



临床医师问答丛书

新编血液科 住院医师问答

马梁明 王涛 田卫伟 主编



华中科技大学出版社
<http://www.hustp.com>



临床医师问答丛书

新编血液科 住院医师问答

主 编 马梁明 王 涛 田卫伟

副主编 朱秋娟 贡 蓉 高志林

编 委 (按姓氏笔画排序)

卫 芬 王丽娜 牛燕燕 边思成

任瑞瑞 白 波 贺少龙 崔江霞

程红霞 谢云霞



华中科技大学出版社

<http://www.hustp.com>

中国·武汉

内 容 简 介

《新编血液科住院医师问答》共十五章,包括概述、红细胞生成减少性贫血、溶血性贫血、白细胞减少症及粒细胞缺乏症、白血病、骨髓增生异常综合征、淋巴瘤、多发性骨髓瘤、恶性组织细胞病、骨髓增殖性疾病、脾功能亢进、出血性疾病、血栓性疾病、输血与输血反应、骨髓穿刺和骨髓涂片细胞学检查。本书以问答形式对血液科常见疾病进行讲解,内容主要包括疾病的概述、病因、临床表现、辅助检查、诊断、鉴别诊断和采取措施等。

本书内容新颖且丰富,理论性强,实用性好,既为住院医师建立了正确、规范的血液科诊治理念,又兼顾了临床医师从事临床工作的需要,具有很强的临床实用性和指导意义,是血液科住院医师、研究生、实习医师临床工作的参考书和工具书。

图书在版编目(CIP)数据

新编血液科住院医师问答/马梁明,王涛,田卫伟主编. —武汉:华中科技大学出版社,2016.12
(临床医师问答丛书)
ISBN 978-7-5680-2055-8

I. ①新… II. ①马… ②王… ③田… III. ①血液病-诊疗-问题解答 IV. ①R552-44

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2016)第 160903 号

新编血液科住院医师问答

马梁明 王 涛 田卫伟 主编

Xinbian Xueyeke Zhuyuan Yishi Wenda

策划编辑:车 巍

责任编辑:车 巍

封面设计:原色设计

责任校对:刘 竣

责任监印:周治超

出版发行:华中科技大学出版社(中国·武汉)

电话:(027)81321913

武汉市东湖新技术开发区华工科技园

邮编:430223

录 排:华中科技大学惠友文印中心

印 刷:武汉市籍缘印刷厂

开 本:787mm×1092mm 1/16

印 张:13

字 数:296千字

版 次:2016年12月第1版第1次印刷

定 价:34.00元



华中出版

本书若有印装质量问题,请向出版社营销中心调换
全国免费服务热线:400-6679-118 竭诚为您服务
版权所有 侵权必究

前言

血液科作为十分重要的学科,近年来得到了快速发展。为了适应我国医疗制度的改革和满足广大医师的要求,并进一步提高临床医务人员的诊治技能和水平,我们组织国内长期从事临床一线工作的专家、教授,结合他们多年的临床、科研及教学经验,编写了《新编血液科住院医师问答》一书。

全书共十五章,包括概述、红细胞生成减少性贫血、溶血性贫血、白细胞减少症及粒细胞缺乏症、白血病、骨髓增生异常综合征、淋巴瘤、多发性骨髓瘤、恶性组织细胞病、骨髓增殖性疾病、脾功能亢进、出血性疾病、血栓性疾病、输血与输血反应、骨髓穿刺和骨髓涂片细胞学检查。本书以问答形式对血液科常见疾病进行讲解,内容主要包括疾病的概述、病因、临床表现、辅助检查、诊断、鉴别诊断和采取措施等。

本书的编写人员均从事血液科临床工作多年,理论与实践经验丰富。本书内容新颖且丰富,理论性强,实用性好,既为住院医师建立了正确、规范的血液科诊治理念,又兼顾了临床医师从事临床工作的需要,具有很强的临床实用性和指导意义。

在编写过程中,各位编者付出了辛勤的劳动,由于知识水平及编写经验有限,书中难免存在缺点和不足之处,恳请同行专家及各位读者提出宝贵意见。

编 者

目 录

第一章 概述	(1)
第二章 红细胞生成减少性贫血	(7)
第一节 缺铁性贫血	(7)
第二节 再生障碍性贫血	(11)
第三节 巨幼细胞性贫血	(16)
第四节 慢性疾病性贫血	(21)
第五节 纯红细胞再生障碍性贫血	(22)
第三章 溶血性贫血	(24)
第一节 溶血性贫血概述	(24)
第二节 遗传性球形红细胞增多症	(30)
第三节 葡萄糖-6-磷酸脱氢酶缺乏症	(33)
第四节 珠蛋白生成障碍性贫血	(37)
第五节 珠蛋白肽链结构异常的异常血红蛋白病	(42)
第六节 自身免疫溶血性贫血	(46)
第七节 阵发性睡眠性血红蛋白尿	(49)
第八节 嘧啶 5'-核苷酸酶缺乏症	(52)
第四章 白细胞减少症及粒细胞缺乏症	(53)
第一节 白细胞减少症	(53)
第二节 急性粒细胞缺乏症	(56)
第五章 白血病	(58)
第一节 急性白血病	(58)
第二节 慢性粒细胞白血病	(66)
第三节 慢性淋巴细胞白血病	(72)
第四节 慢性中性粒细胞白血病	(76)
第五节 嗜酸性粒细胞白血病	(78)
第六节 幼年型粒单核细胞白血病	(80)
第七节 类白血病反应	(84)
第八节 中枢神经系统白血病	(87)
第九节 幼淋巴细胞白血病	(89)



