

铁粒幼细胞性贫血一例报告

陈晓丹 陈封芳 王琼英

(海南大学医学系附属医院检验科、内科)

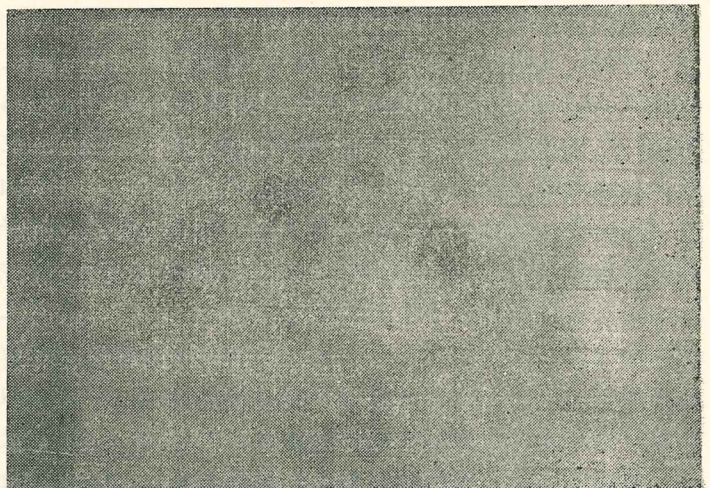
铁粒幼细胞性贫血 (Sideroblastic anemia 简称铁粒幼贫血)。是由于血红素合成障碍和铁利用不良所引起的一种贫血。国内外资料报告不多,现就我们今年接诊的一例报告于下。

病例报告

林××男, 58岁, 汉, 工人, 已婚, 海南琼山县人。1979年初因巩膜皮肤发黄在海口某医院诊断“急性肝炎”回家服中草药治愈。次年初开始感觉四肢无力, 易疲劳, 头晕, 面色苍白, 用中草药及补血片症状无缓解。于82年9月间起上述症状加重, 伴面部浮肿, 食欲不振, 而到我院就诊。

体格检查: 体温37℃, 中度贫血貌, 眼睑面部略浮肿, 浅表淋巴结无肿大, 皮肤未见瘀斑点。心界不扩大, 心尖部可闻SM II/III杂音, 两肺(一)。肝上界锁骨中线第五肋, 下界锁骨中线肋下1cm, 质软, 无触痛; 脾未触及。下肢无浮肿, 神经反射未见异常。

实验室检查: Hb6.5克%, RBC235万/mm³, Wbc3600/mm³, 分类: N33%, L56%, M9%, E2%。血小板14.2万/mm³, 网织红细胞1%, 血片见红细胞大小不等, 中央苍白区扩大, 呈双形性, 偶见有核红细胞。MCV89.3立方微米, MCH27.6微微克, MCHC30.9%。红细胞脆性试验: 开始0.36%, 完全0.22%。肝功能正常。血红蛋白电泳正常。补体C₃66mg%, IgG1300mg%, IgA380mg%, IgM95mg%, 尿常规正常, 血清铁200微克%, 总铁结合力250微克%, 铁饱和度80%, 未饱和铁结合力50微克%。骨髓检查: 红细胞系统增生, 部分幼红细胞呈巨幼样变, 胞浆泡沫样有空泡, 可见双核红细胞。髓片铁染色, 外铁(++) , 可见大量铁粒幼细胞, 出现于有核红细胞的早、中、晚各期, 占有核红细胞的94%, 铁粒见多达39粒以上者。并见环形铁粒幼红细胞(见图一), 占20%。



图一、铁粒幼细胞性贫血 (骨髓片铁粒染色)

细胞糖元染色呈阴性。家系调查中无类似病史，其母亲及子女血红蛋白电泳未见异常。据以上检查，可确诊为铁粒幼细胞性贫血。给予患者维生素B₁₂30mg口服三次，叶酸10mg，口服三次；中草药补气补血辅助治疗一个月后，自觉症状消失，体力增强，食欲增加，现正在继续治疗中。

讨 论

本病例具有以下几个特点：（1）贫血形态学特征属低色素，双形性。（2）血小板和网织红细胞正常。（3）骨髓红细胞系统增生，有巨幼红细胞出现，髓片铁染色显示有大量的环形铁粒幼细胞，（4）血清铁含量增高，血浆总铁结合力降低。（5）铁剂治疗无效。（6）血红蛋白电泳正常，（7）VitB₁₂、叶酸及中药治疗有效，鉴此铁粒幼贫血可以确诊。

铁粒幼贫血可分为遗传性，原发性和继发性三种^{〔1〕}。遗传性铁粒幼贫血为性联部分隐性遗传，多见年轻时发病。继发性铁粒幼贫血则是由于某些药物引起，如异烟肼，环丝氨酸、氯霉素等。也可见某些疾病，如白血病，癌肿，类风湿，溶贫等。上两者髓片环形铁粒幼细胞很少在早期出现。原发性铁粒幼贫血一般无继发病因可找，且多见50~60岁发病。髓片环形铁粒幼细胞常出现于有核红细胞的早、中、晚各期。本病例持以上检查，均无遗传史，用药史及患病史，故符合原发性铁粒幼细胞性贫血的诊断。

本病细胞形态学呈低色素，双形性；红细胞脆性试验降低；髓像显示红细胞系统明显增生，部份幼红细胞伴有巨幼样变，故需与以下疾病做鉴别诊断：（1）缺铁性贫血：血清铁低，总铁结合力增高，铁饱和度低，髓片铁染色，外铁消失，缺乏铁粒幼细胞。本病例恰相反，故可区别。（2）地中海贫血为常染色体隐性遗传，常有阳性家族史，血红蛋白电泳异常，并可见较多的靶形红细胞。本病无此表现。（3）红血病：环形铁粒幼细胞较少见，糖元染色强阳性，而本病是阴性，故可鉴别。^{〔1、2、3、4、5、6、7、8〕}据文献报道，本病少数病例在数年内（最短者仅数月）可转变为红血病，因此，对本病尚需长期追踪观察。

参 考 文 献

- 〔1〕福建省血液病研究室，输血及血液学（4）49，1978
- 〔2〕国外医学参考资料，内科学分册（7）303，1975
- 〔3〕陈悦书等：主编学血液学（进修医师讲座）江苏科技社 69，1980
- 〔4〕血液病学讲座：上海市血液进修班1980
- 〔5〕陈捷先主编：临床血学病学、福建科学技术出版社 89，1980
- 〔6〕吕联煌等：中华内科学杂志（1）35，1977
- 〔7〕Weed RI Hematology internists P.39~47 1971
- 〔8〕岡嶋宽等：最新医学 37卷5号P. 88 1982