



上海市科学技术协会
“晨光计划”资助出版

主编 吕书晴 王健民

血液病

临床诊治和 教学手册

XueYeBing

LinChuangZhenZhi

He JiaoXue ShouCe

上海科学普及出版社





清华大学出版社
Tsinghua University Press

第2版 第1次印刷 2013年12月

血液病

临床诊断和 教学手册

张洪涛 主编

（中国协和医科大学）北京协和医院

血液病科 血液病科

（北京）清华大学出版社

血液病

临床诊治和 教学手册

主编 吕书晴 王健民

上海科学普及出版社

图书在版编目(CIP)数据

血液病临床诊治和教学手册/吕书晴,王健民主
编.--上海:上海科学普及出版社,2012.6

ISBN 978-7-5427-5419-6

I. ①血… II. ①吕…②王… III. ①血液病—
诊疗 IV. ①R552

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2012)第 151692 号

责任编辑 宋惠娟

血液病临床诊治和教学手册

主编 吕书晴 王健民

上海科学普及出版社出版发行

(上海中山北路 832 号 邮政编码 200070)

<http://www.pspsh.com>

各地新华书店经销 上海肖华印务有限公司印刷

开本 787×1092 1/16 印张 9.5 字数 218 000

2012 年 6 月第 1 版 2012 年 6 月第 1 次印刷

ISBN 978-7-5427-5419-6 定价: 26.00 元

本书如有缺页、错装或损坏等严重质量问题

请向出版社联系调换

编委会名单

主 编 吕书晴 王健民

副 主 编 胡晓霞 邱慧颖

名誉副主编 徐晓璐

学 术 秘 书 陈 洁

编 写 者(排名不分先后)

吕书晴 王健民 胡晓霞 邱慧颖

陈 洁 陈 莉 高 磊 许晓倩

李津婴 宋献民 黄崇媚 贾 麟

王 倩



上海科技发展基金会(www.sstdf.org)的宗旨是促进科学技术的繁荣和发展,促进科学技术的普及和推广,促进科技人才的成长和提高,为推动科技进步,提

高广大人民群众的科学文化水平作贡献。本书受“上海科技发展基金会”资助出版。

“上海市科协资助青年学者出版科技著作晨光计划”出版说明

“上海市科协资助青年学者出版科技著作晨光计划”由上海市科协和上海科技发展基金会主办,上海科学普及出版社协办。该计划定向资助 40 周岁以下的上海青年学者出版首部个人原创性科技著作,旨在支持和鼓励学有所成的上海青年学者著书立说,加快培养青年科技人才的成长,切实推动“科教兴市”战略的实施。该计划每年资助不超过 5 人,每人资助 1 500 册以内的出版费用。申请资助的作者需要通过其所在学会(协会、研究会)向上海市科协学术部推荐,申请表下载网址:www.sast.stn.sh.cn。

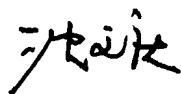
总 序

尊重知识、尊重人才,在积极发现、培养、使用、凝聚优秀科技人才的同时,大力促进创新人才特别是年轻人才脱颖而出,是推动科技进步和创新的重要任务,也是上海市科学技术协会及其所属科技团体的重要职责。上海市科协联合上海科技发展基金会、上海科学普及出版社,新推出的“上海市科协资助青年学者出版科技著作晨光计划”,是履行这一职责的重要体现。

上海是我国科技人才集聚和青年科技人才涌现的地区之一。上海的青年科技工作者,长期以来为贯彻实施“科教兴国”战略,推动科技进步和创新,在科研和教学实践中默默耕耘,逐渐形成了一些新的工作成果,推出了不少新的学术思想,然而,这些优秀青年想要为自己的创新成果或创新思想著书立说,却受到资金、渠道等多种因素的困扰。“上海市科协资助青年学者出版科技著作晨光计划”,就是为这些优秀青年科技人才而设立的,就是要雪中送炭,支持和鼓励学有所成、干有所长的上海青年科技人才著书立说,从而促进青年科技人才的成长,繁荣学术交流,加快科学技术新思想、新方法和新知识的传播。