第十节 低增生性白血病	(92)
第十一节 成人 T 淋巴细胞白血病	(93)
第十二节 毛细胞白血病	(95)
第十三节 肥大细胞白血病	(97)
第十四节 侵袭性自然杀伤细胞白血病	(99)
第六章 骨髓增生异常综合征	(101)
第七章 淋巴瘤	(110)
第八章 多发性骨髓瘤	(120)
第九章 恶性组织细胞病	(126)
第十章 骨髓增殖性疾病	(131)
第一节 真性红细胞增多症	(131)
第二节 原发性血小板增多症	(135)
第三节 原发性骨髓纤维化	(137)
第十一章 脾功能亢进	(142)
第十二章 出血性疾病	(145)
第一节 概述	(145)
第二节 过敏性紫癜	(153)
第三节 特发性血小板减少性紫癜	(157)
第四节 继发性血小板减少性紫癜	(164)
第五节 血友病	(166)
第六节 弥散性血管内凝血	(171)
第七节 血栓性血小板减少性紫癜	(177)
第八节 血管性血友病	(181)
第九节 维生素 K 缺乏症	(183)
第十三章 血栓性疾病	(185)
第十四章 输血与输血反应	(189)
第十五章 骨髓穿刺和骨髓涂片细胞学检查	(194)
参考文献	(200)

第一章

概述

1. 何谓血液系统疾病?

血液系统疾病俗称血液病,是指原发于造血系统和主要累及造血系统的疾病,如白血病和缺铁性贫血等。许多其他系统疾病有血液方面改变者,只能称为系统疾病的血液学表现。

2. 血液系统疾病的分类有哪些?

血液系统疾病一般可分为:①红细胞疾病;②白细胞疾病;③出血性疾病,近年来由于血栓性疾病引起临床的广泛重视,已扩大为“止血与血栓”的范畴。随着造血干细胞研究的深入,发现不少造血系统疾病的发病与造血干细胞质和量的异常有关。因此,近年来在上述分类基础上再进一步细分,分为造血干细胞疾病、红细胞疾病、粒细胞疾病、淋巴组织细胞疾病、血小板疾病、凝血因子疾病等。2008年WHO发表的造血和淋巴组织肿瘤的WHO分型,将造血系统肿瘤进一步分为骨髓增殖性肿瘤、髓系和淋系肿瘤伴嗜酸性粒细胞增多、PDGFRA、PDGFRB或FGFR1异常、骨髓增生异常/骨髓增殖性肿瘤、骨髓增生异常综合征、急性髓系白血病和相关前体细胞肿瘤、系列不明急性白血病、淋系前体细胞肿瘤、成熟B细胞肿瘤、成熟T细胞和NK细胞肿瘤、霍奇金淋巴瘤、组织细胞和树突状细胞肿瘤、移植后淋巴增殖性疾病。该分类将为国际上血液系统肿瘤的统一分型起重要作用。

3. 何谓贫血?

贫血是指循环血液中的红细胞、血红蛋白低于正常的一种病理状态,一般以成年男性低于120 g/L、成年女性低于110 g/L、孕妇低于100 g/L为诊断贫血的标准。贫血只是一个症状,而不是一个疾病,临床工作的重点在于发现隐藏于贫血后面的基础疾病。

4. 哪些疾病可引起贫血?

(1)再生障碍性贫血、白血病所致贫血、骨髓异常增生综合征所致贫血、慢性肾衰竭所致贫血、维生素B₁₂缺乏、叶酸缺乏、缺铁性贫血、慢性病性贫血、骨髓浸润所致贫血、肿瘤的放疗或化疗。

(2)脾功能亢进、温抗体型自身免疫性溶血性贫血、阵发性睡眠血红蛋白尿症、微血管病性溶血性贫血、药物相关性抗体溶血性贫血、新生儿同种免疫性溶血性贫血。



(3) 纯红细胞再生障碍性贫血、内分泌疾病所致贫血、原发性脾含铁血黄素沉着症、珠蛋白生成障碍性贫血、营养缺乏所致贫血、骨髓纤维化。

(4) 遗传性球形红细胞增多症、遗传性椭圆形红细胞增多症、行军性血红蛋白尿症、人造心脏瓣膜溶血性贫血、冷性溶血病、珠蛋白生成障碍性贫血。

(5) 先天性或获得性嘌呤和嘧啶代谢异常、先天性无转铁蛋白血症、铁粒幼细胞贫血、范科尼贫血。

(6) 葡萄糖-6-磷酸脱氢酶缺乏症、丙酮酸激酶缺乏症、异常血红蛋白病、卟啉病。

贫血的病因,血液携氧能力下降的程度,血容量下降的程度,发生贫血的速度,血液、循环、呼吸等系统的代偿和耐受能力等,均会影响贫血的临床表现。

5. 贫血患者的神经系统有哪些表现?

