

根据国家卫生计生委、中央编办、国家发展改革委、教育部、财政部、人力资源社会保障部、国家中医药管理局联合发布的《关于建立住院医师规范化培训制度的指导意见》编写

国家卫生和计划生育委员会住院医师规范化培训规划教材

内科学

血液内科分册

Hematology

主编 | 黄晓军 吴德沛



人民卫生出版社
PEOPLE'S MEDICAL PUBLISHING HOUSE



国家卫生和计划生育委员会住院医师规范化培训规划教材

内科学

血液内科分册

Hematology

主编 黄晓军 吴德沛

副主编 王健民 邵宗鸿 侯明 卢振霞

编委名单 (按姓氏笔画排序)

王书杰	北京协和医院	张 日	苏州大学附属第一医院
王健民	第二军医大学上海长海医院	张晓辉	北京大学人民医院
王景文	北京同仁医院	邵宗鸿	天津医科大学总医院
方美云	大连医科大学附属第一医院	金 洁	浙江大学附属第一医院
卢振霞	吉林大学中日联谊医院	周 晋	哈尔滨医科大学附属第一医院
任汉云	北京大学第一医院	胡 豫	武汉协和医院
刘 霆	四川大学华西医院	胡建达	福建医科大学附属协和医院
江 倩	北京大学人民医院	侯 明	山东大学齐鲁医院
李 娟	中山大学附属第一医院	高素君	吉林大学白求恩第一医院
李建勇	江苏省人民医院	黄晓军	北京大学人民医院
吴德沛	苏州大学附属第一医院	翟志敏	安徽医科大学第二附属医院

人民卫生出版社

图书在版编目 (CIP) 数据

内科学、血液内科/黄晓军,吴德沛主编. —北京：
人民卫生出版社,2015

国家卫生和计划生育委员会住院医师规范化培训
规划教材

ISBN 978-7-117-21623-4

I. ①内… II. ①黄… ②吴… III. ①内科学-职业
培训-教材②血液病-诊疗-职业培训-教材 IV. ①R5

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2015)第 252671 号

人卫社官网 www.pmph.com 出版物查询, 在线购书
人卫医学网 www.ipmph.com 医学考试辅导, 医学数
据库服务, 医学教育资
源, 大众健康资讯

版权所有, 侵权必究!

内科学 血液内科分册

主 编: 黄晓军 吴德沛

出版发行: 人民卫生出版社 (中继线 010-59780011)

地 址: 北京市朝阳区潘家园南里 19 号

邮 编: 100021

E - mail: pmph@pmph.com

购书热线: 010-59787592 010-59787584 010-65264830

印 刷: 三河市潮河印业有限公司

经 销: 新华书店

开 本: 850×1168 1/16 印张: 17

字 数: 468 千字

版 次: 2015 年 12 月第 1 版 2015 年 12 月第 1 版第 1 次印刷

标准书号: ISBN 978-7-117-21623-4/R · 21624

定 价: 50.00 元

打击盗版举报电话: 010-59787491 E-mail: WQ@pmph.com

(凡属印装质量问题请与本社市场营销中心联系退换)

出版说明

为深入贯彻国家卫生计生委、中央编办、国家发展改革委、教育部、财政部、人力资源社会保障部、国家中医药管理局联合发布的《关于建立住院医师规范化培训制度的指导意见》文件精神,满足全国各地住院医师规范化培训的要求,在国家卫生和计划生育委员会科教司领导和支持下,全国高等医药教材建设研究会、全国住院医师规范化培养教材评审委员会组织编写了《住院医师规范化培训规划教材》,人民卫生出版社正式出版。

本套教材的编写原则是:①坚持“三个对接”:与5年制的院校教育对接,与执业医师考试对接,与专科医师的准入和培训对接;②强调“三个转化”:在院校教育强调“三基”的基础上,本阶段强调把基本理论转化为临床实践、基本知识转化为临床思维、基本技能转化为临床能力;③强化“三个临床”:早临床、多临床、反复临床;④提高“四种能力”:职业道德、专业能力、人际沟通与团队合作能力、教学与科研的能力;⑤培养“三种素质”:职业素质、人文素质、综合素质;⑥实现“三医目标”:医病、医身、医心。不仅要诊治单个疾病,而且要关注患者整体,更要关爱患者心理。

本套教材强调“规范化”和“普适性”,实现培训过程与内容的统一标准和规范化。其中临床流程、思维与诊治均按照各学科临床诊疗指南、临床路径、专家共识及编写专家组一致认可的诊疗规范进行编写。在编写过程中不断地征集带教老师和学员意见并不断完善,实现“从临床中来,到临床中去”。本套教材的编写模式不同于本科院校教材的传统模式,注重体现PBL和CBL的教学方法,符合毕业后教育特点,并为下一阶段专科医师培训打下坚实的基础。

