

LINCHUANG ZHUYUAN YISHI GONGSHU NEIKEJUAN

临床住院医师丛书

内 科 卷

总主编 黄从新

# 血液内科

XUEYE NEIKE ZHUYUAN YISHI SHOUCHE

## 住院医师手册

■ 主编 高清平

科学技术文献出版社

临床住院医师丛书

# 血液内科住院医师手册

主 编 高清平  
副主编 陈友华  
编 委 熬绪斌 陈伦华 王巧玲 杨年兰  
 王琼玉 胡文斌 曾 艳 李双月  
 赵金涛 夏云金 刘岐焕

科学技术文献出版社

图书在版编目(CIP)数据

血液内科住院医师手册/高清平主编. —北京: 科学技术文献出版社,  
2005.1

(临床住院医师丛书)

ISBN 7-5023-4828-X

I.血... II.高... III.血液病—诊疗—手册  
IV.R55-62

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2004)第 105217 号

出 版 者: 科学技术文献出版社

地 址: 北京市复兴路 15 号(中央电视台西侧)/100038

图书编务部电话: (010)68514027, (010)68537104(传真)

图书发行部电话: (010)68514035(传真), (010)68514009

邮 购 部 电 话: (010)68515381, (010)68515544-2172

网 址: <http://www.stdph.com>

E-mail: [stdph@istic.ac.cn](mailto:stdph@istic.ac.cn); [stdph@public.sti.ac.cn](mailto:stdph@public.sti.ac.cn)

策 划 编 辑: 刘若利

责 任 编 辑: 李 洁

责 任 校 对: 晓 则

责 任 出 版: 泽 育

发 行 者: 科学技术文献出版社发行 全国各地新华书店经销

印 刷 者: 北京金特印刷有限责任公司

版 (印) 次: 2005 年 1 月第 1 版第 1 次印刷

开 本: 850×1168 32 开

字 数: 341 千字

印 张: 13.25

印 数: 1~6000 册

定 价: 27.00 元

© 版权所有 违法必究

购买本社图书,凡字迹不清、缺页、倒页、脱页者,本社发行部负责调换。

# 前 言

近年来，随着我国医学教育专业的不断发展，每年都有大量的青年学子走上医疗岗位，对于这些刚从课堂进入临床的年轻医务工作者，怎样实现课本知识向临床知识的过渡，尽快地胜任本职工作是各级医疗机构及青年医师亟待解决的课题。有鉴于此，武汉大学人民医院的专家教授以临床科室住院医师阶段所应掌握的知识技能为基础，以新颖、规范、简明、实用为原则，编写了这套《临床住院医师丛书》。

本书涵盖了临床医学的各个专业，第一批次出版的有内科卷和外科卷，其中内科卷包括呼吸内科、消化内科、血液内科、胸心内科、肾内科、内分泌科 6 个分册；外科卷亦包括胸心外科、泌尿外科、神经外科、普外科、整形外科、骨外科 6 个分册。

丛书以疾病为纲，每病又按病因及发病机制、临床表现、入院检查、诊断与鉴别诊断、治疗原则、治疗措施、疗效评价、出院医嘱等栏目次第编写。全书采撷了近年最新的医技成果与理念，并融汇了作者多年的临床与教学经验，使本书极具科学性、可操作性的特点。

部分分册还根据专业需要，对有关疾病的症状、诊断及检查技术、治疗原则及有关诊疗标准给以了详尽的说明，以使读者能对本专业的知识有一个全面的了解。是住院医师、进修医师、实习医生阶段一套难得的临床参考书。

书中疏漏之处难免，恳请同仁指正。

# 目 录

第一章 缺铁性贫血 .....	(1)
第二章 巨幼细胞贫血 .....	(10)
第三章 慢性病贫血 .....	(18)
第四章 再生障碍性贫血 .....	(23)
第五章 纯红细胞再生障碍性贫血 .....	(35)
第六章 范可尼贫血 .....	(42)
第七章 遗传性球形红细胞增多症 .....	(49)
第八章 遗传性椭圆形红细胞增多症 .....	(55)
第九章 遗传性口形细胞增多症 .....	(60)
第十章 海洋性贫血 .....	(63)
第十一章 血红蛋白病 .....	(74)
第十二章 葡萄糖-6-磷酸脱氢酶缺乏症 .....	(84)
第十三章 丙酮酸激酶缺乏症 .....	(92)
第十四章 自身免疫性溶血性贫血 .....	(97)
第十五章 冷凝集素综合症 .....	(104)
第十六章 阵发性冷性血红蛋白尿 .....	(108)
第十七章 阵发性睡眠性血红蛋白尿 .....	(112)
第十八章 药物性相关性免疫性溶血性贫血 .....	(122)
第十九章 行军性血红蛋白尿 .....	(125)
第二十章 微血管病性溶血性贫血 .....	(127)
第二十一章 血型不合输血 .....	(131)
第二十二章 急性失血性贫血 .....	(137)
第二十三章 卟啉病 .....	(140)
第二十四章 血色病 .....	(149)
第二十五章 白细胞减少症 .....	(154)
第二十六章 类白血病反应 .....	(161)