头晕、耳鸣、头痛、失眠、多梦、记忆减退、注意力不集中等,乃是贫血、缺氧导致神经组织损害常见的症状。小儿贫血时可哭闹不安、躁动,甚至影响智力发育。

6. 贫血患者的皮肤黏膜有哪些表现?

苍白是贫血时皮肤、黏膜的主要表现。贫血时机体通过神经-体液调节进行有效血容量重新分配,相对次要脏器如皮肤、黏膜则供血减少;另外,由于单位容积血液内红细胞和血红蛋白含量减少,也会引起皮肤、黏膜颜色变淡。粗糙、缺少光泽甚至形成溃疡是贫血时皮肤、黏膜的另一类表现,可能还与贫血的原发病有关。溶血性贫血,特别是血管外溶血性贫血,可引起皮肤、黏膜黄染。

7. 贫血患者的循环系统表现有哪些?

贫血时红细胞内合成较多的2,3-二磷酸甘油酸(2,3-DPG),以降低血红蛋白对氧的亲和力,使氧解离曲线右移,组织获得更多的氧。故轻度贫血无明显表现,仅活动后引起呼吸加快加深并有心悸、心率加快。贫血越重,活动量越大,症状越明显。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氧不足,会导致贫血性心脏病,此时不仅有心率变化,还可有心律失常和心功能不全。

8. 贫血患者的消化道症状有哪些?

贫血时消化腺分泌减少甚至腺体萎缩,进而导致消化功能降低、消化不良,出现腹部胀满、食欲减退、大便规律和性状改变等。长期慢性溶血可合并胆道结石和脾大。缺铁性贫血可有吞咽异物感或异嗜症。巨幼细胞贫血或恶性贫血可引起舌炎、舌萎缩、牛肉舌、镜面舌等。

9. 贫血患者的泌尿生殖、内分泌系统有哪些表现?

血管外溶血出现无胆红素的高尿胆原尿;血管内溶血出现血红蛋白尿和含铁血黄素尿,严重者甚至可发生游离血红蛋白堵塞肾小管,进而引起少尿、无尿、急性肾衰竭。长期贫血影响睾酮的分泌,减弱男性特征;对女性,因影响女性性激素的分泌而导致月经异常。长期贫血会影响各内分泌腺体的功能和红细胞生成素的分泌。

10. 如何诊断贫血?

应详细询问现病史和既往史、家族史、营养史、月经生育史及危险因素暴露史等。要注意了解贫血发生的时间、速度、程度、并发症、可能诱因、干预治疗的反应等。耐心寻找贫血的原发病线索或发生贫血的遗传背景。营养史和月经生育史对铁、叶酸或维生素 B₁₂ 等造血原料缺乏所致的贫血有辅助诊断价值。射线、化学毒物、药物、病原微生物等暴露史对造血组织受损和相关性贫血的诊断至关重要。

体检时特别注意:①发热、心率、呼吸频度;②有无营养不良、特殊面容、端坐呼吸、步态不稳等;③皮肤、黏膜有无苍白、黄疸、溃疡和瘀点、紫癜或瘀斑;毛发有无干燥,有无舌乳头萎缩、匙状甲,下肢有无凹陷性水肿等;④淋巴结有无肿大;⑤有无心界扩大、杂音等;⑥有无肝大、脾大或胆道炎症;⑦有无神经病理反射和深层感觉障碍等。

11. 贫血的大体分类有哪些?

基于不同的临床特点,贫血有不同的分类。如按贫血进展速度分急性贫血、慢性贫血;按红细胞形态分为大细胞性贫血、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性贫血(如溶血性贫血、缺铁性贫血、巨幼细胞贫血等)和增生低下性贫血(如再生障碍性贫血)。

12. 何谓出血性疾病?

由于机体正常止血功能障碍所引起的自发性出血,或受伤后出血难止,有出血倾向的疾病称出血性疾病。出血倾向不仅是出血性疾病的主要表现,造血系统肿瘤、骨髓增生异常综合征、骨髓增殖性疾病及某些类型的贫血等,凡影响止血和凝血功能者,均可引起出血倾向的临床表现。

13. 出血性疾病有哪些临床表现?

口、皮肤、黏膜出血是出血性疾病共同的首发表现,如皮肤瘀点(直径 <2 mm)、紫癜(3~5 mm)、瘀斑(直径 >5 mm)、血肿(片状出血伴皮肤显著隆起),亦可表现为鼻出血、齿龈渗血和月经过多等。一般皮下的点状出血多为毛细血管性出血;皮下瘀斑或月经量增多常为血小板量和质的异常;深部肌肉血肿及关节腔出血多为凝血机制障碍。手术中出血较重,局部压迫止血效果较持久者多为血管或血小板异常;手术中出血不太严重但术后却有严重渗出,局部压迫止血效果不持久者多为凝血机制异常所致。皮肤紫癜的特点也有助于鉴别,以四肢为主,大小不等的点状出血,稍凸出皮肤,对称分布,为过敏性紫癜的特征;皮下点状出血或较大瘀斑,全身散在分布,多为血小板减少性紫癜;在舌、唇、额面部或在出血处有毛细血管扩张,为遗传性出血性毛细血管扩张的特征;反复固定部位的点状出血常提示血管性血友病的可能。内脏出血如血尿、消化道出血、颅内出血等常是出血性疾病的严重表现,颅内出血可致死。

14. 出血常见于哪些疾病?