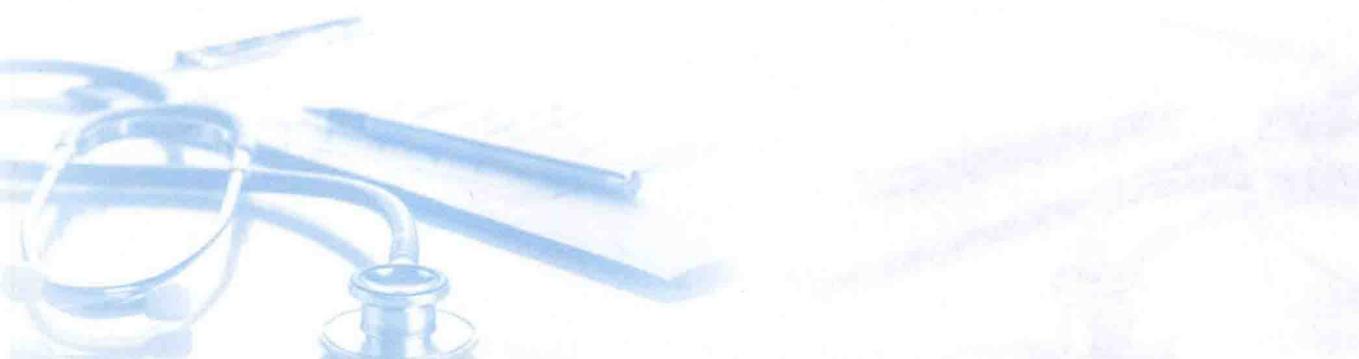
本套教材共47种。根据新近印发的《住院医师规范化培训内容与标准(试行)》的文件要求,分为临床学科(42种)、医学人文(5种)两类。本套教材充分考虑各学科内亚专科的培训特点,能够满足不同地区、不同层次的培训要求。

本套教材是在全面实施以“5+3”为主体的临床医学人才培养体系,深化医学教育改革,培养和建设一支适应人民群众健康保障需要的临床医师队伍的背景下组织编写的,希望全国广大住院医师培训基地在使用过程中提供宝贵意见。

国家卫生和计划生育委员会住院医师规范化培训规划教材

教材目录

序号	教材名称	主编	副主编					
1	内科学 心血管内科分册	张澍 霍勇	陈红	高海青	何奔	周玉杰		
2	内科学 呼吸与危重症医学科分册	王辰 高占成	康健	王虹	李海潮	代华平		
3	内科学 消化内科分册	唐承薇 张澍田	陈旻湖	房静远	陈卫昌	王蔚虹		
4	内科学 血液内科分册	黄晓军 吴德沛	王健民	邵宗鸿	侯明	卢振霞		
5	内科学 肾脏内科分册	梅长林 余学清	陈江华	陈楠	付平	倪兆慧		
6	内科学 内分泌科分册	童南伟 邢小平	郭晓蕙	肖海鹏	余学锋	陈兵		
7	内科学 风湿免疫科分册	张奉春 栗占国	鲍春德	刘毅	毕黎琦	杨念生		
8	内科学 感染科分册	魏来 李太生	范学工	张文宏	党双锁	赵龙凤		
9	儿科学	申昆玲 黄国英	母得志	薛辛东	罗小平	黄松明		
10	急诊医学	于学忠 黄子通	陆一鸣	陈玉国	陈旭岩	张连阳		
11	皮肤性病学	张学军 涂平	徐金华	高兴华	陆前进	晋红中		
12	精神病学	唐宏宇 方贻儒	李占江	刘铁桥	胡建	贾福军		
13	神经病学	贾建平 陈生弟	黄一宁	洪震	周东	唐北沙		
14	全科医学	于晓松 季国忠	霍洪军	赵钢	李双庆	王敏		
15	康复医学	励建安 黄晓琳	燕铁斌	何成奇	岳寿伟	吴毅		
16	外科学 普通外科分册	刘玉村 朱正纲	王杉	胡三元	刘青光	程南生		
17	外科学 神经外科分册	李新钢 王任直	赵世光	游潮	刘建民	康德智		
18	外科学 胸心外科分册	胡盛寿 王俊	孙立忠	高长青	庄建	肖颖彬		
19	外科学 泌尿外科分册	叶章群 周利群	黄翼然	张小东	吴斌	黄翔		