第二十七章	传染性单核细胞增多症 .....	(166)
第二十八章	骨髓增生异常综合症 .....	(172)
第二十九章	急性白血病 .....	(186)
第三十章	慢性粒细胞性白血病 .....	(225)
第三十一章	慢性淋巴细胞性白血病 .....	(237)
第三十二章	淋巴瘤 .....	(248)
第三十三章	Castleman 病 .....	(262)
第三十四章	淀粉样变性 .....	(267)
第三十五章	多发性骨髓瘤 .....	(271)
第三十六章	华氏巨球蛋白血症 .....	(283)
第三十七章	重链病 .....	(288)
第三十八章	意义未明的单克隆免疫球蛋白血症 .....	(292)
第三十九	POEMS 综合症 .....	(295)
第四十章	朗格汉斯细胞组织细胞增生症 .....	(300)
第四十一章	恶性组织细胞病 .....	(307)
第四十二章	过敏性紫癜 .....	(312)
第四十三章	遗传性出血性毛细血管扩张症 .....	(317)
第四十四章	特发性血小板减少性紫癜 .....	(321)
第四十五章	血栓性血小板减少性紫癜 .....	(329)
第四十六章	血小板功能缺陷性疾病 .....	(334)
第四十七章	血友病 .....	(343)
第四十八章	弥散性血管内凝血 .....	(349)
第四十九章	原发性血小板增多症 .....	(357)
第五十章	骨髓纤维化 .....	(362)
第五十一章	真性红细胞增多症 .....	(367)
第五十二章	脾功能亢进 .....	(376)
第五十三章	成分输血和输血反应 .....	(385)
第五十四章	造血干细胞移植 .....	(398)

## 第一章 缺铁性贫血

缺铁性贫血 (Iron Deficiency Anaemia) 是当体内贮存铁缺乏时, 血红蛋白合成减少引起的贫血。缺铁性贫血是贫血中最常见的类型, 普遍存在于世界各地, 发生于各个年龄组, 尤以育龄妇女及儿童的发病率高。

### 【病因与发病机制】

#### (一) 病因

1. 体内的铁丢失过多 一般失血 1ml 相当于丢失铁 0.5mg。多种原因引起的慢性失血是引起铁丢失的最主要原因。如钩虫病引起的慢性少量肠道出血、消化道溃疡反复多次出血、肠道息肉和痔疮引起的出血、肠道肿瘤少量长期出血、反复鼻出血以及各种原因引起的月经过多, 都会使体内的铁丢失过多, 引起铁的缺乏。

2. 铁的需要量增加而摄入量相对不足 如生长期发育期的儿童、妊娠和哺乳期妇女, 尽管其食物中铁的含量并不低, 甚至还要多, 但由于人体对铁的需求增加, 久而久之, 体内贮存铁减少直至缺乏。

3. 铁的吸收不良 如慢性胃肠炎特别是十二指肠和小肠炎, 使肠蠕动加快, 铁的吸收减少。还有胃大部切除及胃空肠吻合术后的病人, 因胃酸不足, 加上食物在空肠上段停留的时间短, 使铁的吸收减少。

#### (二) 发病机制

1. 血红素合成减少 铁在人体内的主要功能之一就是和原卟啉结合合成血红素, 后者再和珠蛋白结合成血红蛋白。如铁缺乏则可引起血红素合成减少, 发生小细胞低色素性贫血。