- (1)老年性紫癜:多见于老年人皮肤的退行性变、组织松弛、毛细血管壁脆性增加。
- (2)恶病质性紫癜:由于营养缺乏、皮肤萎缩、皮下脂肪消失,使患者容易发生紫癜。



(3) 过敏性紫癜:较常见,主要表现为皮肤紫癜伴有其他渗出性病变,而出凝血的各项检查阴性。

(4) 症状性非血小板减少性紫癜:常见于感染、化学药物以及某些慢性内科病。

(5) 其他血管异常所致的紫癜:单纯性紫癜、机械性紫癜、直立性紫癜等。

(6) 血小板减少性紫癜:

① 免疫性血小板减少性紫癜,如特发性血小板减少性紫癜、Evans 综合征和自身免疫性疾病所致的小血小板减少。

② 药物诱发的血小板减少所导致的紫癜。

③ 感染后血小板减少所导致的紫癜。

④ 恶性血液病导致血小板减少而出现的紫癜。

⑤ 血栓性血小板减少性紫癜和溶血性尿毒症综合征。

(7) 弥散性血管内凝血:主要是凝血激活、凝血因子大量消耗导致,在这个过程中血小板减少、抗凝物质的存在也是出血进一步加重的原因。

(8) 各种副蛋白血症:如原发性巨球蛋白血症、多发性骨髓瘤等。

15. 发热的发生机制及分类有哪些?

发热是指致热原直接作用于体温调节中枢、体温调节中枢功能紊乱或各种原因引起的产热过多、散热减少,导致体温升高超过正常范围的情形。按体温状况,发热分为:低热,37.3~38℃;中等度热,38.1~39℃;高热,39.1~41℃;超高热,41℃以上。

16. 感染性发热见于哪些疾病?

(1) 病毒性感染:如流行性感冒、急性病毒性肝炎、普通感冒、流行性乙型脑炎、脊髓灰质炎、传染性单核细胞增多症、流行性出血热、麻疹、风疹、流行性腮腺炎、水痘、登革热等。

(2) 细菌性感染:如各种局部的细菌性感染、败血症、结核病、肺炎伤寒、副伤寒、细菌性心内膜炎、白喉、猩红热、军团病等。

(3) 衣原体和支原体感染:如鹦鹉热、肺炎支原体肺炎等。

(4) 其他病原微生物感染:如斑疹伤寒、钩端螺旋体病、恙虫病、Q 热、疟疾等。

17. 非感染性发热见于哪些疾病?

(1) 风湿性疾病:如系统性红斑狼疮、皮肌炎、类风湿关节炎、成人 Still 病等。

(2) 超敏反应与过敏性疾病:如药物热、风湿热、血清病等。

(3) 血液系统肿瘤性疾病:如白血病、淋巴瘤等。

(4) 血液系统肿瘤性疾病:如恶性组织细胞病、鼻腔 NK/T 细胞淋巴瘤等。

(5) 代谢紊乱:如痛风、甲状腺危象等。

(6) 组织坏死:如急性胰腺炎、急性溶血、急性心肌梗死、脏器栓塞、大面积烧伤等。

(7) 其他:如热射病、脑出血等。

18. 临床上如何确诊脾大?

如果在仰卧位或侧卧位能摸到脾的边缘,一般认为患者存在脾大;叩诊脾浊音区在

左侧腋中线第9~11肋之间,宽度一般在4~7 cm,前方不超过腋前线,如果脾叩诊浊音区超过上述范围,需要考虑脾大的可能。在体质较为瘦弱的正常人,有时也可以摸到脾的边缘,但是质地柔软。

19. 感染性脾大见于哪些疾病?

- (1)病毒感染:如慢性病毒性肝炎、传染性单核细胞增多症等。
- (2)细菌感染:如伤寒、副伤寒、败血症、脾脓肿、急性粟粒型肺结核、亚急性细菌性心内膜炎等。
- (3)各种寄生虫感染:如血吸虫病、疟疾、黑热病等。

20. 非感染性脾大见于哪些疾病?

- (1)淤血性脾大:如肝硬化、慢性右心功能衰竭、缩窄性心包炎等。
- (2)血液系统肿瘤性疾病:如各种类型的白血病(慢性粒细胞性白血病以巨脾为特征)、淋巴瘤等。
- (3)各种风湿性疾病:如系统性红斑狼疮、成人Still病等。
- (4)其他:如溶血性贫血、门静脉血栓形成、门静脉高压症、恶性组织细胞病、真性红细胞增多症、骨髓纤维化(常以巨脾为特征)、皮肤炎、Felty综合征、嗜酸性肉芽肿、脾囊肿、结节病、毛细胞白血病、原发于脾的各种淋巴瘤、脂质代谢异常性疾病(戈谢病、尼曼-匹克病)、韩-薛-柯病等。

21. 淋巴结增大怎样确诊?

