

借



明明白白看病·医患对话丛书

135

医患对话

再生障碍性贫血



中华医院管理学会
创建“百姓放心医院”活动办公室
组织编写

科学普及出版社



明明白白看病·医患对话丛书 135

医患对话

江苏工业学院图书馆

藏书章

中华医院管理学会
创建“百姓放心医院”活动办公室 组织编写

科学普及出版社

·北京·

图书在版编目(CIP)数据

医患对话. 再生障碍性贫血/任金海编著. —北京:
科学普及出版社, 2003. 9

(明明白白看病·医患对话丛书)

ISBN 7-110-05810-7

I. 医... II. 任... III. 再生障碍性贫血-防治-
普及读物 IV. R4-49

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2003)第 081236 号

科学普及出版社出版

北京市海淀区中关村南大街 16 号 邮政编码 100081

电话:62179148 62173865

新华书店北京发行所发行 各地新华书店经售

北京三木印刷有限责任公司印刷

*

开本:787 毫米×1092 毫米 1/32 印张:1 字数:22 千字

2003 年 9 月第 1 版 2003 年 9 月第 1 次印刷

印数:1~5000 册 定价:3.00 元

(凡购买本社的图书,如有缺页、倒页、
脱页者,本社发行部负责调换)

明明白白看病·医患对话丛书

编委会

顾问	主任	曹荣桂	迟宝兰	李士				
主编	副主任	于宗河						
副主编	主任	陈春林	赵淳					
主编	副主任	于宗河	李恩	武广华				
副主编	主任	李慎廉	宋振义	刘建新	宋光耀			
委员		(按姓氏笔画排序)						
		于宗河	王正义	王西成	王国兴	王继法		
		马番宏	叶任高	孙建德	朱耀明	刘玉成		
		刘世培	刘兵	刘学光	刘运祥	刘建新		
		刘冠贤	刘湘彬	许风	江观玉	李玉光		
		李连荣	李金福	李恩	李继光	李道章		
		李慎廉	李镜波	杜永成	苏汝好	杨秉辉		
		陈孝文	陈春林	陈海涛	宋光耀	宋述博		
		宋宣	宋振义	张阳德	欧石生	苗志敏		
		范国元	林金队	武广华	周玉皎	郑树森		
		郎鸿志	姜恒丽	赵升阳	赵建成	赵淳		
		贺孟泉	郭长水	殷光中	高东宸	高岩		
		寇志泰	康永军	黄卫东	黄光英	黄建辉		
		曹月敏	崔耀武	彭彦辉	傅梧	湛忠友		
		韩子刚	董先雨	管惟苓	管伟立	戴建平		
		任金海						
本册编著		郝文明						
特约编辑								

策	划	许英	林培	责任编辑	高纺云
责任校对		何士如		责任印制	王沛

病人的八项权利

享有生命权、身体权、健康权；享有获得公正医疗保健服务的权利(得到其就诊医院等级相应的医疗技术水平的服务权益)；享有得到及时抢救的权利；享有对自己疾病的知情权；享有了解医疗费用的权利；享有隐私权 and 对自己疾病的保密权；享有受到尊重的权利；享有得到受到损害的赔偿权利。

医院的五项权利

医院享有行医权(包括紧急救护、诊断治疗、康复、保健、预防)和教学科研培训权；医院享有收取合理费用的权利；医院享有对医疗意外和难以避免并发症的免责权；医院有权采取一切合法手段维护正常的医疗秩序和医护人员的人身安全；医院有权采取一切合法手段维护自身的合法权益(包括财产的所有权、名誉权、荣誉权等)。

医生的六项权利

公民所具有的宪法赋予的权利——人身权、健康权、名誉权等；履行医生职责的权利(以及医院等级水平标准相适应)对病人的诊断权、处置权、行医权、不受外界干扰权；要详细了解病人病史及身体全面情况权，以及采取行为控制，适当隐瞒病情，在特殊情况下享有否定和拒绝治疗的权利；获得应得劳动报酬权利；保护自己知识技术权利；在医疗过程中享有医疗意外、难以避免并发症的免责权。



