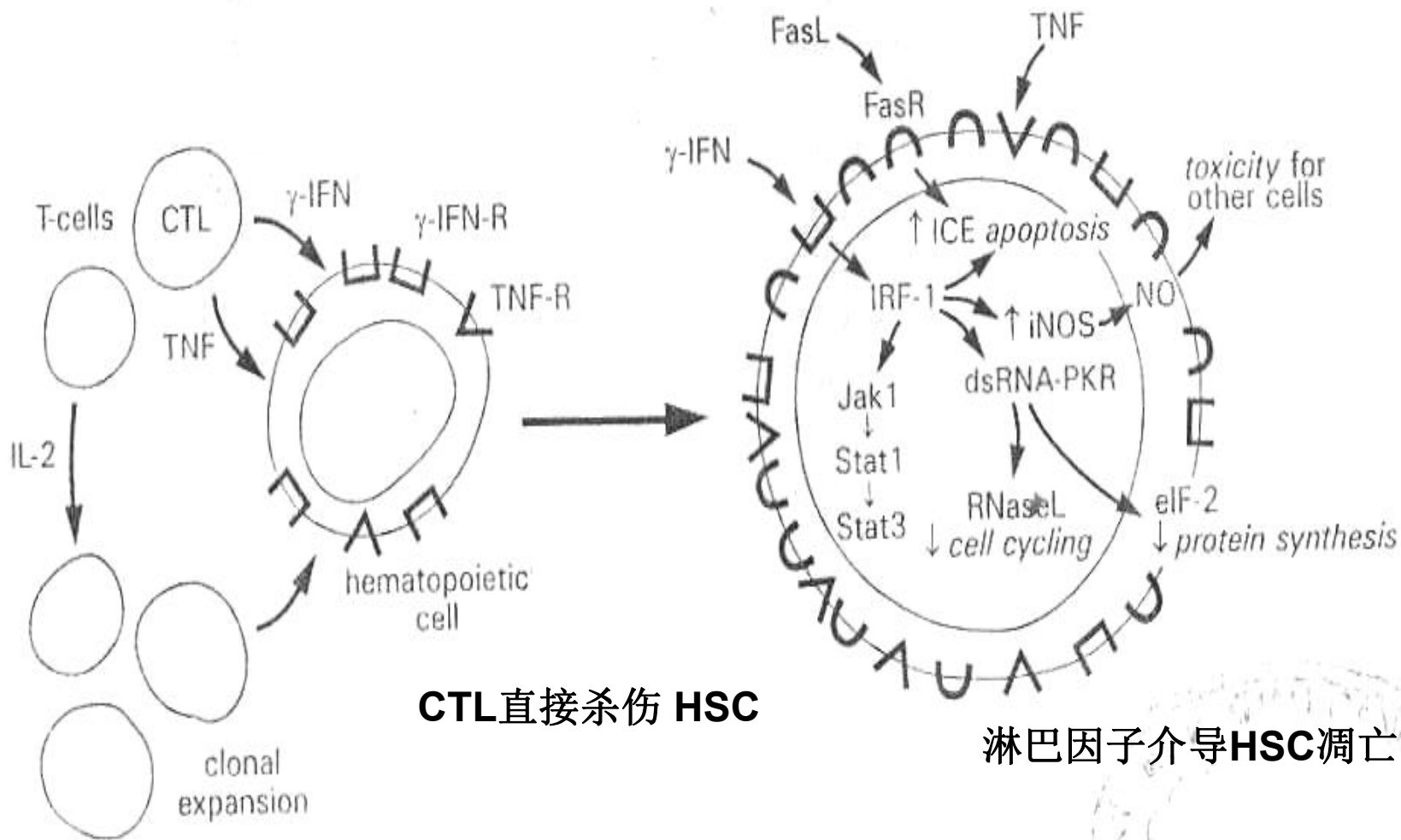
**cellular i
mmunity**

**Humoral
immunity**





发病机制

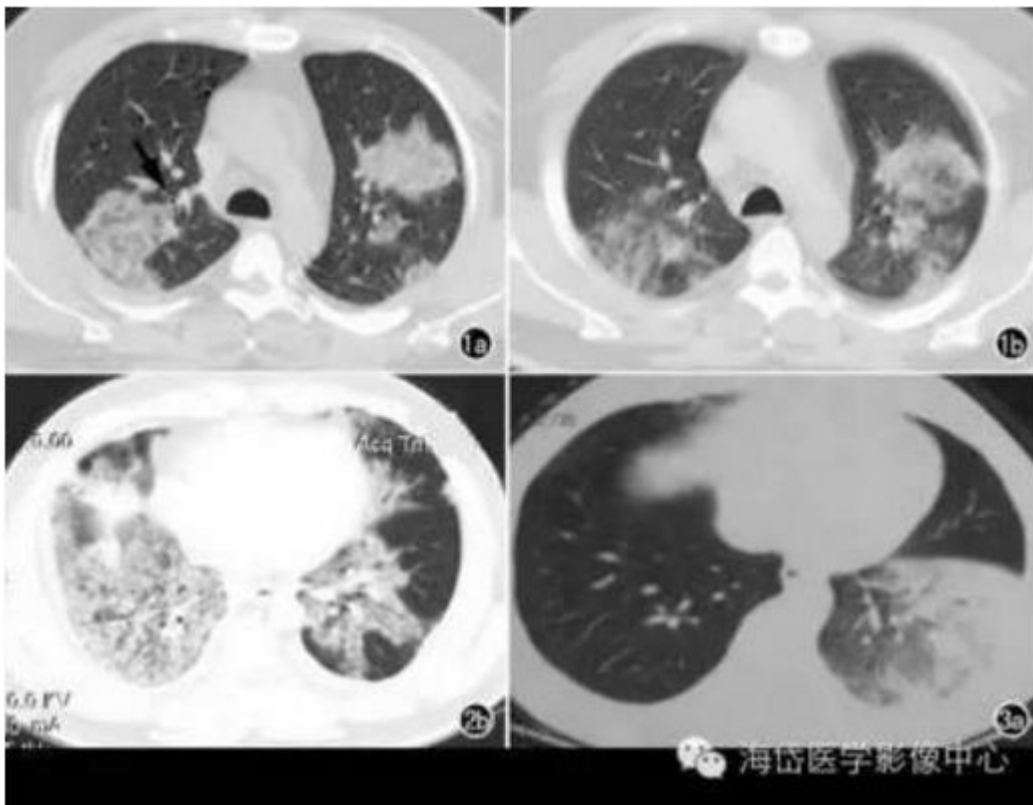




临床表现



- 感染
- 呼吸道感染最常见





临床表现



- 贫血





临床表现



- 出血





临床表现



- 贫血/感染/出血

SAA起病急、进展快、病情重

NSAA起病和进展缓慢，病情较轻





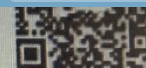
实验室检查



标本: 全血

状态:

条码: 0504187820



备注:

诊断: 全血细胞减少

项目(代码)	结果	单位	参考区间	方法
1 白细胞计数(WBC)	↓ 1.87	G/L	3.5~9.5	
2 中性粒细胞绝对值(Neut#)	↓ 0.21	G/L	1.8~6.3	
3 淋巴细胞绝对值(Lymph#)	1.62	G/L	1.1~3.2	
4 嗜酸性粒细胞绝对值(Eos#)	↓ 0.01	G/L	0.02~0.52	
5 嗜碱性粒细胞绝对值(Baso#)	0.0	G/L	0.0~0.06	
6 单核细胞绝对值(Mono#)	↓ 0.03	G/L	0.1~0.6	