一般认为,直径在1 cm以上的淋巴结具有临床意义。浅表淋巴结触诊的顺序为枕部、耳前、耳后、胸锁乳突肌前方和后方、颌下、锁骨上、腋窝、滑车上和腹股沟。需要注意淋巴结增大的部位、数量、大小、硬度、游离或粘连成团块,有无压痛、波动感、移动性、表面皮肤红肿等。

22. 急性淋巴结增大见于哪些疾病?

- (1)急性单纯性淋巴结炎、衣原体感染、毒蛇咬伤。
- (2)病毒感染:常见于风疹、麻疹、传染性单核细胞增多症、病毒性肝炎、猫抓病。
- (3)立克次体感染:如恙虫病等。
- (4)特殊细菌感染:如布鲁杆菌病、腺鼠疫、软下疳等。
- (5)螺旋体感染:如钩端螺旋体病、鼠咬热等。
- (6)原虫感染:如弓形虫病等。
- (7)超敏反应性疾病:如药物热、血清病等。

23. 慢性淋巴结增大见于哪些疾病?

- (1)肿瘤性淋巴结增大:如恶性淋巴瘤、恶性组织细胞病、白血病、实体瘤的淋巴结转移等。
- (2)慢性感染性淋巴结增大:如非特异性慢性淋巴结炎、获得性免疫缺陷综合征(AIDS)、淋巴结结核、梅毒、黑热病、丝虫病等。



(3)其他:如风湿病(如系统性红斑狼疮)、幼年型类风湿关节炎、结节病、低丙种球蛋白血症、重链病、嗜酸性淋巴细胞肉芽肿、坏死增生性淋巴结病等。

24. 何谓黄疸?

黄疸是指皮肤黏膜等因胆红素沉着而导致的黄染。临床上需要注意和胡萝卜素血症导致的皮肤黄染进行鉴别,后者常出现在手掌和足掌部位;此外,需要注意与老年人眼球结膜处脂肪沉积进行鉴别,后者黄染以内眦部位明显、皮肤不黄、胆红素不高。

25. 溶血性黄疸常见于哪些疾病?

- (1)各种后天获得性溶血性贫血:温抗体型自身免疫性溶血性贫血、Evans 综合征。
- (2)同种免疫性溶血性贫血:溶血性输血反应、新生儿溶血病。
- (3)感染导致的溶血性贫血:各种病毒以及细菌感染。
- (4)各种血红蛋白病:珠蛋白生成障碍性贫血。
- (5)红细胞酶缺乏导致的溶血:蚕豆病、葡萄糖-6-磷酸脱氢酶缺乏。
- (6)阵发性冷性血红蛋白尿等冷抗体自身免疫性溶血性贫血。
- (7)Rh 血型不合引起的溶血性输血反应。
- (8)药物及化学品引起的溶血。
- (9)红细胞膜异常而导致的溶血:阵发性睡眠性血红蛋白尿、遗传性球形红细胞增多症。
- (10)血红蛋白 E 病、不稳定血红蛋白病等各种血红蛋白病。
- (11)遗传性椭圆形红细胞增多症、口形红细胞增多症等红细胞膜的异常。

26. 肝细胞性黄疸见于哪些疾病?

- (1)病毒性肝炎:急性黄疸型肝炎、慢性黄疸型肝炎。
- (2)钩端螺旋体病。
- (3)重症病毒性肝炎。
- (4)原发性急性妊娠性脂肪肝。
- (5)肝硬化。
- (6)心源性黄疸:见于各种心力衰竭。
- (7)急性全身性感染:大叶性肺炎、回归热、伤寒和斑疹伤寒。
- (8)中毒性肝损伤:各种化学品、药物、农药。

27. 阻塞性黄疸见于哪些疾病?

- (1)各种药物引起的肝内淤胆:氯丙嗪、甲睾酮、口服避孕药。
- (2)肝内机械性梗阻:胆结石、阻塞性黄疸性肝炎、急性梗阻化脓性胆管炎、胰头癌。
- (3)急(慢)性胰腺炎、胆汁淤积性病毒性肝炎、妊娠期特发性黄疸、各种寄生虫(如华支睾吸虫、蓝氏贾第鞭毛虫等)感染导致的胆管阻塞、原发性胆囊癌、胆总管与肝胆管癌。

(马梁明 王 涛 任瑞瑞 白 波)

第二章

红细胞生成减少性贫血

第一节 缺铁性贫血

1. 何谓缺铁性贫血?

缺铁性贫血(IDA)是体内贮存铁缺乏,导致血红蛋白合成减少引起的一种小细胞低色素性贫血。机体铁的缺乏可分为三个阶段:贮存铁耗尽、缺铁性红细胞生成和缺铁性贫血。缺铁性贫血是机体铁缺乏症的最终表现,也是各类贫血中最常见的一种,以生长发育期儿童和育龄妇女的发病率较高。

2. 导致缺铁性贫血发生的病因有哪些?