众人拾柴火焰高,科学事业的繁荣要依靠社会各界的关心和支持,尤其需要科技团体发挥独特作用。纵览目前国内的资助出版项目有很多,但“上海市科协资助青年学者出版科技著作晨光计划”在资助青年学者出版首部个人原创性科技著作上具有鲜明的特色。我衷心希望这项计划的实施,能对上海青年科技人才的成长有所帮助,能向世界展示上海青年科技人才的新面貌。

上海市科学技术协会主席



前言

血液系统疾病种类繁多,临床表现多样,诊断治疗方法复杂,同时与全身多系统疾病有关联,临床上血液病误诊、误治比例高。因此提高临床教学效果,让住院医师,特别是参加内科规范化培训的轮转住院医师在较短时间内更好地掌握血液病的基础知识及诊治步骤,并锻炼其临床思维,避免临床工作中的漏诊、误诊,具有非常重要的临床实际意义,也是对血液科临床指导老师的巨大挑战。本书从临床实践出发,编写血液病临床诊治和教学手册,按问诊、查体、辅助检查、诊断、鉴别诊断、治疗原则、治疗方法和治疗中注意事项进行介绍,并附典型的教学病例。本书按疾病发病率及临床误诊率的高低、诊治的难易程度、疾病的危害性、与全身其他系统疾病关联性的确定编写内容的范围及重点。对一些常见的血液病进行了比较详细的阐述,同时对一些少见病、疑难病也做了简略介绍,注重诊断和鉴别诊断,并强调与全身其他系统疾病的关联,收集了一批少见病、疑难病的典型病例资料,可供临床教学应用,以弥补住院医师在轮转期间接触的病种过于单一的缺憾,扩展住院医师的临床思维和临床经验。本书在编写过程中参阅了大量国内外最新的诊疗进展,并结合多年的临床经验,力求精简的同时追求全面、新颖,具有很强的实用性。

本书适合轮转的参加规范化培训的内科住院医师、非血液专科医师、实习医师及血液科低年资住院医师、研究生阅读,也是血液科医师临床教学的极佳参考用书。

本书虽经精心策划和编写,但疏漏和不足在所难免,希望读者批评指正。

编者

2012年5月

目 录

第一章 缺铁性贫血	(1)
第二章 巨幼细胞性贫血	(4)
第三章 再生障碍性贫血	(8)
第四章 纯红细胞再生障碍性贫血	(12)
第五章 溶血性贫血	(15)
第一节 概述	(15)
第二节 自身免疫性溶血性贫血	(16)
第三节 阵发性睡眠性血红蛋白尿症	(19)
第四节 珠蛋白生成障碍性贫血	(23)
第五节 遗传性球形红细胞增多症	(26)
第六节 葡萄糖-6-磷酸脱氢酶缺乏症	(28)
第六章 慢性病性贫血	(32)
第七章 白细胞减少和粒细胞缺乏症	(35)
第八章 白血病	(38)
第一节 急性白血病	(38)
第二节 慢性髓细胞白血病	(49)
第三节 慢性淋巴细胞白血病	(54)
第九章 骨髓增生异常综合征	(59)
第十章 原发性血小板增多症	(65)
第十一章 真性红细胞增多症	(68)
第十二章 骨髓纤维化	(72)
第十三章 特发性嗜酸性粒细胞增多综合征	(76)
第十四章 淋巴瘤	(79)
第十五章 多发性骨髓瘤	(87)
第十六章 原发性巨球蛋白血症	(92)
第十七章 噬血组织细胞增生症	(96)
第十八章 朗格汉斯细胞组织细胞增生症	(99)
第十九章 Castleman 病	(102)
第二十章 传染性单核细胞增多症	(106)
第二十一章 脾功能亢进	(110)
第二十二章 过敏性紫癜	(113)
第二十三章 特发性血小板减少性紫癜	(116)
第二十四章 血栓性血小板减少性紫癜	(120)

第二十五章 血友病 (124)

第二十六章 弥漫性血管内凝血 (128)

第二十七章 造血干细胞移植 (132)