再生障碍性贫血是怎么回事？



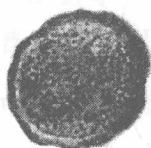
● 造血器官在人体的位置、主要结构与功能是怎样的

造血器官是指能生成血细胞的器官,包括骨髓、胸腺、淋巴结、肝脏以及脾脏。人体造血分为出生前及出生后造血两个阶段。出生前卵黄囊是最先出现的造血地点,约在胚胎第19天形成血岛。胚胎第2个月后卵黄囊萎缩退化,由肝脏和脾脏取代其造血功能。自胚胎第4~5个月起,骨髓开始参与造血。出生后人体主要依靠骨髓造血。能够造血的骨髓称为红骨髓,随着年龄的增长,红骨髓逐渐减少,而脂肪组织逐渐增多,骨髓变为黄色,称为黄骨髓。大约在18~20岁左右,红骨髓仅局限于头颅骨、胸骨、脊椎骨、髌骨以及肱骨与股骨的近端。其造血活动持续终身。

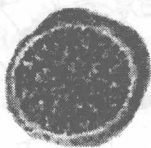
骨髓被封闭在坚硬的骨髓腔内,主要靠营养动脉供应整个骨髓腔的毛细血管,其神经支配来源于脊神经和营养动脉



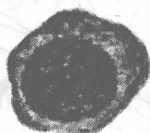
平行分布于骨髓腔。骨髓中的血管、神经以及基质细胞等被称为骨髓的造血微环境,也就是造血细胞增殖和分化所依赖的“土壤”。骨髓中还有能生成各种血细胞的全能造血干细胞,被称为造血的“种子”。“种子”可以生成骨髓中的各系血细胞。骨髓中各系血细胞的形态如图1所示。