(1)铁需要量增加而摄入量不足:妇女儿童缺铁性贫血的主要原因。婴幼儿、青少年、妊娠期和哺乳期的妇女需铁量增加,若饮食结构不合理而导致铁摄入量不足则可引起缺铁性贫血。妊娠后期的妇女需铁量高达 3~7 g/d,哺乳期的女性每日需额外增加 0.5~1 mg,补充不足则会导致铁的负平衡。青少年的挑食或偏食也是导致缺铁的重要原因。

(2)铁吸收不良:主要与胃肠功能紊乱或某些药物作用,导致胃酸缺乏或胃肠黏膜吸收功能障碍而影响铁的吸收有关。常见于胃大部切除及胃空肠吻合术后、慢性萎缩性胃炎、长期原因不明的腹泻、慢性肠炎、服用制酸剂以及 H_2 受体拮抗药等。

(3)铁缺失过多:慢性失血是成人缺铁性贫血最常见和最重要的病因。反复多次或持续少量的失血,如消化性溃疡、肠息肉、肠道癌肿、月经过多、钩虫病、痔疮等,可增加铁的丢失,使体内贮存铁逐渐耗竭。此外,反复发作的阵发性睡眠性血红蛋白尿亦可因大量血红蛋白经尿中排出而导致缺铁。

3. 慢性失血与缺铁性贫血的发生有何关系?

慢性失血是 IDA 最常见的病因之一。如按每毫升血含铁 0.5 mg 计算,慢性长期失血即使每日失血量少至 3~4 mL,也足以引起缺铁。胃肠道出血是成年男性引起缺铁最常见的原因,女性仅次于月经量过多,包括痔疮出血、消化性溃疡出血、食管裂孔疝、消化道憩室和息肉、食管和胃底曲张静脉破裂出血、阿司匹林引起的胃肠道出血。在农



村钩虫感染是引起慢性消化道失血的重要原因。特别要注意的是,即使粪隐血试验多次阴性,也不能排除潜在的消化道出血。妇女缺铁的常见原因是月经量过多,包括宫内置节育环、子宫肌瘤和月经失调引起的月经量过多。血尿、咯血和肺泡出血,以及儿童期的反复鼻出血也是慢性失血的常见原因。多次发作的血红蛋白尿,见于阵发性睡眠性血红蛋白尿、心脏人工瓣膜和行军性血红蛋白尿,可致慢性缺铁。其他尚有反复献血以及慢性肾衰竭患者接受血液透析治疗等,都可导致缺铁。

4. 缺铁性贫血患者的临床表现有哪些?

缺铁性贫血患者一般具有贫血的非特异性症状以及导致缺铁性贫血基础疾病的相关症状。此外,因为铁元素不仅参与造血,还是体内许多酶的活性成分,因此在缺铁的情况下患者可以出现毛发干枯、口唇角化或口角炎、舌乳头萎缩、舌炎、反甲或指甲扁平、失去光泽。部分患者可以出现脾大。少数患者可以出现吞咽困难,是由于在下咽部和食管交接处形成黏膜网,进而形成袖口样结构,束缚食管的开口,这种特殊现象在欧洲的患者中比较多见。小细胞低色素是本病血象的特点。儿童生长发育迟缓或行为异常,表现为烦躁、易怒、上课注意力不集中及学习成绩下降。部分患者可有异食癖。

5. 缺铁性贫血的血象如何变化?

血象早期无贫血。贫血轻时呈正常红细胞性,严重时呈典型的低色素小细胞性贫血。成熟红细胞大小不一,中心淡染区扩大。红细胞分布宽度(RDW) >0.14 。网织红细胞计数大多正常,亦可降低或轻度升高。白细胞计数正常,如近期内有大量出血,中性粒细胞和血小板可增多,钩虫病患者嗜酸性粒细胞轻度增多,贫血严重的患儿血小板可减少。

6. 骨髓象有哪些变化?

幼红细胞轻度或中度增生,中幼红细胞比例增多。贫血严重的患者幼红细胞体积偏小,核染色质致密,胞质减少、染色偏蓝,边缘不整齐,有血红蛋白形成不良的表现。骨髓铁染色显示骨髓小粒可染铁消失,铁粒幼红细胞减少。富含骨髓小粒的涂片铁染色缺乏可染铁,是诊断缺铁的金标准。

7. 缺铁性贫血的血清铁和总铁结合力测定结果有何异常?

总铁结合力(total iron binding capacity, TIBC)是用间接方法表示血清运铁蛋白浓度,后者也可用放射免疫法直接测定。IDA时,血清铁低于 8.95 pmol/L (50 g/dL), TIBC $>64.44 \text{ cmol/L}$ (360 pg/dL),运铁蛋白饱和度 <0.15 。血清铁并非是缺铁的灵敏指标,且有昼夜变化,早晨高而夜间低,标本易被铁污染,炎症性疾病、结缔组织病和恶性肿瘤都可使血清铁降低,肝细胞坏死可使血清铁升高。TIBC测定值较稳定。运铁蛋白饱和度(transferrin saturation, TS) <0.15 是IDA的指标。

8. 缺铁性贫血的血清和红细胞内碱性铁蛋白测定结果如何?