第二十八章 血液科常用操作 (136)

第一章 缺铁性贫血

缺铁性贫血(iron deficiency anemia, IDA)是指由于机体对铁的需求和供给失衡,导致体内储存铁耗尽,影响血红蛋白的合成而发生的贫血,为小细胞低色素性贫血。机体缺铁的发展分为3个阶段:首先是体内储存铁耗尽,随后发生红细胞内缺铁,最后导致缺铁性贫血。缺铁性贫血是临床上最常见的贫血,最易发生于婴幼儿及育龄期、妊娠期妇女。对于成年男性患者,需寻找潜在的慢性失血灶。

一、问诊要点

1. 询问起病情况,有无头晕、乏力、纳差、眼花、耳鸣、活动后心悸、气短等贫血的症状。有无组织缺铁的表现,如异食癖、毛发干枯、皮肤干燥、口角炎、舌炎、吞咽困难、指甲扁平失去光泽等;儿童是否出现发育迟缓、精神行为异常,如烦躁易怒,注意力不集中,智力、体力、抵抗力下降等。询问饮食习惯,是否嗜饮浓茶、咖啡,偏食等,有无血尿、酱油色尿,有无慢性腹痛、腹泻、黑便、血便、女性月经过多等,有无体重变化。

2. 有无消化道溃疡、息肉、肿瘤、胃肠道手术、痔疮、寄生虫接触感染等病史,有无人工心脏瓣膜等手术史;询问女性有无子宫肌瘤病史及月经、生育情况,小儿喂养情况;家族中有无类似患者。

二、查体要点

1. 贫血体征:面色苍白、睑结膜和甲床苍白,部分患者心率增快。
2. 组织缺铁的体征:皮肤干燥皱缩,无光泽;毛发干枯易脱落;指甲粗糙,失去光泽,扁平脆薄易裂,严重者反甲(匙状甲);口角炎、舌炎、舌乳头萎缩等。
3. 原发病体征:如消化性溃疡、肿瘤、痔疮、妇科肿瘤等。

三、辅助检查

(一) 主要检查

1. 血常规:呈小细胞低色素性贫血。平均红细胞体积(MCV) <80 fl,平均红细胞血红蛋白量(MCH) <27 pg,平均红细胞血红蛋白浓度(MCHC) $<32\%$,红细胞分布宽度(RDW) >0.14 。血片中可见红细胞体积小、中央淡染区扩大。网织红细胞计数正常或稍高,白细胞和血小板计数一般正常,部分患者可出现反应性血小板计数升高,病情严重者可出现白细胞和血小板的减低。

2. 骨髓细胞学检查:红系增生明显活跃,粒/红比例减低,中幼红细胞增加。红系细胞体积小,核染色质致密,胞浆少,染色偏蓝,血红蛋白形成不良,即“核老浆幼”。粒系和巨核系一般正常。铁染色:骨髓小粒内含铁血黄素颗粒(细胞外铁)消失,幼红细胞内铁减低或消失。

3. 铁代谢检查:血清铁(SI) <8.95 $\mu\text{mol/L}$,总铁结合力(TIBC) >64.44 $\mu\text{mol/L}$,转铁

蛋白饱和度(TS) $<15\%$,血清铁蛋白(SF) $<12\mu\text{g/L}$ 。

(二) 次要检查

1. 红细胞内卟啉代谢: 红细胞游离原卟啉(FEP) $>0.9\mu\text{mol/L}$, 血液锌卟啉(ZPP) $>0.96\mu\text{mol/L}$ 。
2. 血清可溶性转铁蛋白受体 $>26.5\text{nmol/L}$ 。
3. 粪潜血: 阳性见于消化道溃疡、息肉、肿瘤伴慢性失血所致的缺血性贫血。
4. 胃镜、肠镜、妇科B超、肿瘤标志物、粪浓缩查虫卵等。