7 中性粒细胞百分数(Neut%)	↓ 11.3	%	40~75	
8 淋巴细胞百分数(Lymph%)	↑ 86.6	%	20~50	
9 嗜酸性粒细胞百分数(Eos%)	0.50	%	0.4~8.0	
10 嗜碱性粒细胞百分数(Baso%)	0.0	%	0.0~1.0	
11 单核细胞百分数(Mono%)	↓ 1.60	%	3.0~10.0	
12 红细胞计数(RBC)	↓ 1.61	T/L	3.8~5.1	
13 血红蛋白(Hb)	↓ 46	g/L	115~150	
14 红细胞比容(Hct)	↓ 0.14	L/L	0.35~0.45	
15 平均红细胞容积(MCV)	83.8	fL	82~100	
16 平均红细胞血红蛋白量(MCH)	27.5	pg	27~34	
17 平均红细胞血红蛋白浓(MCHC)	329	g/L	316~354	
18 红细胞体积分布宽度(RDW)	↑ 15.7	%	11.5~14.8	
19 血小板计数(PLT)	↓ 18	G/L	125~350	
20 平均血小板体积(MPV)	18.58	fL	9.4~12.6	
21 血小板比积(PCT)	↓ 0.02	%	0.16~0.35	
22 血小板体积分布宽度(PDW)	13.1	fL	9.8~16.1	
23 有核红细胞绝对数(NRBC#)	0	G/L		流式法
24 有核红细胞百分数(NRBC%)	0	/100WBC		流式法