2. 组织含铁酶活性降低 细胞中许多代谢需要含铁的酶或辅

酶参加。如含铁酶通过可逆地改变铁的原子价而参与线粒体电子转移使细胞内物质氧化产生能量；核糖核酸还原酶参与核糖核酸的合成和细胞分裂；过氧化氢酶可加速过氧化氢的分解；过氧化物酶可催化过氧化氢、氧化胺和酚类物质；细胞色素 P450 参与肝脏的解毒功能；琥珀酸脱氢酶参与三羧酸循环中的丙酮酸的氧化脱羧反应；黄嘌呤氧化酶参与核酸代谢；单胺氧化酶参与儿茶酚胺、5-羟色胺和多巴胺的单胺类物质的氧化脱氨。缺铁时可使上述含铁酶的活性下降，导致对身体和智力发育、行为、皮肤黏膜、肌肉功能等带来不利影响。

### 【临床表现】

1. 贫血的表现 缺铁性贫血发展比较缓慢，皮肤苍白，是由于皮内毛细血管缺血所致，这是贫血最常见和最显著的客观体征。但影响皮肤颜色的因素，除血红蛋白量外，还和皮内毛细血管分布和舒缩情况、皮肤色素和皮下组织含水量多寡有关。因此，单凭皮肤颜色判断贫血程度，常有误差。一般以观察指甲、手掌皮肤皱纹处以及口唇黏膜和脸结膜等较为可靠。感头昏、疲乏无力、食欲不振、耳鸣、记忆力衰退、思想不集中等都是贫血早期和常见的症状，可能由于神经系统及肌肉缺氧所致等症状。严重时会有心慌、气急、活动受限，还可有低热和基础代谢率增高。

#### 2. 组织含铁酶活性降低的表现

(1) 黏膜的改变：口角炎、舌炎、舌乳头萎缩。黏膜组织变化有人认为与细胞内含铁的氧化、脱氢等有关，严重病例可并发吞咽困难，其组织变化为上皮细胞萎缩，过度角化及黏膜下炎症浸润，肌层也有退行性、萎缩性以及纤维化改变。

(2) 皮肤和指甲的改变：皮肤干燥、毛发干枯无泽、指甲扁平甚至反甲。

(3) 对身体和智力发育的影响：儿童生长发育迟缓，体重低于同龄儿童，与核酸合成代谢障碍有关。



(4) 行为异常：表现为注意力不集中、兴奋、烦躁、易怒，甚至出现嗜异食癖如泥土、冰、浆糊、生米、粉笔及橄榄等。实验动物缺铁时，肝、脑组织中单胺氧化酶活力降低，可用以解释上述症状产生的原因。血清素与神经传导有关，增高时可引起注意力不集中。鼠实验发现缺铁时脑中醛氧化酶活力减低，而醛氧化酶作用与血清素降解有关。

(5) 乏力：与肌红蛋白缺少、细胞内氧化磷酸化速率减慢有关。

3. 原发病的表现 即为引起体内的铁丢失过多和铁的吸收不良的原发病的表现。如月经过多、便血、黑便、腹泻等表现。

### 【入院检查】

#### 1. 常规实验室检查

(1) 血液分析：典型缺铁性贫血的血液分析结果为

1) 贫血：成年男性血红蛋白浓度低于 120g/L，成年女性（非妊娠）低于 110g/L，孕妇低于 100g/L；10 天内的新生儿低于 145g/L，10 天至 3 个月内的婴儿低于 100g/L，3 个月至 6 岁儿童低于 110g/L，6 至 14 岁儿童与成年男性相同，低于 120g/L。

2) 小细胞低色素：平均红细胞体积 (MCV) < 80fl，平均红细胞血红蛋白含量 (MCH) < 26pg，平均红细胞血红蛋白浓度 (MCHC) < 310g/L。

3) 红细胞分布宽度增加：红细胞分布宽度 (RDW) > 0.15。

4) 白细胞：白细胞数正常或稍低。

5) 血小板：血小板数正常或稍低。

(2) 外周血细胞形态学：外周血成熟红细胞大小不等，中心淡染区扩大。

(3) 网织红细胞：网织红细胞计数增高或正常。

#### 2. 铁代谢实验室检查

(1) 血清铁、总铁结合力和运铁蛋白饱和度：血清铁 < 10.7 $\mu$ mol/L，总铁结合力 > 64.4 $\mu$ mol/L，运铁蛋白饱和度 < 0.15g。