序号	教材名称	主编	副主编
20	外科学 整形外科分册	祁佐良 李青峰	郭树忠 王晓军 郭澍 江华
21	骨科学	裴福兴 陈安民	翁习生 阎作勤 林建华 贺西京
22	小儿外科学	孙宁 郑珊	冯杰雄 刘文英 高亚 董蒨
23	妇产科学	杨慧霞 狄文	王建六 赵霞 薛凤霞 漆洪波
24	眼科学	黎晓新 王宁利	许迅 刘奕志 刘平 沈晔
25	耳鼻咽喉头颈外科学	韩东一 肖水芳	许庚 唐安洲 张榕 潘新良
26	麻醉学	刘进 于布为	王国林 李文志 赵国庆 任家顺
27	临床病理学	陈杰 步宏	王连唐 李挺 吴强 戚基萍
28	临床检验医学	王前 王建中	府伟灵 李莉 续薇 欧启水
29	放射影像学	郭启勇 王振常	胡道予 龚启勇 滕皋军 刘士远
30	超声医学	姜玉新 张运	王金锐 田家玮 唐杰 李建初
31	核医学	黄钢 李亚明	李方 王全师 石洪成 王铁
32	肿瘤放射治疗学	王绿化 朱广迎	郎锦义 郭小毛 马骏 刘晓冬
33	医学遗传学	邬玲仟 张学	赵彦艳 张咸宁 余细勇 刘睿智
34	预防医学	朱启星 傅华	张正东 王彤 宿庄
35	口腔医学 口腔全科分册	周学东 白玉兴	宋宇锋 刘洪臣 章锦才 徐欣
36	口腔医学 口腔内科分册	凌均棨 陈智	孙正 牛玉梅 俞立英 潘亚萍
37	口腔医学 口腔颌面外科分册	俞光岩 王慧明	王佐林 周诺 胡勤刚 董福生
38	口腔医学 口腔修复科分册	周延民 陈吉华	高平 陈江 余占海 麻健丰
39	口腔医学 口腔正畸科分册	王林 沈刚	周洪 邓锋 毛靖 王建国
40	口腔医学 口腔病理科分册	钟鸣 王洁	李铁军 陈宇 周峻 肖晶
41	口腔医学 口腔颌面影像科分册	王铁梅 余强	郑广宁 傅开元 程勇 曾东林
42	重症医学	于凯江 杜斌	管向东 王祥瑞 马晓春 康焰
43	循证医学	王吉耀 何耀	徐佩茹 祁艳波 王聪霞 王小钦
44	医学科研方法	陈世耀 刘晓清	张宏家 吕明 肖志波
45	医学伦理学实践	邹和建 陈晓阳	纪宗正 张欣 杨薇 王兆良
46	医患沟通技能训练	李惠君 郭媛	王颖 刘惠军 韩新生 曹素艳
47	住院医师英语手册	唐熠达 冉志华	蔡世荣 潘慧 金泽宁 李刚

全国住院医师规范化培养教材

评审委员会名单

总顾问 赵玉沛 沈晓明 王德炳 刘德培 吴孟超
刘允怡 陈灏珠 钟南山 杨宝峰

顾问 (按姓氏笔画排序)

冯友梅 武汉大学
吕兆丰 首都医科大学
闫剑群 西安交通大学
步 宏 四川大学
张英泽 河北医科大学
张学军 安徽医科大学
汪建平 中山大学
郑树森 浙江大学医学院

赵 群 中国医科大学
柯 杨 北京大学
桂永浩 复旦大学
陶立坚 中南大学
黄 钢 上海交通大学医学院
雷 寒 重庆医科大学
腾皋军 东南大学医学院
瞿 佳 温州医科大学

主任委员 王 辰 陈贤义

副主任委员 (按姓氏笔画排序)

于晓松 中国医科大学第一附属医院
万学红 四川大学华西临床医学院 / 华西医院
王 虹 南京医科大学第一附属医院
刘继红 华中科技大学同济医学院附属同济医院
李 青 国家卫生和计划生育委员会医药卫生科技
发展研究中心
杜 贤 人民卫生出版社
邵 洁 上海交通大学医学院附属瑞金医院

陈 红 北京大学人民医院
陈旻湖 中山大学附属第一医院
林建华 福建医科大学附属第一医院
唐安洲 广西医科大学附属一院
郭启勇 中国医科大学附属盛京医院
高海青 山东大学齐鲁医院
阎作勤 复旦大学附属中山医院



委员 (按姓氏笔画排序)

于凯江 哈尔滨医科大学附属第二医院
毛 颖 复旦大学附属华山医院
王 前 南方医科大学南方医院
王以朋 北京协和医院
王共先 南昌大学第一附属医院
占伊扬 江苏省人民医院
申昆玲 首都医科大学附属北京儿童医院
伍伟锋 广西医科大学第一附属医院
刘 彬 吉林大学第一医院
刘建国 天津医科大学总医院
刘青光 西安交通大学医学院第一附属医院
朱晒红 中南大学湘雅三医院
汤宝鹏 新疆医科大学第一附属医院
许 迅 上海市第一人民医院
吴一龙 广东省人民医院
张东华 哈尔滨医科大学附属第一医院
张成普 中国医科大学附属盛京医院
张学文 吉林大学中日联谊医院
李占江 首都医科大学附属北京安定医院
李海潮 北京大学第一医院
沈 畔 浙江大学医学院附属第一医院
狄 文 上海交通大学医学院附属仁济医院
邱海波 东南大学附属中大医院