实验室检查



★ 血常规

- 全血细胞减少
- 网织红细胞 < 0.005 ，绝对值 $< 15 \times 10^9/L$
- 白细胞 $< 2 \times 10^9/L$ ，中性粒 $< 0.5 \times 10^9/L$

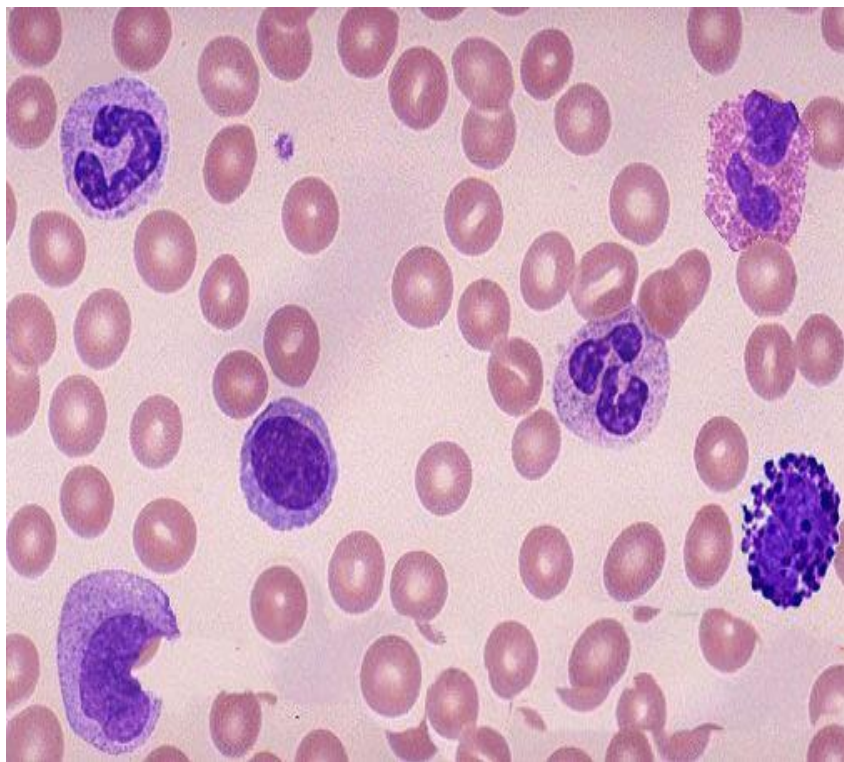
淋巴比例明显增高

- 血小板 $< 20 \times 10^9/L$