四、诊断

1. 小细胞低色素性贫血。
2. 有明确的缺铁病因和临床表现。
3. 血清铁 $<8.95\mu\text{mol/L}$, 总铁结合力 $>64.44\mu\text{mol/L}$ 。
4. 转铁蛋白饱和度 $<15\%$ 。
5. 血清铁蛋白 $<12\mu\text{g/L}$ 。
6. 骨髓铁染色显示骨髓小粒可染铁消失, 铁粒幼红细胞 $<15\%$ 。
7. 红细胞游离原卟啉(FEP) $>0.9\mu\text{mol/L}$, 或血液锌卟啉(ZPP) $>0.96\mu\text{mol/L}$ 。
8. 血清可溶性转铁蛋白受体 $>26.5\text{nmol/L}$ 。
9. 铁剂治疗有效。

符合第1条和第2~9中任何两条以上者,可确诊。

五、鉴别诊断

1. 铁粒幼细胞性贫血: 为小细胞性贫血,但患者并不缺铁,是由于先天性或获得性的红细胞铁利用障碍而发生的贫血。患者储存铁量增多,特征性表现是骨髓幼稚红细胞中可以看到又粗又多的铁蛋白颗粒,环绕在幼稚红细胞的核周围——即环状铁粒幼细胞明显增多,以此可以和缺铁性贫血鉴别。

2. 海洋性贫血: 又称地中海贫血,有家族史,有慢性溶血表现。血涂片中可见特征性的靶形红细胞,并有珠蛋白肽链合成数量异常,如HbF和HbA₂增高,出现血红蛋白H包涵体等。血清铁蛋白、血清铁、转铁蛋白饱和度和骨髓可染铁不低且常增高。

3. 慢性病性贫血: 表现为小细胞性贫血,好发于患有类风湿关节炎等慢性炎症以及肿瘤的患者。患者不缺铁,而是对铁的利用障碍。血清铁降低、总铁结合力正常或降低,转铁蛋白饱和度正常或增高,血清铁蛋白和骨髓外铁增多。

4. 转铁蛋白缺乏症: 为小细胞低色素性贫血,由常染色体隐性遗传所致或严重肝病、肿瘤继发。血清铁、总铁结合力、血清铁蛋白及骨髓可染铁均明显降低。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。

六、治疗

(一) 治疗原则和方法

治疗原则为去除病因,补充铁剂。

1. 病因治疗: 应积极寻找病因并采取针对性治疗,摄入不足者纠正饮食习惯,适当增加

动物性食品,如猪肝、瘦肉等的进食,寄生虫感染者驱虫治疗,纠正慢性腹泻,治疗消化道溃疡、肿瘤、痔疮等,月经过多患者调理月经及治疗妇科疾病等,慢性血管内溶血者控制溶血发作。

2. 补铁治疗:首选口服补铁,常用药物有硫酸亚铁和琥珀酸亚铁,后者胃肠道反应较少,剂量为0.1~0.2 g,3次/d。一般在补铁10天左右出现网织红细胞计数上升,2周后血红蛋白量开始明显上升,2个月左右可以恢复正常。此后,铁剂治疗还要至少持续4~6个月,以补充体内储存铁,只有血清铁蛋白浓度也恢复正常后才能停药。只有当患者口服铁剂不能耐受或因胃肠道正常解剖部位发生改变而影响铁的吸收时,才考虑注射治疗,需注意过敏反应,可用右旋糖酐铁深部肌肉注射,每日50 mg或隔日一次,补铁总剂量(mg)=(需达到的Hb浓度-患者的Hb浓度)(g/L)×患者体重(kg)×0.33。

(二) 治疗中注意事项和预后

补铁过程中需要避免同时服用影响铁吸收的药物和食物,如浓茶、咖啡、牛奶、含鞣酸较多的食物、抗酸药物,必要时合用稀盐酸、维生素C以促进铁的吸收。若口服治疗3~4周无效,应考虑未按医嘱服药或剂量不足、病因未去除、诊断错误等可能。一般轻中度贫血患者无需输血,仅严重病例或需紧急手术时才考虑输血。疗程不够或原发病因不能去除者易复发。