陈 椿 福建医科大学附属协和医院
陈卫昌 苏州大学附属第一医院
陈昕煜 国家卫生和计划生育委员会科技教育司
周玉杰 首都医科大学附属北京安贞医院
罗天友 重庆医科大学附属第一医院
胡娅莉 南京大学医学院附属鼓楼医院
费广鹤 安徽医科大学第一附属医院
赵龙凤 山西医科大学第一临床医院
赵增仁 河北医科大学第一医院
唐北沙 中南大学湘雅医院
徐剑铖 第三军医大学第二附属医院
(新桥医院)
贾建国 首都医科大学宣武医院
贾明艳 北京医学教育协会
高 亚 西安交通大学医学院第二附属医院
(西北医院)
高 炜 北京大学第三医院
高长青 中国人民解放军总医院
诸葛启钏 温州医科大学附属第一医院
龚启勇 四川大学华西临床医学院 / 华西医院
董 蕙 青岛大学医学院附属医院
谢苗荣 首都医科大学附属北京友谊医院

主编简介



黄晓军

北京大学血液病研究所所长、教授、博士生导师,国家杰出青年基金获得者,教育部长江特聘教授,北京大学医学部血液病学系主任,造血干细胞移植治疗血液病北京市重点实验室主任,北大清华生命中心临床PI。现兼任 Asia Pacific Hematology Consortium(亚太血液联盟)主席,ACTO 候任主席;第九届中华医学会血液学分会主任委员;第三届中国医师协会血液科医师分会副会长;中国病理生理学会实验血液学专业委员会副主任委员兼秘书长。从事教学工作 22 年,负责承担国家自然科学基金、国家“863”“985”基金、北京大学 211 基金等 10 余项基金。国内外发表论文近 300 余篇,综述 25 篇,专著 20 部。

被评为教育部“新世纪人才”,获中华医学科技奖二等奖、北京市科技进步一等奖、中华医学科技一等奖、国家技术发明二等奖、教育部“高等学校科学研究优秀成果奖”一等奖;被评为卫生部有突出贡献中青年专家、科技北京百名领军人才;2013 年获欧洲骨髓移植学会颁发的“欧洲骨髓移植圣安东尼成就奖”、第四届国际恶性血液病大会授予的“全球血液肿瘤学术研究杰出贡献奖”。



吴德沛

苏州大学附属第一医院血液科主任、国家重点学科江苏省血液研究所副所长、苏州大学临床医学研究院副院长、苏州大学造血干细胞移植研究所所长;享受国务院特殊津贴,任第九届中华医学会血液学分会副主任委员兼实验诊断学组组长,第二、三届中国医师协会血液科医师分会副会长,全国医师定期考核血液科专业编辑委员会副主任委员,第五、六届江苏省医学会血液学会主任委员及江苏省医师协会血液科医师分会主任委员。

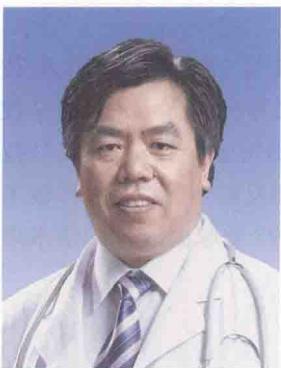
从事临床医疗、教学和科研工作 32 年,现为主任医师、教授、博士生导师。先后主持国家“十一五”科技支撑计划项目、国家自然科学基金项目及省级重大科研项目多项,获国家科学技术进步奖二等奖和教育部科技进步奖二等奖,牵头编制国内骨髓增生异常综合征的诊断与治疗专家共识,主编出版了《现代血液病诊断与治疗》《血液病诊断图谱》《临床造血干细胞移植》《白血病诊疗临床实践》等 4 部专著,并连续 15 年参编国家卫生和计划生育委员会统编医学教材,包括《内科学》(五年制)第 6、7 和 8 版,《内科学》(七、八年制)第 2 版。

副主编简介



王健民

第二军医大学上海长海医院血液内科主任,中国人民解放军血液病研究所所长,教授,博士生导师。兼任中国人民解放军血液病专业委员会主任委员、上海市医学学会理事兼血液学分会前任主任委员、中华医学学会血液学分会常委、中国抗癌协会血液肿瘤专业委员会副主任委员、中国生物医学工程学会干细胞工程技术分会副主任委员、中国临床肿瘤协作中心(CSCO)常委、中国病理生理学会实验血液学分会常委、中国医师协会血液科医师分会常委。《中华血液学杂志》《解放军医学杂志》副主编、《中国内科年鉴》血液学专业主编及《中国实验血液学杂志》等数家学术期刊编委。曾先后荣获军队医疗成果一、二等奖,军队科技进步二等奖,上海市科技进步一等奖、上海市医学科技一、二等奖,军队院校育才奖金奖、银奖。在国内外学术期刊发表论文300余篇,主编、副主编专著3部,参编专著10余部。



