维普资讯 http://www.cqvip.com

纯红细胞再生障碍性贫血 7例报告

第一医院 彭玉芳 刘岳凤 张淑慎

中图分类号 RS56.5

纯红细胞再生障碍性贫血（简称纯红再障），是一种较少见的与自身免疫有关红细胞疾病。10年来，我们收治了73例再生障碍性贫血，其中纯红再障7例，占9.6%，现报告

阴毛，阴茎长6cm，包皮过长，两侧睾丸大小正常，性染色体为XY。神经系统检查无异常发现。精神检查：意识清楚，接触良好，对答切题，有强烈要求改变性别的愿望，无幻觉、妄想及其它思维障碍，智能良好。

例3、男性、23岁、未婚、农民。由家属带来就诊。近三四年来常于晚上穿女装，带胸罩外出，深夜才归。一周前从舞厅归途中，被一男青年缠上，联防队员疑有不轨行为，扭送到派出所。患者自述约8岁时放学回家路上，被约16～17岁的男学生推拉至农地里，强行鸡奸后，不敢向家长讲。遂滋生报复心理，但无机会，也无勇气。之后逐渐厌恶男性，且产生自己变成女人的想法。近三、四年来穿着女装出入舞厅，曾有一男青年与之谈"恋爱"数月，终因性格不合而主动断交。

检查：阴茎、睾丸大小正常、女性时髦短发、穿女式外套、衬衫，牛仔裤，运动鞋，说话、举止扭妮。主动暴露有强列要求变成女性的愿望，思维、智能无障碍，情绪轻度抑郁。脑电图正常，性染色体XY。

经心理治疗，小量丙米嗪后情绪改善，随访半年，患者现设摊从商，改换成女性之欲望较前明显减轻。

讨 论

3例根据体态、外生殖器、性染色体等，躯体方面属男性是较肯定的，例1婚后有生育能力更为佐证。但3例坚信自己应属于女性，且有改变成女性的强烈愿望，因此诊断易性别癖当无问题。例1、3打扮成女性，并不是为了产生性的兴奋，而是为了使自己更象女性，而且性欲较低，所以与异性装扮癖不同。本病病因未明，目前认为与性生理身份的障碍有关。例3幼年时强烈的心理创伤可能为促发因素。一般认为手术治疗只能是模仿女性的形状，不可能变成女性，也不可能完全达到心理身份改变的目的。

（收稿日期 94－05－04）

维普资讯 http://www.cqvip.com

如下：

一般资料

7例中，男4例，女3例。发病年龄自46—77岁，平均64.4岁。病程最长2年，最短1月，平均8月。5例因面色苍白，心累入院，2例分别以肺结核和肾炎入院。合并症：胸腺瘤已摘除、类风湿性关节炎、肺结核及慢性肾类肾衰各1例，肺部感染6例，1例肝肋下1cm，余肝脾淋巴结不肿大。GPT GOT 增高和IgG IgA 降低 IgM 增高各1例。3例分别有微核率，畸变率和异位体轻度增高。2例淋巴细胞转化率降低，入院时，Hb 最低 26.9g／L，最高 77g／L，平均34g／L。骨髓象：增生减低1例，增生严重受抑6例，其中5例有核红细胞为0，均诊断为纯红再障。强的松加丙睾或康力龙治疗5例，丙睾治疗1例。

典型病例

男性58岁。头昏心累半年入院。半年前在外院行胸腺瘤摘除，病理诊断混合性胸腺瘤。后现贫血渐加重，无出血。入院时：贫血貌，咽部充血，无瘀点，肝脾不大，Hb 48g／L，网织红细胞0.002%，白细胞及血小板正常，骨髓：红细胞系缺乏，余二系正常。强的松30mg／日和丙睾治疗1月无效，加达拉唑4月Hb有下降趋势，骨髓无改善。突然咳嗽高热(40℃)，胸片：右下肺炎。用先锋Ⅴ，先锋必等治疗3周，体温正常，咳嗽咽部充血好转，Hb上升到129g／L，骨髓有核红细胞升到62。临床症状缓解出院。嘱其继续服强的松，康力龙。半年后自行停药，贫血再度复发，并发肺部感染而死亡。

讨　论

1. 纯红再障的特点：红细胞减少，网织红细胞减少或缺无，白细胞及血小板正常，无出血。骨髓单纯红细胞减少或缺无，余二系正常。

本文1例白细胞、血小板及巨核细胞低于正常，有报道纯红再障有少数白细胞和血小板减少[1]。

2. krantz 将纯红再障分为先天性和后天性，后者分为原发性和继发性。原发性部分体内存在有对骨髓幼红细胞损害的免疫球蛋白或对EPO抑制的抗体(IgG)[4]。继发性中多见胸腺肿大，感染性疾患、慢性风湿性关节炎，肾功能不全SLE等[3]。慢性获得性纯红再障多见于40岁以上成人。故本文7例均属慢性继发性纯红再障。

3. 此病易并发感染，尤以肺部感染常见。本文6／7例并肺部感染，其中2例感染控制，Hb和骨髓迅速恢复，推测有的疗效差可能与感染有关，故经各种治疗疗效差时，有必要仔细检查有无感染存在。1例伴有类风湿性关节炎，淋巴细胞转化率降低，染色体异常，其子患有全血再障。另1例患慢性肾炎肾衰，这些提示有免疫异常。

4. 纯红再障是免疫性疾病，通过细胞免疫抑制红细胞生成。故治疗以强的松为主，单独用可取得疗效[1]。本文5／7例用强的松加丙睾治疗，(另2例分别有肺结核和肾功能衰竭而未用激素)，4例取得疗效，Hb平均上升43g／L。还可用环磷酰胺，硫唑嘌呤等免疫抑制剂治疗[5]。本病予后不佳，需长期维持治疗[2]，同时必须注意予防感染。本文1例因自行停药，并发肺部感染而死亡。

5. 染色体异常易发展为急性白血病[3]，故对染色体异常者注意随访。本文有3例。

参 考 文 献

1. 中华内科编辑委员会. 中华内科杂志 1981;20:728
2. 中国医学百科全书编辑委员会. 中国医学百科全书"血液病学"，上海科技术出版社，第1版，1985:18.
3. 张云南，殷德原主编. 贫血科学技术出版社重庆分社，第1版，1989:96
4. 刘超，等. 中华血液学杂志 1993;14(4):201

(收稿日期 1994—05—09)