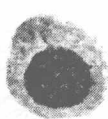
原红细胞



早幼红细胞



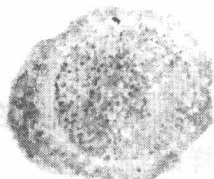
中幼红细胞



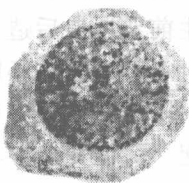
晚幼红细胞



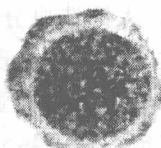
红细胞



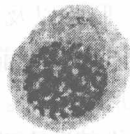
原巨红细胞



早幼巨红细胞



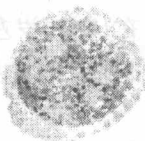
中幼巨红细胞



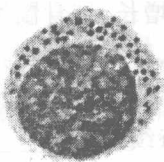
晚幼巨红细胞



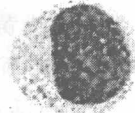
巨红细胞



原粒细胞



早幼粒细胞



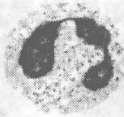
中性中幼粒细胞



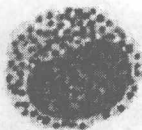
中性晚幼
粒细胞



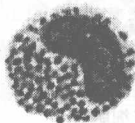
中性杆状
核粒细胞



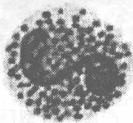
中性分叶
核粒细胞



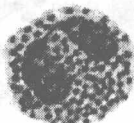
嗜酸中幼
粒细胞



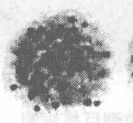
嗜酸晚幼
粒细胞



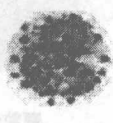
嗜酸杆状
核粒细胞



嗜酸分叶
核粒细胞



嗜碱分叶
核粒细胞



嗜碱分叶
核粒细胞



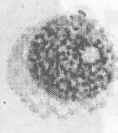
原单核细胞



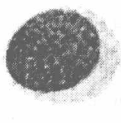
幼单核细胞



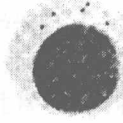
单核细胞



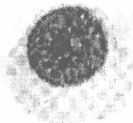
原淋巴细胞



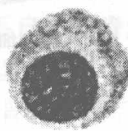
幼淋巴细胞



淋巴细胞



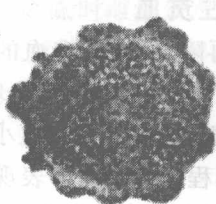
原浆细胞



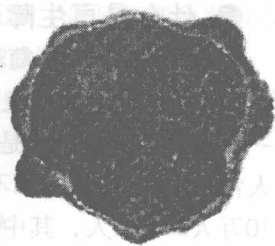
幼浆细胞



浆细胞



幼巨核细胞



巨核细胞

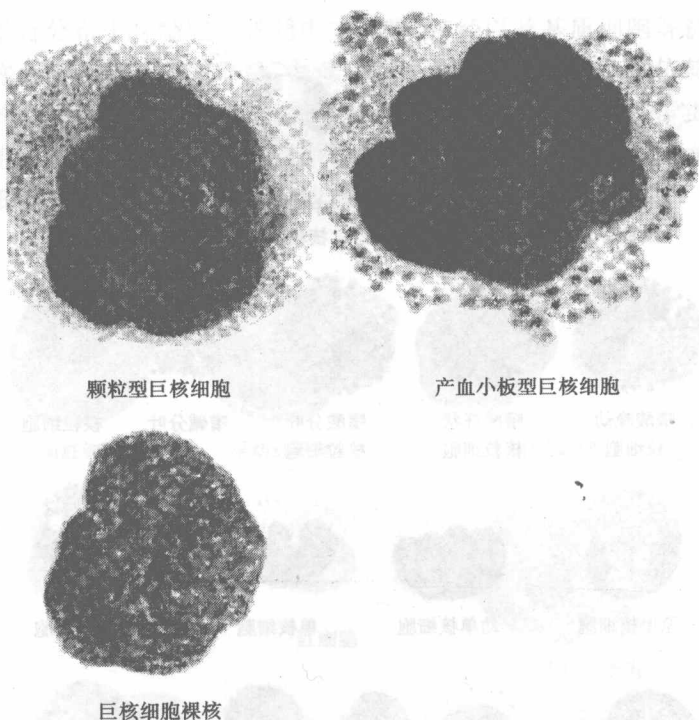


图 1 骨髓中各系细胞形态

● 什么是再生障碍性贫血

再生障碍性贫血(简称再障)是由于造血的“种子”(造血干细胞)和/或造血的“土壤”(造血微环境)出现异常而发生的一类贫血。主要表现是红细胞、白细胞和血小板都在减少。病人常常有贫血、发烧和不同程度的出血等表现。它的发病率为10万人口0.74人,其中慢性再生障碍性贫血发病率为10万人口0.60人,急性再生障碍性贫血发病率为10万人口0.14人。



● 再生障碍性贫血是怎样得的

原因不明的再障称为原发性再障，占再障的大多数；继发性再障主要与如下因素有关。

1. 药物因素。最常见的是氯(合)霉素、抗肿瘤药、保泰松等解热镇痛药，其次是甲砒霉素、磺胺药、阿的平、有机砷及抗癫痫药(三甲双酮)，较少见的有抗甲状腺药(他巴唑)、甲氰咪胍、胍苯哒嗪、乙酰唑胺、氯磺丙脲、眠尔通、氯丙嗪、环氯胍、海群生、铋、碘喹啉等。

2. 非药物化学因素。苯及其衍生物、三硝基苯、砷和重金属、六六六、有机磷杀虫剂等。其中苯及其衍生物与现代生活关系密切，居室装修材料、各种皮革制品、汽油、油漆、染料等均含有苯。苯中毒引起的再障已经有越来越多的报道。

3. 物理因素。各种电离辐射如X射线、放射性核素等均可引起再障。如强直性脊柱炎病人放疗后再障的发生率增高，从事放射线工作的人再障发生率比普通人群高20倍。

4. 病毒感染因素。病毒性肝炎和再障的关系已比较肯定。另外EB病毒、登革热病毒、流感病毒等也可引起再障。

5. 免疫性疾病。胸腺瘤、系统性红斑狼疮、骨髓移植后发生的移植物抗宿主病等均可引起再障。

6. 妊娠。妊娠时雌激素水平升高，而大量雌激素可以抑制造血。分娩后可以得到缓解，第2次妊娠时可以再发。

7. 阵发性睡眠性血红蛋白尿症病人中有四分之一可以伴发再障。

● 再障的发生机理有哪些

1. “种子”异常学说。造血如同种庄稼，种子不好产量自



然会低。把再障病人的“种子”(即造血干细胞)拿到体外来培养,长出来的细胞明显比正常的“种子”长出的细胞少。通过骨髓移植给再障病人换上正常的“种子”,可以治愈再障病人。

2. “土壤”异常学说。没有肥沃的土壤,再好的种子也长不出好庄稼。造血的“土壤”主要是指骨髓中的血管、神经和基质细胞分泌的各种因子。如果这些发生异常也会影响造血。