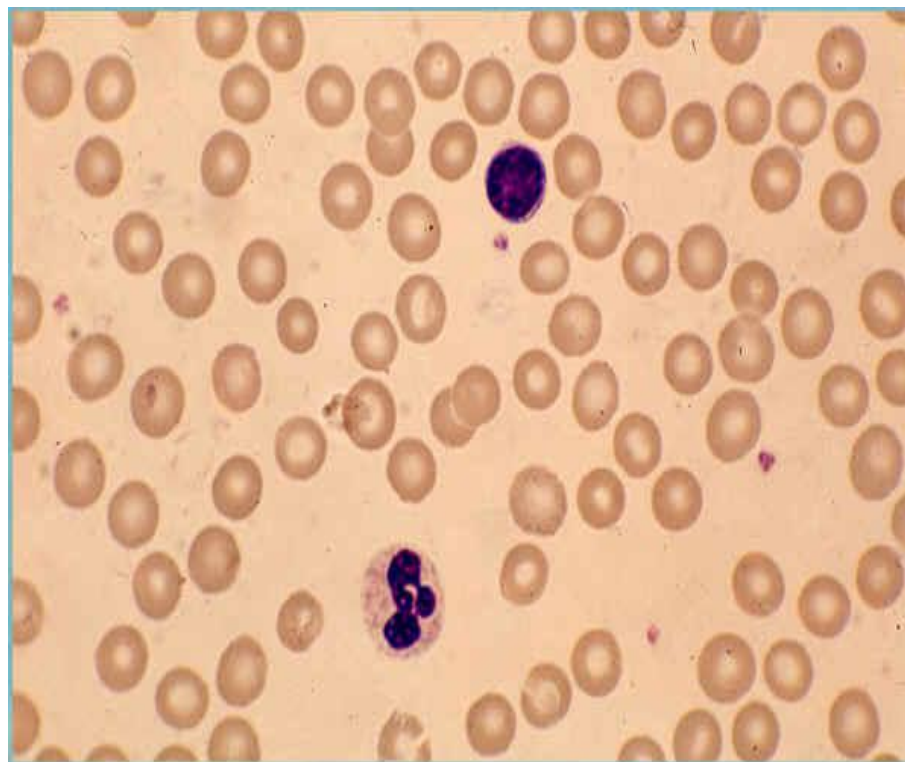




实验室检查



正常外周血



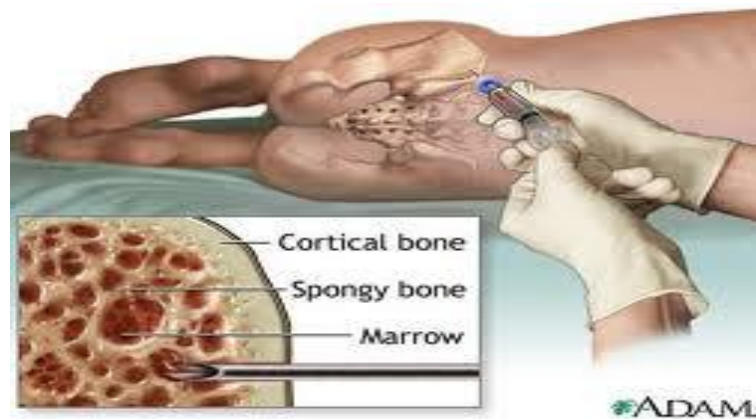
SAA





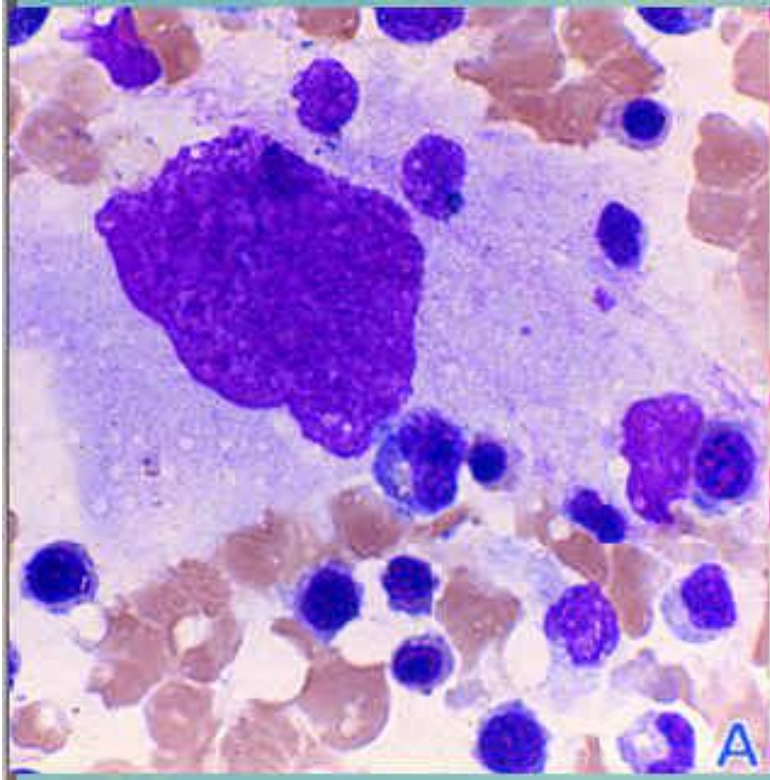
★ 骨髓象

- 骨髓多部位增生重度减低,
- 粒系、红系、巨核细胞明显减少
- 淋巴细胞及非造血细胞比例增高
- 骨髓小粒空虚.