(2) 细胞游离原卟啉 (FEP): 红细胞游离原卟啉 $>0.9\mu\text{mol/L}$ 。

(3) 清铁蛋白: 血清铁蛋白 $<15\mu\text{g/L}$ 。

(4) 骨髓细胞学检查及铁染色: 骨髓增生活跃或增生明显活跃, 幼红细胞增生明显, 以中晚幼红细胞为主, 有核红细胞体积小, 核染色质致密, 胞浆少, 染色偏碱。粒系细胞和巨核系细胞比例和形态均正常。骨髓涂片用亚铁氰化钾染色后, 在骨髓小粒中不能见到含铁血黄素颗粒 (外铁), 铁粒幼细胞 (含铁小粒的幼红细胞) 又称内铁阴性或极少 ( $<15\%$ )。

(5) 血清可溶性转铁蛋白受体 (必要时):  $>2.5\text{mg/L}$  (目前尚未建立统一的正常值)。

(6) 红细胞铁蛋白 (必要时): 目前尚未建立统一的正常值。

### 3. 病因学实验室和辅助检查

(1) 大便潜血、虫卵。

(2) 胃肠道钡餐或胃镜检查或肠镜 (必要时)。

(3) 妇科检查 (月经过多的患者): 女性病人如果月经增多, 需要做妇科检查。

### 4. 具有鉴别意义的实验室检查

(1) 肝、肾功能。

(2) 血红蛋白电泳。

#### 【诊断与鉴别诊断】

##### (一) 诊断标准

典型病例。结合病史, 有小细胞低色素贫血、血清铁低、总铁结合力增高、骨髓可染内外铁阴性, 可诊断为缺铁。缺铁性贫血的诊断标准如下:

##### 1. 小细胞低色素性贫血:

(1) 符合贫血的标准: 即成年男性血红蛋白浓度低于  $120\text{g/L}$ , 成年女性 (非妊娠) 低于  $110\text{g/L}$ , 孕妇低于  $100\text{g/L}$ , 10 天内的新生儿  $<145\text{g/L}$ , 10 天至 3 个月内的婴儿低于  $100\text{g/L}$ , 3 个月至 6

岁儿童低于 110 g/L, 6 至 14 岁儿童与成年男性相同低于 120g/L;

(2)  $MCV < 80\text{fl}$ ,  $MCH < 26\text{pg}$ ,  $MCHC < 310\text{g/L}$ 。

2. 有明确的缺铁病因和缺铁性贫血的临床表现。

3. 血清铁  $< 10.7\mu\text{mol/L}$ , 总铁结合力  $> 64.4\mu\text{mol/L}$ , 运铁蛋白饱和度  $< 0.15\text{g}$ 。

4. 骨髓小粒中可染色铁消失, 铁粒幼红细胞  $< 0.15\text{g}$ 。

5. 红细胞游离原卟啉  $> 0.9\mu\text{mol/L}$ , 或血液锌原卟啉  $> 0.96\mu\text{mol/L}$ 。

6. 血清铁蛋白  $< 15\mu\text{g/L}$ 。

7. 铁剂治疗有效。即每日口服铁剂后, 5~10 天网织红细胞开始上升, 7~12 天网织红细胞达到高峰, 然后开始下降, 2 周后血红蛋白上升。只有缺铁性贫血患者, 才会出现这种情况。

符合第 1 条和第 2~7 条中任何两条以上即可诊断为缺铁性贫血。

## (二) 鉴别诊断

1. 海洋性贫血 海洋性贫血也有小细胞低色素性贫血, 但患者自幼起病, 有家族史, 血涂片中可找到靶形细胞, 骨髓可染铁和铁粒幼细胞增加, 血清铁和铁蛋白增高, 总铁结合力正常, 血红蛋白电泳可见胎儿血红蛋白 (HbF) 或血红蛋白 A2 (HbA2) 增加。

2. 慢性病贫血 慢性病贫血可有小细胞低色素性贫血, 但贫血的程度与原发病的轻重有关。贫血的临床表现常为原发疾病的症状所遮盖。如基础病变已有肺功能不全、高热、恶病质等表现, 则贫血的发生可加重原有症状。实验室检查可见血红蛋白很少低于  $80\text{g/L}$ , 白细胞和血小板计数的变化, 主要与原发疾病有关。网织红细胞绝对数正常或轻度增加。

外周血细胞形态学: 成熟红细胞有中度大小不一, 仅有轻度畸形, 未多染性和嗜碱性点彩红细胞。骨髓象如无原发疾病的影响, 骨髓涂片检查基本在正常范围, 很少看到幼红细胞代偿性增生现象。经铁染色后, 骨髓涂片细胞外铁增加但铁粒幼细胞显著