3. “虫子”学说。庄稼有了病虫害也会明显减产。造血系统的“虫子”主要是指抑制性的T淋巴细胞。这些细胞增多,会使造血细胞受到损害。



● 得了再障有哪些表现

1. 贫血的表现。疲倦、乏力和皮肤苍白是常见的表现。



有些农村病人干农活时感觉到体力不如从前,城市病人爬楼梯时总想歇歇脚,从事稍重体力活动时明显感到缺乏力气。观察皮肤颜色时,一般以观察指甲、手掌皮肤皱褶处、口唇黏膜和睑结膜较为可靠。因为这些部位受皮肤色素以及皮肤含水量的影响较小。贫血时还可表现头晕耳鸣、记忆力衰退、思想不集中。正在上学的病人可有学习成绩明显下降。重度贫血(指血红蛋白少于每分升6克)者或急性再障病人可有明显心慌气短,有些病人还可出现浮肿。贫血的病人消化能力减退,可表现为不想吃饭、恶心、呕吐、腹部胀满等。贫血对泌尿生殖系统也有影响,表现为多尿、尿浑浊、月经失调甚至闭经、性欲减退等。

2. 感染的表现。慢性再障感染发生率低,最常发生的是呼吸道感染,一般比较轻,容易得到控制。急性再障感染发生率高,常发生败血症、肺炎及口咽部感染。有些病人可以反复发生口腔溃疡,有痔疮的病人容易发生肛门周围感染甚至肛门周围脓肿。感染的细菌常以大肠杆菌、绿脓杆菌和金黄色葡萄球菌为主。急性再障的感染常难以控制,病情往往逐渐恶化。

3. 出血的表现。慢性再障出血较轻,多局限于皮肤黏膜出血,可表现为皮肤黏膜的出血点、鼻出血、月经量较前增多等。急性再障出血严重,几乎每个病人都有出血,并且往往有内脏出血,如消化道出血、尿血、眼底出血,最严重的出血为颅内出血,死亡率很高。



诊断再障需要做哪些检查？



● 基本、必做什么检查

1. 血常规检查:常表现为红细胞、血红蛋白、白细胞、血小板和网织红细胞均减少。早期也可只有一种或两种细胞减少,有些慢性再障病人网织红细胞百分数稍高,但网织红细胞的绝对值均减少。再障病人的贫血属于正常细胞正常色素型(即红细胞体积和血红蛋白含量在正常范围)。血常规各项的正常值见表1。

表1 血常规正常值

项目	性别	成年男性	成年女性	新生儿
红细胞计数($10^{12}/L$)		4.5~5.5	4.0~5.2	6.0~7.0
血红蛋白(g/L)		140~170	126~150	170~200
白细胞计数($10^9/L$)		4.0~10.0	4.0~10.0	15.0~20.0



续表

项目 \ 性别	成年男性	成年女性	新生儿
中性粒细胞(%)	54~62	54~62	54~62
淋巴细胞(%)	23~33	23~33	23~33
单核细胞(%)	3~7	3~7	3~7
嗜酸粒细胞(%)	1~3	1~3	1~3
嗜碱粒细胞(%)	0~1	0~1	0~1
血小板计数($10^9/L$)	100~300	100~300	100~300
网织红细胞百分数(%)	0.5~1.5	0.5~1.5	2.0~6.0
红细胞比容(Hct)(%)	41~53	36~46	
平均红细胞体积(MCV)(fl)	85~93	85~93	85~93
平均红细胞血红蛋白含量(MCH)(pg)	26~34	26~34	36~34
平均红细胞血红蛋白浓度(MCHC)(g/L)	310~370	310~370	310~370

2. 骨髓穿刺检查。通过骨髓穿刺抽取少量骨髓液进行涂片染色检查是诊断再障的必要手段。急性再障的涂片显示有核细胞明显减少,好像一片田地里只有零星的几棵庄稼苗。所见的细胞大多为成熟淋巴细胞、浆细胞、组织嗜碱细胞、网状细胞等非造血细胞。见不到巨核细胞。慢性再障的涂片肉眼可以见到油滴增多,显微镜下显示有核细胞增生减低,也可增生良好,上述非造血细胞比例增高,晚幼红细胞(碳核细胞)较多见,巨核细胞明显减少,一般每片少于2只。骨髓象的正常值如表2所示。