七、病例介绍

患者,女性,25岁,因“头晕乏力1年,加重伴活动后心悸1周”就诊。患者1年前开始出现面色苍白、头晕、乏力、间断性头痛、耳鸣。1周前上述症状加重,上楼梯后心悸,并晕厥2次,休息后缓解。平素饮食不规律,节食,喜喝浓茶,无黑便、酱油色尿等。否认肝炎、结核等传染病史,否认手术、外伤史。既往月经规律,无输血史,无毒物及放射线接触史。查体:贫血貌,皮肤无瘀点、瘀斑,全身浅表淋巴结未扪及肿大,睑结膜苍白,巩膜无黄染,口腔黏膜无溃疡。胸骨无压痛,双肺呼吸音清,心率100次/分,律齐,腹软,无压痛,肝、脾肋下未及,关节无肿胀畸形,神经系统检查无异常。血常规检查示Hb 60 g/L, WBC 4.76×10^9 /L, PLT 251×10^9 /L。MCV 54 fl, MCH 13.7 pg, MCHC 24%。血片中可见红细胞体积小、中央淡染区扩大。血清铁2.5 μmol/L,总铁结合力77.8 μmol/L,血清铁蛋白3.84 μg/L。

诊断:缺铁性贫血。嘱规律饮食,多吃富含铁剂的食物,忌喝浓茶,予琥珀酸亚铁片200 mg口服,3次/d,维生素C 200 mg口服,3次/d,2周后复查血常规,Hb升至83 g/L,2月后复查Hb 114 g/L,嘱继续补充铁剂4~6个月,定期复查血常规和血清铁蛋白。

(陈洁 吕书晴)

第二章 巨幼细胞性贫血

巨幼细胞性贫血(megaloblastic anemia, MA)是由于叶酸,维生素 B₁₂ 缺乏或某些药物影响核苷酸代谢导致细胞脱氧核糖核酸(DNA)合成障碍所致的贫血,临床上以大细胞性贫血为主要表现,部分患者可出现白细胞、血小板减少,其共同的形态学特征是骨髓中红细胞和髓细胞系出现“巨幼变”。在我国,约 95% 的病例是因叶酸和(或)维生素 B₁₂ 缺乏引起的营养性贫血,以山西和陕西省等西北地区较多见;而欧美国家常见的为内因子缺乏引起的维生素 B₁₂ 吸收障碍导致的恶性贫血。

一、问诊要点

1. 起病急缓,病因相关的情况:饮食(禁食、偏食、素食、减肥等),女性是否在妊娠哺乳期,婴幼儿及青少年的喂养及食谱,乏力、头晕、活动后心慌、气短等贫血相关的表现;骨髓中原位溶血引起的黄疸表现;白细胞及血小板的降低引起的出血及感染相关表现;消化系统表现,如食欲不振、腹胀、腹泻、便秘、舌炎;神经系统相关表现,如手足对称性麻木、感觉障碍、共济失调以及抑郁、记忆力障碍等。

2. 长期腹泻、慢性胃肠道疾病及胃肠道手术史;肝病史及药物服用史;血液透析、恶性肿瘤化疗等病史;饮食习惯、酗酒嗜好;女性月经生育史;家族史等。

二、查体要点

1. 皮肤黏膜颜色,巩膜有无黄染。
2. 舌部查体,有无舌面光滑、舌乳头萎缩,呈现“镜面舌”或“牛肉舌”。
3. 有无腹部压痛等,部分患者可因髓外造血出现肝脾肿大。
4. 神经系统查体:周围神经受损表现及锥体束征。
5. 心脏体征、下肢水肿等长期贫血、营养不良的体征。
6. 出血和感染的体征。

三、辅助检查

(一) 首选检查

1. 血常规:典型的表现是大细胞性贫血,平均红细胞体积(MCV)一般大于 100 fl,严重者可出现全血细胞减少。血片中红细胞大小不均,出现数量不等的大椭圆细胞是其特征,可见中性粒细胞分叶过多的表现,有时可见巨大血小板,网织红细胞计数可正常、降低或增高。

2. 骨髓细胞学检查:骨髓增生活跃,以红系增生为主,各系细胞均呈巨幼变特征,胞体增大,细胞核发育落后于细胞浆,可见双核或多核巨幼红细胞,红细胞内可见 Howell - Jolly 小体和 Cabot 环。