减少，为本症实验室检查特征，很少在其他贫血中见到。血清铁、总铁结合力、铁饱和度均低于正常，血清铁蛋白正常或增多。红细胞内游离原卟啉和粪卟啉都可增加。铁动力学试验提示红细胞生成正常。血清铁和总铁结合力均减低，铁饱和度正常和轻度降低。血清铁蛋白高于正常。红细胞游离原卟啉增多。

**3. 骨髓增生异常综合症** 骨髓增生异常综合症的伴有环形铁粒幼细胞的难治性贫血（RAS）以贫血为主要症状，外周血网织红细胞减少。患者粒细胞和血小板正常，也可减少。红细胞和粒细胞有病态造血现象。外周血原始细胞 $<1\%$ 。骨髓增生正常或亢进，以红系为主并有病态造血现象，骨髓中可染铁阳性，粒系和巨核系（产生血小板）为正常，可见病态造血现象，原始细胞 $<5\%$ 。骨髓象中出现 $>15\%$ 的环形铁粒幼细胞，血清铁增高、总铁结合力降低与缺铁性贫血刚好相反。

### 【诊疗原则】

#### （一）诊断原则

1. 缺铁性贫血绝大多数都能找到明确的病因，因此诊断缺铁性贫血时要寻找引起缺铁性贫血的病因，尽可能消除引起缺铁性贫血的病因。
2. 注意缺铁性贫血是否与其他疾病合并存在。
3. 如果外周血有晚幼红细胞出现，则不考虑缺铁性贫血。

#### （二）治疗原则

1. 对于能去除引起缺铁病因的疾病 恢复血红蛋白浓度，补充机体的贮存铁，去除引起缺铁的病因。
2. 对于不能去除引起缺铁病因的疾病 恢复血红蛋白浓度，补充机体的贮存铁，长期给予维持量。

### 【治疗措施】

#### 1. 病因治疗

（1）对于由于摄入不足引起的缺铁性贫血：因偏食、饮食结构不科学而导致食物中含铁量不足引起的缺铁性贫血，则改正

饮食的习惯，改善饮食的结构，辅以补充额外铁剂、预防性治疗，多可取得良好效果。由于生长发育期（婴幼儿和青少年）、代谢旺盛阶段（孕妇和月经期妇女）会引起相对性铁缺乏而不能满足造血需要，则增加含铁食物（黑色食物和肉、肝和血类食物）的摄入，结合铁剂治疗，也可取得满意的效果。

(2) 对于由于慢性失血引起的缺铁性贫血：纠正各种引起慢性失血（如胃肠道出血、钩虫、痔疮、胃肠道肿瘤、月经增多）的原因。

(3) 对于由于吸收障碍引起的缺铁性贫血：如治疗慢性腹泻等，但对于胃大部切除术后所致，则不能去除。

(4) 对于由于慢性溶血引起的缺铁性贫血：纠正慢性溶血。

**2. 补充铁剂** 铁剂治疗的目的在于恢复血红蛋白和补足贮存铁。

(1) 口服铁剂

1) 用法：硫酸亚铁 0.3g，每天 1~3 次；或琥珀酸亚铁 0.1~0.2g，每日 1~3 次；或力蜚能，0.15g，每日 2 次。

开始补铁时可采用“一二三”原则，即第一天晚饭后服用上述的铁剂 1 粒，观察有无胃肠道反应，如果有，则每天仅服用 1 粒；若无胃肠道反应，则第二天早饭和晚饭后各服用铁剂 1 粒，如果有胃肠道反应，则每天仅服用 2 粒；若无胃肠道反应，则第三天早饭、中饭和晚饭后各服用铁剂 1 粒，一直到血红蛋白恢复正常后，再维持 3 个月。

2) 疗程：血象恢复正常后，血清铁蛋白  $>30\sim 50\mu\text{g/L}$  时再停药，如果不能检查血清铁蛋白，在病因消除后，再补充铁剂 3 个月；如病因不能消除，则要给予小剂量维持量的铁剂（0.3g，一日 1 次）。

3) 注意事项：①服用铁剂前，应该严格检查大便隐血，因为服用铁剂后，大便为黑色；②服用铁剂治疗 3 周后，若网织红细胞或血红蛋白无明显增加，应检查诊断是否准确；是否严格按照医嘱用药、服用方法是否不正确；是否存在胃肠道吸收障碍