常用放射免疫双抗体法测定,红细胞铁蛋白要先分离纯化红细胞制备悬液。实验证明血清铁蛋白(serum ferritin, SF)和体内贮铁相关性极好, 1 pg/L 的SF相当于 $8 \sim$

21 mg 贮铁,可作为贮铁缺乏的指标。诊断单纯性缺铁一般认为 SF 低于 20 g/L 表示贮铁减少,低于 12 pg/L 为贮铁耗尽;红细胞碱性铁蛋白低于 6.5 pg/L,可作为缺铁指标。SF 是反映缺铁较敏感的指标,可用于早期诊断和人群的筛查。SF 易受感染、炎症、结缔组织病、肿瘤和肝疾病的影响而升高,而红细胞碱性铁蛋白则较少受上述因素的影响,更能正确地反映贮铁状态,可用于合并上述因素非单纯性缺铁的诊断。

9. 血清运铁蛋白受体测定对缺铁性贫血有何诊断意义?

血清运铁蛋白受体测定可以直接测定骨髓幼红细胞受体的表达水平,亦可测定脱落入血浆的受体浓度。血清可溶性运铁蛋白受体(sTfR)测定是迄今反映 IDA 的最佳指标,sTfR 水平不受炎症、肝病和妊娠等因素的影响,可以较正确地反映缺铁,因此可用于妊娠期缺铁和慢性病贫血合并缺铁的诊断,其灵敏度和特异度均优于 SF。sTfR 的水平可反映贫血患者骨髓幼红细胞的生成情况。有认为采用复合参数如 sTfR/SF 和 sTfR/logSF,尤其是后者更有助于慢性病贫血伴缺铁诊断。

10. 网织红细胞血红蛋白量测定对缺铁性贫血有何诊断意义?

网织红细胞血红蛋白量(CHr)测定采用 BAYER ADVIA 120 全自动血液分析仪,诊断缺铁的标准为小于 28 pg。由于伴急性时相反应的 IDA,诊断较困难,传统的指标有缺点,采用联合试验(CHr、sTfR、SF)能较好地鉴别 MA 和慢性病贫血的功能性缺铁。由于网织红细胞只存在数日就发育为红细胞,因此测定 CHr 可以很快确定治疗效果。

11. 缺铁性贫血在确诊时,应怎样避免误诊?

本病血象以小细胞低色素为主要特点,但是在诊断过程中需要注意排除其他表现为小细胞的贫血性疾病,主要包括慢性病性贫血、铁粒幼细胞性贫血和珠蛋白生成障碍性贫血。

(1)珠蛋白生成障碍性贫血:常有家族史,幼年发病,血涂片中可见红细胞具有典型的“靶状”形态学表现,血红蛋白电泳中可见胎儿血红蛋白或血红蛋白 A₂ 增加,患者的血清铁及转铁蛋白饱和度、骨髓可染铁均增多。

(2)铁粒幼细胞性贫血:临床上不多见,好发于老年人,主要是由于铁利用障碍。常为小细胞正色素性贫血。血清铁升高而总铁结合力正常,故转铁蛋白饱和度升高。骨髓中铁颗粒及铁粒幼细胞明显增多,可见到多数环状铁粒幼细胞。血清铁蛋白的水平也升高。

(3)慢性病贫血:常见于长期的慢性感染以及一些肿瘤,铁的分布异常,储存铁增加,但是不能用于红细胞的造血过程,患者血清铁降低,但总铁结合力不会增加或有降低,故转铁蛋白饱和度正常或稍增加,血清铁蛋白常有升高,骨髓中铁粒幼细胞数量减少,巨噬细胞内铁粒及含铁血黄素颗粒明显增多。

12. 缺铁性贫血有哪些诊断要点?

根据缺铁性贫血的原因、临床表现以及相关的实验室检查结果,可作出初步的临床



诊断,必要时可采用诊断性治疗,以进一步明确诊断。

13. 缺铁性贫血应与哪些疾病相鉴别?

(1)铁粒幼细胞性贫血:遗传或不明原因导致的红细胞铁利用障碍性贫血。表现为小细胞性贫血,但血清铁蛋白浓度升高、骨髓小粒含铁血黄素颗粒增多、铁粒幼细胞增多,并出现环形铁粒幼细胞。血清铁和铁饱和度升高,总铁结合力不低。

(2)海洋性贫血:有家族史,有溶血表现。血涂片中可见大量靶形红细胞,并有珠蛋白肽链合成数量异常的证据,如胎儿血红蛋白 A_2 升高,出现血红蛋白 H 包涵体等。血清铁蛋白、骨髓可染铁、血清铁和铁饱和度不低且常升高。

(3)慢性病性贫血:慢性炎症、感染或肿瘤等引起的铁代谢异常性贫血。贫血为小细胞性。贮铁(血清铁蛋白和骨髓小粒含铁血黄素)增多。血清铁、血清铁饱和度、总铁结合力降低。

(4)转铁蛋白缺乏症:由常染色体隐性遗传所致(先天性)或严重肝病、肿瘤继发(获得性)。表现为小细胞低色素性贫血。血清铁、总铁结合力、血清铁蛋白及骨髓含铁血黄素均明显降低。先天性者幼儿时发病,伴发育不良和多脏器功能受累。获得性者有原发病的表现。

14. 什么是缺铁性贫血的病因治疗?