3. 血清叶酸和维生素 B₁₂ 的测定:血清叶酸 < 6.91 nmol/L 可诊断为叶酸缺乏,血清维生素 B₁₂ < 74 pmol/L 可诊断为维生素 B₁₂ 缺乏。

(二) 次选检查

1. 维生素 B₁₂ 吸收试验：亦称 Schilling 试验，用来判定维生素 B₁₂ 缺乏的原因。

2. 血清高半胱氨酸和甲基丙二酸水平测定：血清高半胱氨酸在叶酸缺乏和维生素 B₁₂ 缺乏时均升高；甲基丙二酸水平的升高常见于维生素 B₁₂ 缺乏的患者。

3. 内因子抗体测定：是恶性贫血的筛选方法之一，如内因子抗体阳性，需要进一步行维生素 B₁₂ 吸收试验。

4. 生化检查可见间接胆红素的轻度升高，血清铁及转铁蛋白饱和度增高，恶性贫血患者胃内的游离胃酸消失。

5. 红细胞叶酸测定：有些患者可能血清叶酸和维生素 B₁₂ 水平正常，红细胞叶酸测定不受短期内叶酸摄入的影响，通过判断叶酸缺乏更准确 ($<227 \text{ nmol/L}$)。

四、诊断标准

1. 临床表现：

(1) 贫血症状。

(2) 消化道症状及舌痛、色红、光滑、乳头萎缩等。

(3) 神经系统症状主要为脊髓后侧束变性，表现为下肢对称性深部感觉和振动感消失，可伴有共济失调，亦可同时出现周围神经病变及精神忧郁。

2. 实验室检查：

(1) 大细胞性贫血，MCV 大于 100 fl ，红细胞呈大卵圆形。

(2) 白细胞和血小板可减少，中性粒细胞核分叶过多。

(3) 骨髓呈典型的巨幼红细胞生成，巨幼红细胞 $>10\%$ ，粒系和巨核系亦有巨幼变。

(4) 生化检查：①血清叶酸测定(放射免疫法) $<6.91 \text{ nmol/L}$ ($<3 \text{ ng/ml}$)；②红细胞叶酸测定(放射免疫法) $<227 \text{ nmol/L}$ ($<100 \text{ ng/ml}$)；③血清维生素 B₁₂ 测定(放射免疫法) $<74 \sim 103 \text{ pmol/L}$ ($<100 \sim 140 \text{ ng/ml}$)。

具备上述实验室检查中生化检查的①+②或①+③诊断叶酸或维生素 B₁₂ 缺乏，如具有上述临床表现(1)、(2)或(3)者，加上实验室检查的(1)及(2)或(3)项，诊断为叶酸缺乏或维生素 B₁₂ 缺乏的巨幼细胞性贫血。

国外诊断标准与国内临床表现及实验室检查相同，但还包括诊断性治疗：维生素 B₁₂ $1 \mu\text{g}$ 肌肉注射，4~6 天后网织红细胞上升，考虑为维生素 B₁₂ 缺乏。

五、鉴别诊断

1. 再生障碍性贫血：以血细胞三系减低为特点，而巨幼细胞性贫血在疾病的一定阶段也可以出现全血细胞减少，但巨幼细胞性贫血患者骨髓中往往存在红系的代偿性增生，对叶酸和维生素 B₁₂ 补充治疗反应好，而再生障碍性贫血骨髓增生减低，对一般的抗贫血治疗无效。

2. 骨髓增生异常综合征(MDS)：MDS 有时可以出现红系的巨幼变，而巨幼细胞性贫血因 DNA 合成障碍，骨髓细胞也可出现轻度病态造血的表现，以红系为主，但 MDS 通常为多系病态造血，常伴有异常的遗传学改变，另外 MDS 对叶酸和维生素 B₁₂ 治疗一般无反应。