(病因未去除，尤其注意胃肠道的恶性肿瘤) 或存在其他因素，如慢性感染性疾病等。

### (2) 注射铁剂

1) 常用药物：右旋糖酐铁和山梨醇枸橼酸铁，两者均为每毫升含铁 50mg。右旋糖酐铁可肌注及静脉滴注。

2) 不良反应：除局部肌肉注射部份发生疼痛外，尚有发生全身反应可能。轻者面部潮红、头痛、头昏，重者肌肉酸痛、腹痛、腹泻、恶心、呕吐、寒战发热。有少数情况更会出现过敏性休克表现，患者感胸闷、气促、心慌，出现大汗淋漓、晕厥等情况。不良反应发生时间有时仅数分钟，有时亦可注射后数小时发生，尤以静脉用药方式发生率高且严重，故通常不采用静脉用药。山梨醇枸橼酸铁仅供肌肉注射，局部反应较少，但易发生严重全身反应。

3) 适应证：口服铁剂不能耐受，有明显消化道反应者；存在严重消化道疾病，口服铁剂后症状加重者；有胃肠道吸收障碍者；严重缺铁或口服补铁不能满足机体需要者，长期慢性失血用口服铁剂不易控制者。

4) 注射用铁补充总量：总需铁量 (mg) = (正常血红蛋白浓度 - 患者血红蛋白浓度) × 体重 (kg) × 0.33。即  $(150 - X) \times W \times 0.33$ 。

5) 用法：首剂以 50mg 开始，臀部深部肌肉注射，如无明显反应，以后可每日或隔日注射 100mg，避免每次在同一部位注射。

### 3. 输血

(1) 轻中度贫血的缺铁性贫血，一般不需要输血。

(2) 重度贫血的缺铁性贫血，临床上伴有缺氧症状，需要紧急输血，一般第一次输入 2U 的红细胞悬液，以后的输血根据病情而定。

(3) 中重度贫血的缺铁性贫血，伴发其他疾病需要立即手术或者妊娠待产的患者，也需要紧急输血，一般第一次输入 2U

的红细胞悬液，以后的输血根据手术的情况而定，血红蛋白上升至 90g/L 左右即可。

### 【疗效评价】

1. 治愈 Hb 恢复正常，MCV>80fl 血清铁及铁蛋白，FEP 均恢复正常。贫血病因消除。

2. 有效 Hb 增高>20g/L，其他指标部分恢复。

3. 无效 四周治疗 Hb 较治疗前无改变或反下降。

### 【出院医嘱】

#### 1. 照护原则

(1) 饮食：增加含铁量高的食物，如瘦肉类、血类、大豆和黑色蔬菜类。

(2) 起居：如果有重度贫血，需要卧床休息；中度贫血，可下床做轻微的活动；轻度贫血，可从事轻微的体力活动。在下蹲后站立时动作慢，以免出现晕厥。

#### 2. 注意事项

(1) 在重度贫血阶段，需要每周复查 1 次血液分析，以观察血红蛋白的变化；轻中度贫血阶段可 2 周复查 1 次血液分析；血红蛋白恢复正常后，需要每一个月复查 1 次血液分析。

(2) 如果病因不能祛除，则不论贫血轻重，都需要每周复查一次血液分析。

(3) 如果病情有变化，则随时复查血液分析或者住院治疗。

3. 常规用药 继续补充铁剂治疗：硫酸亚铁 0.3g，每天 1~3 次；或琥珀酸亚铁 0.1~0.2g，每日 1~3 次；或力蜚能，0.15g，每日 2 次。血象恢复正常后，血清铁蛋白>30~50 $\mu$ g/L 时再停药，如果不能检查血清铁蛋白，在病因消除后，再补充铁剂 3 个月；如病因不能消除，则要给予小剂量维持量的铁剂（0.3g，一日 1 次）。

(高清平)

## 第二章 巨幼细胞贫血

巨幼细胞贫血 (Megaloblastic Anaemia) 是指人体内的遗传物质 DNA 合成障碍而发生的贫血。其特点是骨髓中大量形态和功能异常的巨幼红细胞和巨幼粒细胞, 外周血液中可见卵圆形大红细胞和异常的中性粒细胞, 而且红细胞、白细胞和血小板的数量减少。绝大多数巨幼细胞贫血是因为叶酸或维生素 B<sub>12</sub> 缺乏所引起。