病因治疗是根治缺铁性贫血的关键所在。其包括改变不合理的饮食结构与方式,预防性增加含铁丰富的食物;积极治疗原发病,如慢性胃炎、消化性溃疡、功能性子宫出血、黏膜下子宫肌瘤等;对幽门螺杆菌感染者,给予有效的抗菌药物治疗。

15. 缺铁性贫血的铁剂治疗包括哪些?

铁剂治疗是纠正缺铁性贫血的有效措施。首选口服铁剂,治疗剂量应以铁剂口服片中的元素铁含量进行计算,成人每日口服元素铁 150~200 mg。常用药物有硫酸亚铁 0.3 g,每日 3 次,口服;富马酸亚铁 0.2 g,每日 2~3 次,口服等。力蜚能和速力菲为新型口服铁剂,其胃肠道反应少且易于吸收,目前临床上应用日趋普遍。铁剂治疗有效者于用药后 1 周左右网织红细胞数开始上升,10 日左右逐渐达高峰;2 周左右血红蛋白开始升高,1~2 个月恢复正常。为进一步补足体内贮铁,在血红蛋白恢复正常后,仍需继续服用铁剂 3~6 个月,或待血清铁蛋白 $>50 \mu\text{g/L}$ 后停药。值得注意的是,体内铁过量(血清铁蛋白 $>200 \mu\text{g/L}$),有增加感染、肿瘤与心肌梗死发生率的危险。此外,对于口服铁剂后胃肠道反应严重而无法耐受、消化道疾病导致铁吸收障碍、病情要求迅速纠正贫血(如妊娠后期、急性大出血)的患者,可选用注射铁剂治疗。注射铁剂前必须计算应补铁剂总量,避免过量导致铁中毒。计算公式:注射铁总量(mg)=[150-患者 Hb(g/L)] $\times$ 体重(kg) $\times$ 0.33。目前常用药物有科莫非(成人一般剂量为每日 50~100 mg,深部肌肉注射,每周注射 2~3 次,直至完成总量)。因注射右旋糖酐铁有导致过敏性休克的可能,首次应用必须做过敏试验。

16. 缺铁性贫血的患者出现并发症应怎样治疗?

(1)儿童并发异食癖一般不需要特殊治疗,随着缺铁的纠正,一般能自行恢复。

(2)缺铁性贫血并发食管蹼影响进食,可以考虑进行外科治疗。

17. 在缺铁性贫血治疗过程中,应注意什么?

(1)补铁治疗过程中需要避免影响铁吸收的药物和食物,如浓茶以及一些含鞣酸比较高的食物,这些食物可以和消化道中的铁剂络合,从而降低铁剂的吸收。

(2)必要时合用促胃液素、稀盐酸可以促进铁的吸收。

(3)只有还原状态的二价铁才可以被吸收,患者在补铁治疗过程中可以合用维生素C。

18. 如何预防缺铁性贫血?

应加强妇幼保健,预防早产,做好喂养指导,提倡母乳喂养,及时添加含铁量及铁吸收率高的辅食;对较大的儿童应纠正偏食;积极防治月经病,重视置节育环月经过多的问题,近年国外采用能释放左旋炔诺孕酮的子宫内节育环,每日释放黄体酮,可使月经量减少,保存体内铁贮备。

19. 缺铁性贫血的预后如何?

缺铁性贫血的预后主要取决于其病因能否被去除或原发病能否得到彻底治疗。若病因能去除或原发病能及时得到根治,通过合理的饮食调理和补充铁剂,患者多能完全康复。

第二节 再生障碍性贫血

1. 再生障碍性贫血是如何定义的?

再生障碍性贫血简称再障(AA),是由多种原因导致造血干细胞数量减少和(或)功能障碍所引起的一类贫血,又称骨髓造血功能衰竭症。临床主要表现为骨髓造血功能低下,进行性贫血、感染、出血和全血细胞减少。

2. 再生障碍性贫血可分为哪几类?

再生障碍性贫血可分先天性和获得性两大类,以获得性居绝大多数。先天性再生障碍性贫血甚罕见。获得性再生障碍性贫血可分为原发性和继发性两型,前者原因不明,是免疫介导的,占大多数病例。又可按临床表现、血象和骨髓象的不同综合分型,分为急性和慢性两型;国外按严重程度不同分为严重型、极严重型和非严重型,严重型再生障碍性贫血(severe aplastic anemia, SAA)的划分标准血象须具备以下三项中的两项或以上:①中性粒细胞 $<0.5 \times 10^9/L$;②血小板数 $<20 \times 10^9/L$;③网织红细胞 $<20 \times 10^9/L$ 。中性粒细胞 $<0.2 \times 10^9/L$ 者称极重型再生障碍性贫血(very severe aplastic anemia, VSAA)。临床上以SAA、VSAA、慢性再生障碍性贫血(chronic aplastic anemia, CAA)分型较为实用。