3. 溶血性贫血：巨幼细胞性贫血骨髓中存在无效造血，从而导致原位溶血，患者临床上可出现贫血伴有黄疸表现，需要和溶血性贫血相鉴别。巨幼细胞性贫血患者的黄疸大多为轻度，细胞学检查可以见到巨幼样变，中性粒细胞可以有核分裂过多的表现，而溶血性贫血大多为正细胞正色素性贫血，溶血相关表现明显，但反复慢性溶血可导致叶酸缺乏合并巨幼细胞性贫血，需根据各型溶血性贫血相关的检查鉴别。

六、治疗

（一）治疗原则和方法

治疗基础疾病，去除病因，加强营养和知识教育；补充叶酸和维生素 B₁₂。

1. 基本治疗：去除病因，治疗原发病，纠正不良饮食习惯。

2. 药物治疗：①叶酸，一般选用口服制剂，5~10 mg，口服，每日 3 次。吸收障碍者可改用注射制剂四氢叶酸钙，3~6 mg，肌肉注射，每日 1 次，直至血象完全恢复，一般不需维持治疗，如伴有维生素 B₁₂ 缺乏，单用叶酸可加重神经系统症状，应联用维生素 B₁₂。②维生素 B₁₂ 每次 100 μg 肌肉注射，每日 1 次，直至血象完全恢复，全胃切除或恶性贫血患者因维生素 B₁₂ 吸收障碍为不可逆性，需要终生维持治疗，维生素 B₁₂ 100 μg 肌肉注射，每月 1 次。

3. 并发症治疗：①重度或极重度贫血患者，紧急情况下可以考虑输血治疗。②严重患者伴有出血、感染时，予止血药物及抗感染药物治疗。③神经系统并发症有时恢复比较慢，需要考虑长期应用维生素 B₁₂ 治疗。

（二）治疗中注意事项和预后

治疗开始后，患者的网织红细胞在 4~6 天内即开始上升，10 天左右达到高峰，骨髓巨幼变亦迅速改变，伴以血红蛋白上升，大多数患者血象在 1~2 个月内恢复正常，若病情恢复不满意，需要查找其他原因并加以纠正（如伴有缺铁，应补充铁剂），在造血恢复的过程中，大量的钾会进入到新生的细胞内，可能会引起低钾血症，尤其是老年人及合并心血管疾病患者需要注意酌情补钾。营养性巨幼细胞性贫血患者也可同时补充维生素 C、维生素 B₁、维生素 B₆。

七、病例介绍

患者，男性，69 岁，僧人，因头晕、乏力、纳差、双下肢麻木 2 个月入院。患者于 2 个月前无明显诱因出现头晕、乏力、纳差、双下肢麻木，伴有活动后气短，无发热、咳嗽、腹痛、腹泻、黑便、血尿、酱油色尿、腰背疼痛、皮疹等，查血常规示 WBC $1.5 \times 10^9/L$ ，Hb 42 g/L，PLT $32 \times 10^9/L$ ，MCV 128 fl。肝功能正常，在外院输注红细胞悬液 600 ml，给予粒细胞集落刺激因子、铁剂治疗后，症状有所改善，为行进一步诊疗入住我科。既往有颈椎骨质增生病史，长期素食。入院查体：重度贫血貌，浅表淋巴结未及明显肿大，胸骨无压痛，双肺呼吸音清晰，未及明显干湿性啰音，心率每分钟 100 次，律齐，各瓣膜区未闻及病理性杂音，腹软，无压痛，肝脾肋下未及，双下肢无水肿，神经系统体征阴性。入院后查血常规示 WBC $7.37 \times 10^9/L$ ，Hb 56 g/L，MCV 124 fl，网织红细胞比例 1%，PLT $31 \times 10^9/L$ 。肝肾功能正常，电解质正常，血清叶酸 45.4 ng/ml、维生素 B₁₂ 40.8 pg/ml（正常参考值 240~900 pg/ml），尿粪常规正常，甲状腺功能检查正常，心肌酶谱正常，免疫球蛋白正常，肿瘤标志物均阴性，风湿免疫全套阴性，铁蛋白正常，Ham's 试验阴性，Coombs 试验阴性，血 EPO 58.47 mIU/ml，B 超示