我们把这种由营养物质叶酸和维生素 B<sub>12</sub> 缺乏所引起的贫血称为营养性巨幼细胞贫血。

### 【病因与发病机制】

#### (一) 病因

1. 维生素 B<sub>12</sub> 缺乏的巨幼细胞贫血 人体内所需要的维生素 B<sub>12</sub> 来源于食物。动物性食物如肝、肾和肉类含有丰富的维生素 B<sub>12</sub>, 蛋类和乳制品亦含有较多的维生素 B<sub>12</sub>, 蔬菜中的含量极少。维生素 B<sub>12</sub> 是一种水溶性维生素, 食物中的维生素必须在胃内与胃黏膜分泌的内因子结合才能被肠道吸收。正常情况下, 食物中约 60%~80% 的维生素 B<sub>12</sub> 被肠道吸收, 但如缺乏内因子时, 被吸收的维生素 B<sub>12</sub> 则不到 2%。人体肠道内的细菌虽然能合成维生素 B<sub>12</sub>, 但因肠道缺乏内因子而极少能被吸收利用。维生素 B<sub>12</sub> 在动物蛋白中含量丰富, 而人体每天的需要量较少, 约 2~5μg, 故除非是素食者, 一般不会有营养不良性维生素 B<sub>12</sub> 缺乏。即维生素 B<sub>12</sub> 缺乏完全由食物中含量太低而引起者极为罕见, 除非身体需要量增加, 食物中的含量又不能适应身体的需要而造成相对不足。维生素 B<sub>12</sub> 缺乏几乎都是消化道的某种疾病影响其吸收功能而发生, 这些疾病引起维生素 B<sub>12</sub> 缺乏的内因子或肠道吸收障碍。此外, 慢性胰腺病也能影响维生素 B<sub>12</sub> 的吸收, 某些药物也可以引



起维生素 B<sub>12</sub> 的吸收障碍。引起维生素 B<sub>12</sub> 缺乏的原因有：

(1) 内因子缺乏：分为原发性和继发性两种。原发性内因子缺乏见于恶性贫血，与自身免疫产生内因子抗体有关。内因子抗体亦可见于某些甲状腺或肾上腺皮质功能减退的患者。继发性内因子缺乏可见于萎缩性胃炎、全胃或胃大部切除后。

(2) 肠道疾病：各种小肠功能障碍和疾病均可导致维生素 B<sub>12</sub> 的吸收障碍。如口炎性腹泻（肠黏膜细胞的绒毛萎缩）；肠手术后的盲袋形成和小肠憩室炎症（引流不畅而致细菌过度繁殖而夺取食物中的维生素 B<sub>12</sub>）；某些寄生虫感染（绦虫寄生在小肠内与机体竞争维生素 B<sub>12</sub>）；节段性肠炎、回肠切除和某些药物如对氨基水杨酸、新霉素、秋水仙碱和乙醇等（小肠黏膜损伤而影响维生素 B<sub>12</sub> 的吸收）。

(3) 选择性维生素 B<sub>12</sub> 吸收障碍：系一种罕见的、病因不明的、家族性儿童疾病。

(4) 其他：转钴胺 II 的先天性缺乏，可致维生素 B<sub>12</sub> 的吸收转运障碍，其特点为患者呈严重的巨幼细胞贫血而血清维生素 B<sub>12</sub> 水平正常。

**2. 叶酸缺乏性巨幼细胞贫血** 叶酸是维生素 B 族中的一种，参与细胞多种代谢，特别是在细胞遗传物质 DNA 的合成过程中有着重要的作用。叶酸广泛存在于各种食物中，以绿色蔬菜、瓜果、动物的肝肾和奶制品中含量最多。叶酸的性质不稳定，易被光和热分解破坏，因此，食物中的叶酸在烹调，特别是煮沸时易受破坏。人体不能自行合成叶酸，所需叶酸全部来自食物。人体肝和其他组织中的叶酸贮存量不多，食物中一旦供应缺乏，3~4 个月后即可发生营养性巨幼细胞性贫血。引起叶酸缺乏有以下一些主要原因：

(1) 营养不良：长期素食，饮食单调，烹调及饮食习惯不良，慢性肝病与酗酒，婴幼儿喂养不当，以及年老体衰者，由于叶酸摄入不足均易患叶酸缺乏的营养性巨幼细胞性贫血。

(2) 需要量增加：见于生长发育期婴幼儿、青少年及哺乳