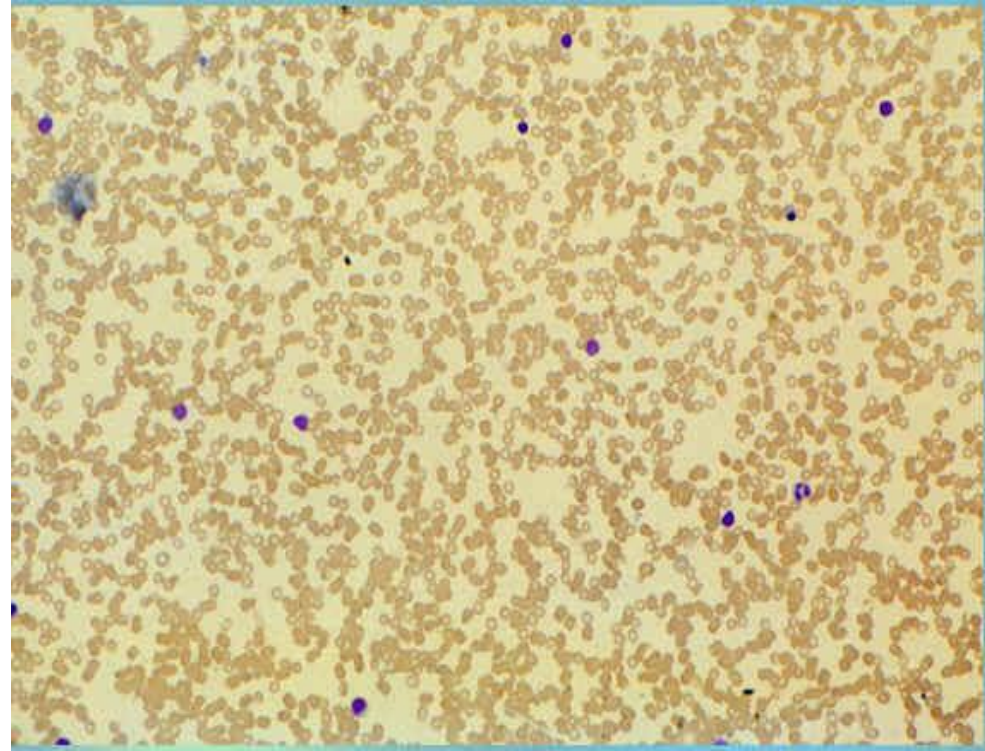




骨髓象



正常骨髓象

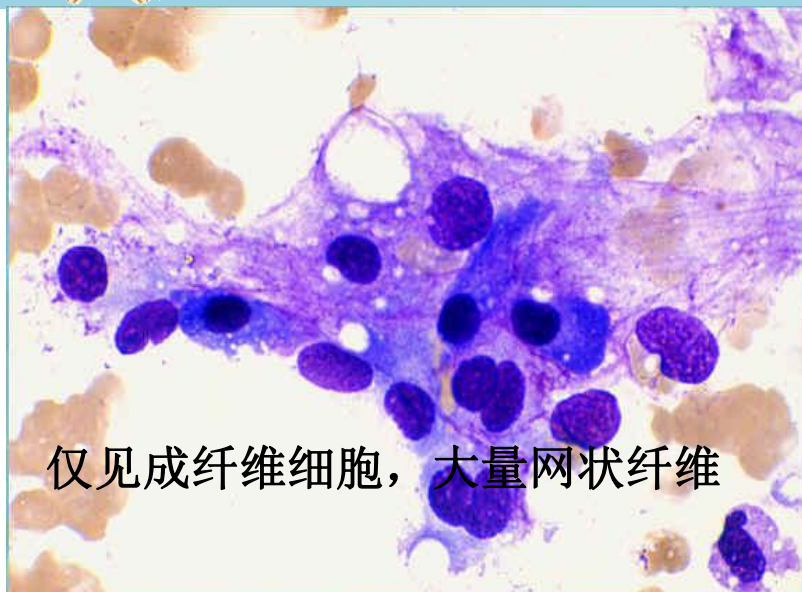


SAA

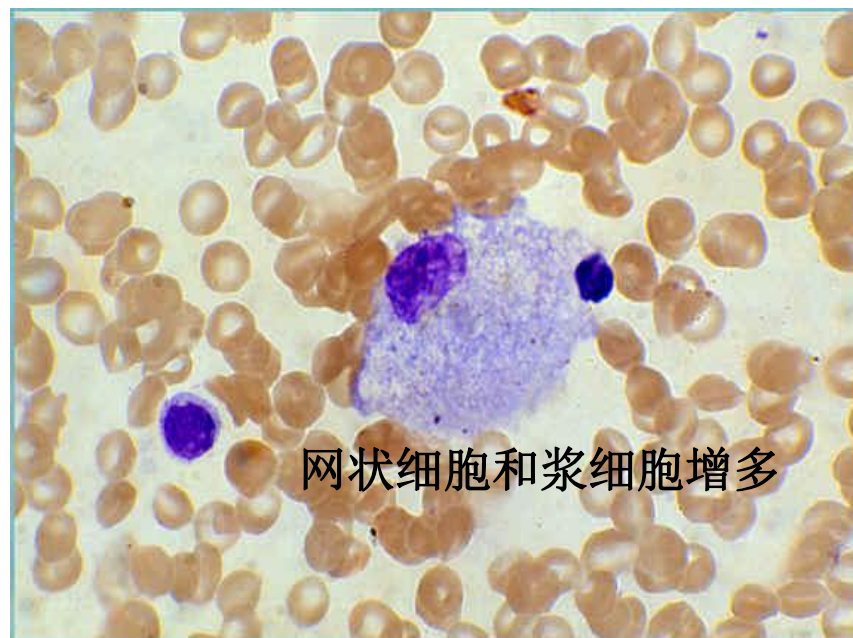




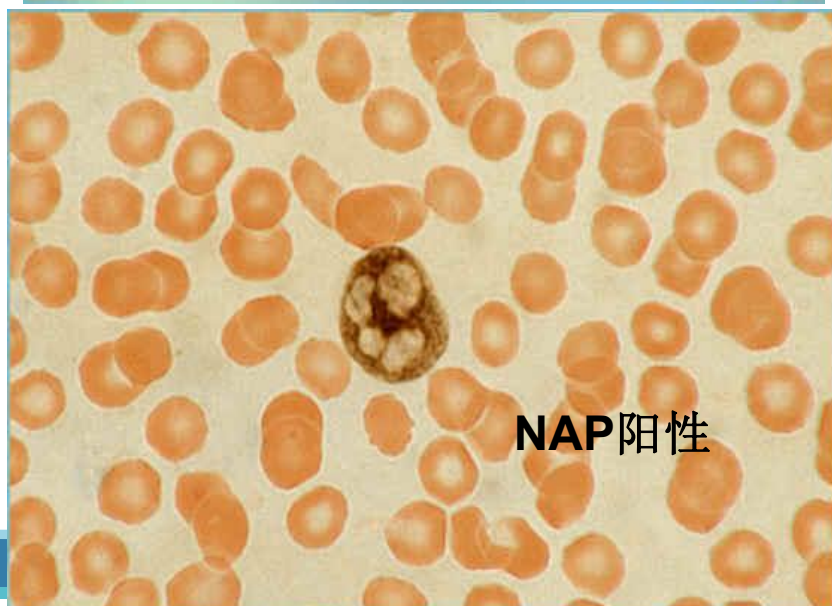
骨髓象



仅见成纤维细胞，大量网状纤维



网状细胞和浆细胞增多



NAP阳性