邵宗鸿

天津医科大学总医院内科教研室主任、血液科主任,教授,博士生导师。任中华医学学会血液学分会副主任委员;中国医师协会血液科医师分会副会长;中国免疫学会血液免疫学分会候任主任委员、临床流式细胞术学组主任委员;天津市医学学会血液学会、血液免疫学和输血学学会主任委员;中国抗癌协会CSCO常委;中国输血协会理事;中华医学学会医疗事故技术鉴定专家;中华医学科技奖评审委员会委员;中国医药生物技术协会医药生物技术临床应用专业委员会委员;老年学会老年肿瘤专业委员会执行委员会委员;国家卫生和计划生育委员会临床路径技术审核专家委员会专家;天津市医疗技术临床应用能力审核专家。美国血液学会海外会员;《中华血液学杂志》副总编,《中华内科杂志》等10项杂志副主编、编委,Blood杂志海外审稿人。主持国家、省市、部级等各级课题多项,获科研奖励10项,发表学术论文300余篇,主/参编血液学著作及教材24部。



侯明

山东大学齐鲁医院肿瘤中心主任,血液科主任,山东大学关键岗位教授,博士生导师。任中华医学学会血液学分会常委,中国病理生理学会实验血液学分会常委,中国医师协会血液科医师分会常委,山东省医学学会血液学分会主委,山东省抗癌协会血液肿瘤分会主委。

从事临床及教学工作20余年来,培养博士及硕士40余名,发表50余篇SCI论文,被他人引用500余次,其中单篇被引用最高达71次。获得2008、2010年教育部自然科学奖一等奖、2012年教育部自然科学奖二等奖,2009、2013年中华医学科技奖三等奖。



卢振霞

吉林大学中日联谊医院肿瘤血液科主任,硕士生导师,教授。中华医学学会吉林省血液学分会副主任委员;中华医学会长春市血液学分会副主任委员;中国实验诊断学杂志编委。从事恶性肿瘤和血液病的临床、教学及科研工作30多年,培养研究生30余人。在核心期刊发表论文100余篇,参编论著10余部,主持国家自然科学基金项目1项,参加国家自然科学基金和863科研项目共3项、承担吉林省及长春市科委基金项目5项,获吉林省自然科学进步奖二等奖2项。

前　　言

国家卫生和计划生育委员会住院医师规范化培训规划教材《内科学 血液内科分册》的编写原则与思路的制订来源于国家卫生和计划生育委员会组织国内专家制定的《住院医师规范化培训内容与标准(试行)》总则与细则中的“内科培训细则”。

本书作为教材,反映了当今国内外先进学术思想和学术水平,力争体现出“全面性”“实践性”“规范性”“科学性”“先进性”“启发性”的特点。本书将紧扣“住院医师规范化培训”的要求,以病案为“引子”,引导正确的临床思维,着重分析血液科常见病的诊断、鉴别诊断和治疗。坚持“基本”和“规范”,强调临床实用性和可读性,使得住院医师在面对患者时,知道该干什么、怎么干以及如何提高,力争在繁忙的一线工作之余能通过自学和实践相结合,掌握血液内科专业理论和临床技能,具备独立正确诊治血液科常见病的能力,并为未来的血液科专科医师临床科研方法的建立提供素材和范例。

黄晓军 吴德沛

2015.11

目 录

第一章 贫血	1
第一节 概述	1
第二节 巨幼细胞性贫血	9
第三节 溶血性贫血	15
第四节 再生障碍性贫血	20
第五节 慢性病贫血	26
第二章 白细胞减少症	32
第三章 骨髓增生异常综合征	39
第四章 白血病	50
第一节 急性髓细胞性白血病	50
第二节 急性早幼粒细胞白血病	66
第三节 急性淋巴细胞白血病	72
第四节 慢性髓性白血病	85
第五节 慢性淋巴细胞白血病	92
第五章 恶性淋巴瘤	100
第一节 霍奇金淋巴瘤	100
第二节 非霍奇金淋巴瘤	108
第六章 浆细胞病	136
多发性骨髓瘤	136
第七章 骨髓增殖性肿瘤	148
第一节 真性红细胞增多症	148
第二节 原发性血小板增多症	154
第三节 原发性骨髓纤维化	158
第四节 嗜酸性粒细胞增多症	165
第八章 出血性疾病	172
第一节 概述	172
第二节 原发免疫性血小板减少症	178
第三节 过敏性紫癜	184
第四节 血栓性血小板减少性紫癜	188
第五节 血友病及其他先天性凝血因子缺乏症	193
第六节 弥散性血管内凝血	199
第九章 血栓性疾病	207
易栓症	207
第十章 造血干细胞移植	215
第一节 造血干细胞移植的适应证、禁忌证	215
第二节 造血干细胞移植供者的选择	219