表 2 骨髓象正常植

项目	参考值	项目	参考值
骨髓增生程度	有核细胞: 成熟红细胞	淋巴细胞系统	占有核细胞 20%~25%
极度增生	1:1	原淋巴细胞	0~0.03%
明显增生	1:10	幼稚淋巴细胞	0~0.73%
增生活跃	1:20	淋巴细胞	7.59%~33.46%
增生减低	1:50	单核细胞系统	占有核细胞<4%
增生极度减低	1:200	原始单核细胞	0~0.03%
粒红比值	3~5:1	幼稚单核细胞	0~0.20%
粒细胞系统工程	占有核细胞 40%~60%	单核细胞	0.06%~3.46%
原粒细胞	0.03%~1.64%	浆细胞系统	占有核细胞<2%
早幼粒细胞	0.18%~3.32%	原始浆细胞	0~0.03%
中性中幼粒细胞	2.59%~13.95%	幼稚浆细胞	0~0.27%
中性晚幼粒细胞	5.93%~19.99%	浆细胞	0.01%~1.50%
中性杆状粒细胞	10.04%~28.34%	巨核细胞系统	7~35 个/1.5cm×3.0cm 血膜
中性分叶粒细胞	5.69%~28.56%	原始巨核细胞	不见或偶见
嗜酸中幼粒细胞	0~1.83%	幼稚巨核细胞	占巨核系 0~5%
嗜酸晚幼粒细胞	0~3.69%	颗粒巨核细胞	占巨核系 10%~27%
嗜酸杆状粒细胞	0~3.69%	产板巨核细胞	占巨核系 44%~60%
嗜酸分叶粒细胞	0.19%~6.27%	裸核巨核细胞	占巨核系 8%~30%
嗜碱中幼粒细胞	0~0.47%	其他细胞	
嗜碱晚幼粒细胞	0~0.42%	内皮细胞	0~0.70%
嗜碱杆状粒细胞	0~0.34%	巨噬细胞	0~1.32%
嗜碱分叶粒细胞	0~0.74%	组织嗜碱细胞	0~0.42%
红细胞系统	占有核细胞 20%~25%	组织嗜酸细胞	0~0.40%
原始红细胞	0~1.22%	脂肪细胞	0~0.15%
早幼红细胞	0.24%~4.10%		
中幼红细胞	3.81%~18.77%		
晚幼红细胞	3.00%~19.01%		



● 选用检查有哪些

1. 骨髓活检。不典型再障应做骨髓活检确诊。正常人骨髓中造血组织与脂肪组织的比例为1:1,如果造血组织与脂肪组织的比例小于2:3,并且巨核细胞减少、非造血细胞增多,非造血细胞多分布在血管周围,有时可见骨髓间质水肿和出血。这些现象均提示骨髓造血功能低下。

2. 骨髓核素扫描。利用放射性核素进行骨髓扫描,可以测定造血骨髓的量及其分布情况。对不典型再障的诊断很有帮助,对估计病人的预后程度以及能不能切脾治疗也有帮助。

3. 铁动力学检查。由于红细胞合成血红蛋白时需要铁,故进行铁动力学测定可以反映造血功能。再障病人显示血清铁增高,红细胞对铁的利用率降低。表示红细胞生成减少,造血功能低下。

● 特殊检查有哪些

1. 造血干细胞培养。利用造血干细胞培养可以进行病因诊断。根据培养结果可以将再障分成三类。第一类,骨髓集落生成少而无抑制性淋巴细胞,可能是由于干细胞缺陷(即“种子”异常)引起的再障。第二类,骨髓集落生成不少也无抑制性淋巴细胞,可能是骨髓微环境病变(即“土壤”异常)引起的再障。第三类,骨髓集落生成少也有抑制性淋巴细胞,可能是由于免疫损伤(即“虫子”学说)引起的再障。

2. 染色体检查。除范科尼贫血(一种遗传性疾病,主要表现为全血细胞减少、骨髓再生障碍、多发性先天性畸形三联征)外,再障病人应无染色体异常,如果再障病人发现染色体



异常则提示为白血病前期。

3. “种子”测定。 CD_{34} 阳性的细胞可以代表造血的“种子”。利用流式细胞仪可以测定骨髓中的“种子”数量。再障病人仅相当于正常人的四分之一至二分之一。有些重型再障的病人还不到正常人的5%。

1. 基本、必做检查。
2. 选用检查。
3. 特殊检查。