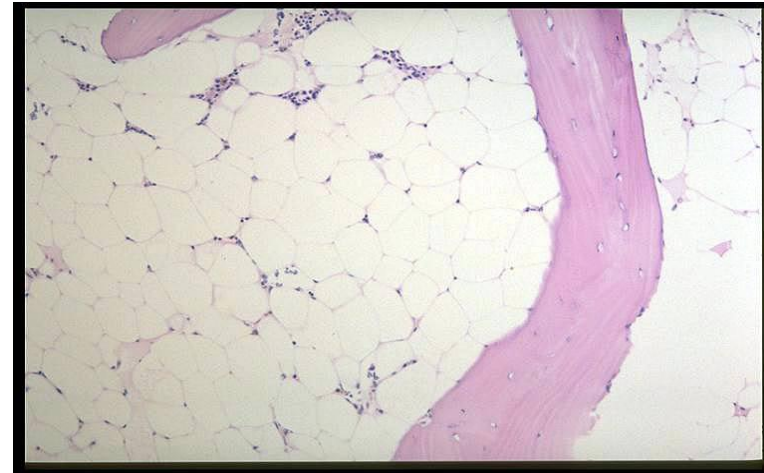
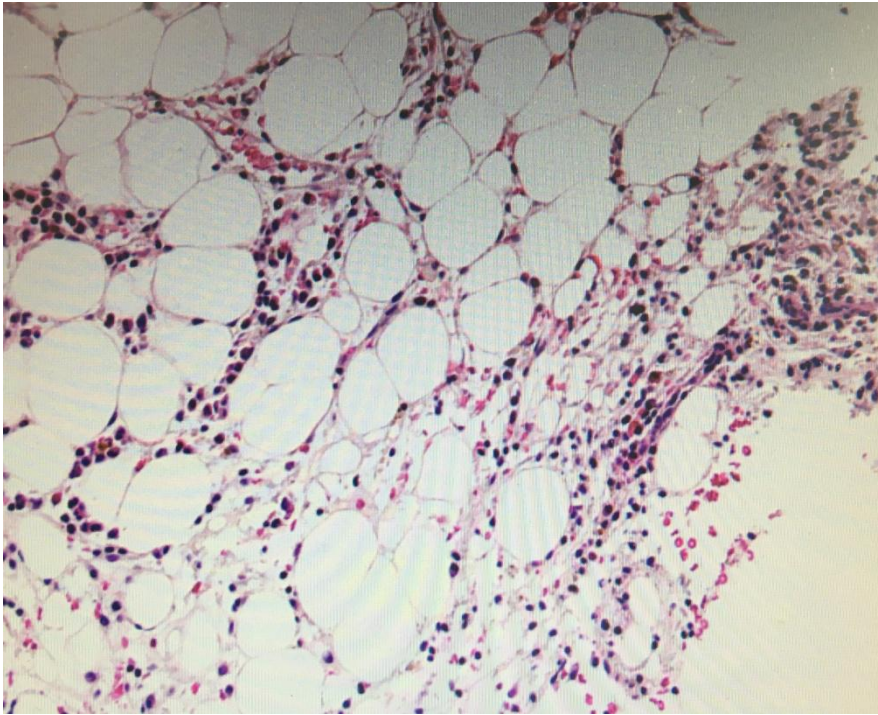




骨髓病理



造血组织减少,主要为脂肪细胞及非造血细胞





诊断



AA诊断标准

- 1、病史-症状
- 2、查体无肝脾肿大
- 3、血常规、网织红
- 4、骨髓象
- 5、除外引起全血细胞减少的其他疾病

分型SAA/NSAA





鉴别诊断



- 1、PNH
- 2、MDS
- 3、AL
- 4、自身抗体介导的全血细胞减少
- 5、恶性组织细胞病
- 6、急性造血停滞





治疗



- 1.支持治疗
- 预防感染：
- 防止出血：输注血小板制剂、使用止血药物
- 纠正贫血：成份输血(Hb < 60g/L)
- 2.对症治疗
- 控制感染：广谱抗菌素 药敏 敏感抗菌素
- 护肝药物：肝泰乐、肌苷注射液
- 祛铁治疗





治疗



- 免疫治疗
- 抗淋巴/胸腺细胞球蛋白（ALG/ATG）
- 马 ALG 10~15mg/kg × 5天
- 兔 ATG 3~5mg/kg × 5天
- 用于：SAA
- VSAA
- 依赖于输血的NSAA