第三节 造血干细胞移植的预处理方案	223
第四节 造血干细胞移植的并发症诊疗	229
第十一章 输血及输血不良反应	236
第十二章 临床技能	247
第一节 骨髓穿刺术和活检术	247
第二节 腰椎穿刺术和鞘内注射	249
中英文名词对照索引	252

第一章 贫 血

第一节 概 述

贫血是指人体外周血红细胞容量减少,低于正常范围下限,不能运输足够的氧至组织而产生的临床综合征。由于红细胞容量测定较复杂,临幊上常以血红蛋白(Hb)浓度来代替。我国学者认为在我国海平面地区,成年男性Hb<120g/L,成年女性(非妊娠)Hb<110g/L,孕妇Hb<100g/L就可诊断为贫血。国外一般采用1972年WHO制订的诊断标准,在海平面地区,Hb低于下述水平诊断为贫血:6个月到小于6岁儿童110g/L,6~14岁儿童120g/L,成年男性130g/L,成年女性120g/L,孕妇110g/L。

【分类】

基于不同的临幊特点,贫血有不同的分类。如:按贫血进展速度分急、慢性贫血;按红细胞形态分大细胞性贫血、正常细胞性贫血和小细胞低色素性贫血;按血红蛋白浓度分轻度、中度、重度和极重度贫血;按骨髓红系增生情况分增生不良性贫血(如再生障碍性贫血)和增生性贫血等;按发病机制或(和)病因分类分为:红细胞生成减少、红细胞破坏过多和失血性贫血。诸种分类虽对辅助诊断和指导治疗有一定意义,但依据发病机制或(和)病因的分类更能反映贫血的病理本质。

【临床表现】

贫血所致的病理生理学改变是血液携氧能力下降,导致各器官和组织低氧或缺氧状态。贫血临幊表现如下:

1. 皮肤黏膜苍白。
2. 神经系统 乏力、头痛、眩晕、萎靡、晕厥、失眠、多梦、耳鸣、眼花、记忆力减退、注意力不集中等。
3. 呼吸循环系统 呼吸、心率加快,活动后心悸、气短;重度贫血时,即使平静状态也可能有气短甚至端坐呼吸;长期贫血,心脏超负荷工作且供血不足,会导致贫血性心脏病。
4. 消化系统 消化不良、腹部胀满、食欲减低、大便规律和性状的改变等。
5. 泌尿生殖系统 少尿、多尿、低比重尿,性功能减退,育龄期女性可出现月经周期紊乱。
6. 内分泌免疫系统 长期贫血会影响甲状腺、性腺、肾上腺、胰腺的功能,会改变红细胞生成素和胃肠激素的分泌。机体免疫功能低下,易患各类病原微生物感染。

首次门诊记录

患者女性,56岁,因“面色苍白、乏力3年,伴反酸、嗳气、纳差加重半年”就诊。3年前出现面色苍白、全身乏力、易困倦,伴反酸、嗳气、食欲缺乏、纳差,稍进食即腹胀不适。曾多次服用中药治疗,无效。半年来上述症状明显加重,伴腹痛、头晕、耳鸣,稍活动即心悸、气促,无血便和柏油样大便、无尿色异常。在当地医院查血常规示贫血(具体不详),予硫酸亚铁治疗3周,未见明显疗效。发病来体重减轻5kg。

【问题1】据上述病史,疑诊该患者何病?

思路1:患者中老年,女性,病史3年,以“面色苍白、乏力”为主要症状就诊,临幊表现提示



为贫血，既往实验室检查亦证实贫血。贫血是患者到医院就诊最为常见的原因之一，亦是许多疾病的共同表现。患者同时伴随反酸、嗳气、纳差等消化系统症状。该患者同时出现两系统症状，应注意鉴别是同一疾病引起，还是同时患有两种疾病。该患者贫血症状为主，首先重点考虑贫血，贫血是一种临床最常见的综合征，而不是一种独立的疾病。因此需进一步追踪引发贫血的疾病，查明贫血原因。

思路2：该患者可疑血液系统和消化系统疾患，应首先检查血常规、网织红细胞及便常规（包括便潜血）。

注意事项：对贫血患者，一定要检查网织红细胞。网织红细胞（reticulocyte, Ret）是骨髓幼稚红细胞到成熟红细胞过渡阶段，间接反映骨髓红系增生（或对贫血的代偿）情况，因而对贫血的诊断有重要意义。

初步门诊实验室检查结果

血常规：WBC $4.82 \times 10^9/L$, RBC $2.9 \times 10^{12}/L$, Hb 52g/L, PLT $336 \times 10^9/L$, Hct 26%, DC: N 69%, L 24%, M 6%, E 1%, MCV 60fl, MCH 254pg, MCHC 264g/L, Ret 1.2%。

便常规：黄褐色、软便，潜血（++）。

【问题2】初步的检查结果有何临床意义？

思路1：

1. 患者血常规及 Ret

(1) 该患者 RBC、Hb 及 Hct 均低于正常值范围下限，故确认为贫血。对于一个贫血患者，首先对贫血进行简单分类，评价贫血程度等。该患者 MCV、MCH 及 MCHC 均显著低于正常值范围下限，Hb 和 RBC 系数($62:3.2 < 30:1$)比减低，均提示为小细胞低色素性贫血。患者 Hb 52g/L，为重度贫血，体征和贫血症状与贫血程度相吻合，提示贫血发生时间长、进展较慢。网织红细胞比例大致正常，可初步排除 Ret 减少的骨髓红系衰竭性疾病，如纯红细胞再生障碍性贫血、急性再生障碍性贫血等；引发 Ret 升高的骨髓红系代偿性增生性贫血，如自身免疫性溶血贫血、急性失血等。

(2) 小细胞低色素性贫血合并血小板升高，首先考虑慢性失血所致的贫血，血小板可能代偿性升高。

(3) 依据发病机制或(和)病因的贫血分类，更能反映贫血的病理本质，以利于查明贫血的性质和原因。是血液系统疾病，还是其他疾病的继发贫血？需进一步查骨髓等。

2. 便常规 患者大便黄褐色，无大便带血，无黑便及柏油样便，但潜血试验（++）提示为隐性失血。

知识点

贫血诊断标准的注意事项

婴儿、儿童及妊娠妇女的血红蛋白浓度较成人低，久居高原地区居民的血红蛋白正常值较海平面居民为高。同时在妊娠、低蛋白血症、充血性心力衰竭、脾大及巨球蛋白血症时，血浆容量增加，此时即使红细胞容量是正常的，但因血液被稀释，血红蛋白浓度降低，容易被误诊为贫血（常见于妊娠期后3个月、少尿性肾衰竭及充血性心力衰竭所致的体内水过多和部分低蛋白血症、充血性脾大等）；在脱水或失血等循环血容量减少时，由于血液浓缩，血红蛋白浓度增高，即使红细胞容量减少，有贫血也不容易表现出来，容易漏诊。因此，在判定有无贫血时，应考虑上述影响因素。



知识点

贫血临床表现和贫血的严重程度不一定完全吻合

贫血的临床表现与 5 个因素有关：贫血的病因（包括引起贫血的相关疾病），贫血导致血液携氧能力下降的程度，贫血时血容量下降的程度，发生贫血的速度和血液、循环、呼吸等系统对贫血的代偿和耐受能力。贫血如发生缓慢，机体能逐渐适应，则症状较贫血程度轻，病人自觉症状不十分典型，反之，若贫血进展急剧，虽然贫血程度不甚重，但患者症状可以很重，甚至发生循环衰竭。

思路 2：该患者为重度小细胞低色素性贫血伴血小板升高，合并消化道隐性失血。

小细胞低色素性贫血临床最常见于：缺铁性贫血，慢性病贫血，铁粒幼细胞性贫血，珠蛋白生成障碍性贫血（地中海贫血），铅中毒等。

结合上述病史，首先考虑缺铁性贫血，病因为消化道慢性失血，需进一步查铁代谢相关指标证实。但该患者曾补铁治疗疗效不佳，其他小细胞低色素性贫血亦不排除，需详细询问病史、家族史、体格检查及查 EPO 水平、肝肾功能、骨髓穿刺等检查。（图 1-1-1）