治疗



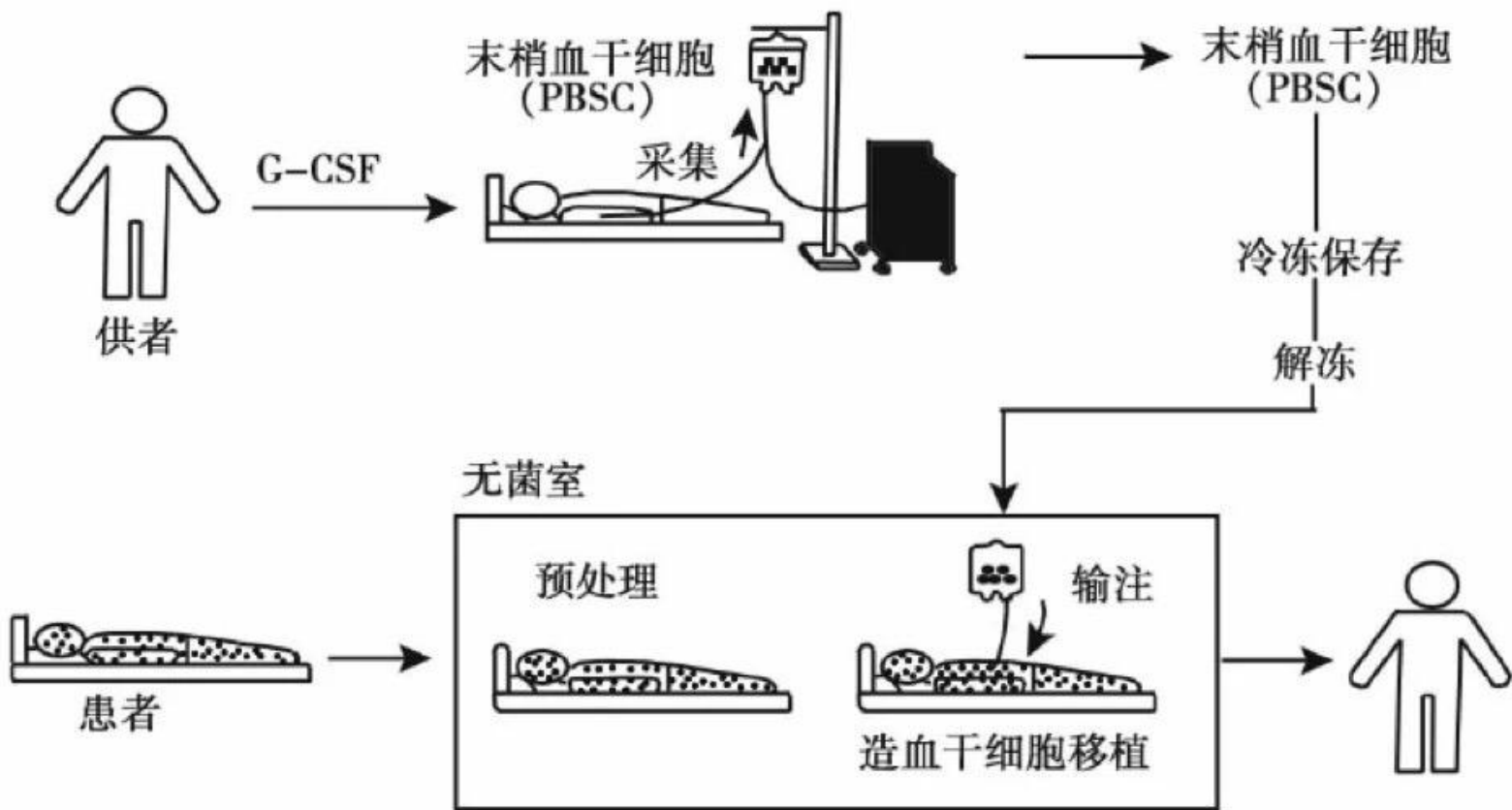
- 免疫治疗
- 环孢素A: 3~5mg/(kg·d), 注意不良反应
(肝、肾、消化道毒性)。

其它: CD3单克隆抗体、骁悉、环磷酰胺、甲泼尼龙等





治疗—造血干细胞移植





治疗—造血干细胞移植



异基因造血干细胞移植

- 年龄 <40 岁
- HLA全相合
- SAA/VSAA
- 无感染及出血





治疗



- 促进造血治疗：

雄激素治疗：司坦唑醇、安雄

造血生长因子：G-CSF、EPO、TPO

- 中医中药治疗：

复方皂矾丸、益血生胶囊等





疗效评估



- 1. **基本治愈**: 贫血及出血症状消失, Hb正常, $WBC > 4G/L$,
 $PLT > 80G/L$, 1年内无复发
- 2. **缓解**: 贫血及出血症状消失, Hb正常, $WBC > 3.5G/L$,
 PLT 有所改善, 3月内稳定或连续进步





疗效评估



- 3. **明显进步**：贫血、出血症状明显好转，不输血Hb较治疗前于1月内增加30g/L以上，且3月不降
- 4. **无效**：治疗后症状及血象不能达到明显进步者





预后



- NSAA多数可缓解或治愈；
- SAA死亡率高达90%，常死于感染及/或颅内出血，随治疗的改进，死亡率明显下降，部分预后较好。





思考题



- 1. 再障临床表现及体征有哪些？
- 2. 如何诊断SAA？
- 3. 有那些血液病全血细胞减少？与AA如何鉴别？
- 4. AA的治疗原则是什么？





谢谢!