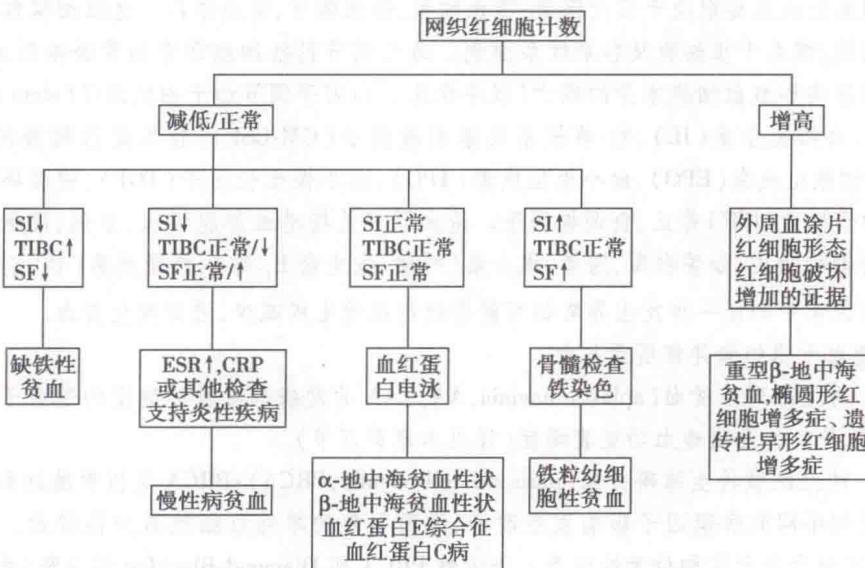


图 1-1-1 小细胞低色素性贫血病因诊断

该患者中老年，消瘦，体重下降明显，有消化道隐性失血，既要考虑消化道溃疡等，亦不排除消化道肿瘤。肿瘤既可导致缺铁性贫血，也可导致慢性病贫血（ACD），ACD 亦表现为小细胞低色素性贫血。请消化科会诊，进行鉴别诊断。

知识点

贫血的分类标准

贫血的严重度划分标准

血红蛋白浓度	<30g/L	30~59g/L	60~90g/L	>90g/L
贫血严重程度	极重度	重度	中度	轻度



贫血的细胞学分类

类型	MCV(fL)	MCHC(%)	常见疾病
大细胞性贫血	>100	32~35	巨幼细胞贫血、伴网织红细胞大量增生的溶血性贫血、骨髓增生异常综合征、肝疾病
正常细胞性贫血	80~100	32~35	再生障碍性贫血、纯红细胞再生障碍性贫血、溶血性贫血、骨髓病性贫血、急性失血性贫血
小细胞低色素性贫血	<80	<32	缺铁性贫血 铁粒幼细胞性贫血 珠蛋白生成障碍性贫血

注: MCV, 红细胞平均体积; MCHC, 红细胞平均血红蛋白浓度

知识点

依据贫血发病机制或(和)病因的分类

(一) 红细胞生成减少性贫血

红细胞生成主要取决于三大因素:造血细胞、造血调节、造血原料。造血细胞包括多能造血干细胞、髓系干祖细胞及各期红系细胞。造血调节包括细胞调节如骨髓基质细胞、淋巴细胞的影响和造血细胞本身的凋亡(程序化死亡);因子调节如干细胞因子(stem cell factor, SCF)、白细胞介素(IL)、粒-单核系集落刺激因子(GM-CSF)、粒系集落刺激因子(G-CSF)、红细胞生成素(EPO)、血小板生成素(TPO)、血小板生长因子(TGF)、肿瘤坏死因子(TNF)和干扰素(IFN)等正、负调控因子。造血原料是指造血细胞增殖、分化、代谢以及细胞构建必需的物质,如蛋白质、脂类、维生素(叶酸、维生素B₁₂等)、微量元素(铁、铜、锌等)等。这些因素中的任一种发生异常都可能导致红细胞生成减少,进而发生贫血。

1. 造血干祖细胞异常所致贫血

(1) 再生障碍性贫血(aplastic anemia, AA): AA 的发病与原发和继发的造血干祖细胞缺陷有关,是一种骨髓造血功能衰竭症(详见本章第四节)。

(2) 纯红细胞再生障碍贫血(pure red cell anemia, PRCA): PRCA 是指骨髓红系造血干祖细胞受到不同的病理因子影响发生改变,进而引起的单纯红细胞减少性贫血。依据病因,该病可分为先天性和后天性两类。先天性 PRCA 即 Diamond-Blackfan 综合征,系遗传所致;后天性 PRCA 包括原发、继发两亚类。20世纪70年代以来,有学者发现部分原发性 PRCA 患者血清中有自身 EPO 或幼红细胞抗体。继发性 PRCA 主要有药物相关型、感染相关型(细菌和病毒,如微小病毒 B19、肝炎病毒等)、自身免疫病相关型、淋巴细胞增殖性疾病相关型(如胸腺瘤、淋巴瘤、浆细胞病和淋巴细胞白血病等)、部分髓系恶性克隆性疾病相关型(如白血病前期)以及急性再生障碍危象等。根据疾病进程和患者年龄,可将 PRCA 分为急性型、慢性幼儿型(先天性)和慢性成人型。

(3) 先天性红细胞生成异常性贫血(congenital dyserythropoietic anemia, CDA): CDA 是一类遗传性红系干祖细胞良性克隆异常所致的、以红系无效造血和形态异常为特征的难治性贫血。根据遗传方式,该病可分为常染色体隐性遗传型和显性遗传型。

(4) 造血系统恶性克隆性疾病:包括骨髓增生异常综合征(myelodysplastic syndrome, MDS)及各类造血系统肿瘤性疾病。这些疾病是因为多能造血干细胞或髓系干祖细胞发生了质的异常,高增生、低分化,甚至造血调节也受到影响,从而使正常成熟红细胞减少而发生贫血。