

现代临床血液病学

丛支亮等◎主编

 吉林科学技术出版社

现代临床血液病学

丛支亮等◎主编

图书在版编目 (C I P) 数据

现代临床血液病学 / 丛支亮等主编. — 长春 : 吉林科学技术出版社, 2017.9

ISBN 978-7-5578-3297-1

I. ①现… II. ①丛… III. ①血液病—诊疗 IV. ①R552

中国版本图书馆CIP数据核字(2017)第229724号

现代临床血液病学

XIANDAI LINCHUANG XUEYEBING XUE

主 编	丛支亮等
出 版 人	李 梁
责任编辑	许晶刚 陈绘新
封面设计	长春创意广告图文制作有限责任公司
制 版	长春创意广告图文制作有限责任公司
开 本	787mm×1092mm 1/16
字 数	470千字
印 张	33
印 数	1—1000册
版 次	2017年9月第1版
印 次	2018年3月第1版第2次印刷

出 版	吉林科学技术出版社
发 行	吉林科学技术出版社
地 址	长春市人民大街4646号
邮 编	130021
发行部电话/传真	0431-85635177 85651759 85651628 85652585 85635176

储运部电话 0431-86059116

编辑部电话 0431-86037565

网 址 www.jlstp.net

印 刷 永清县晔盛亚胶印有限公司

书 号 ISBN 978-7-5578-3297-1

定 价 98.00元

如有印装质量问题 可寄出版社调换

因本书作者较多,联系未果,如作者看到此声明,请尽快来电或来函与编辑部联系,以便商洽相应稿酬支付事宜。

版权所有 翻印必究 举报电话: 0431-85677817

编委会

主 编:丛支亮 车 红 曲洪澜

曾小春 高秋英 农卫霞

副主编:张志华 于得泓

侯严堂

闫兴双 木合拜尔·阿布都尔 曾昭宇

路 鑫 邢艳丽

姜 傲

编 委:(按照姓氏笔画)

于得泓

牡丹江医学院附属红旗医院

木合拜尔·阿布都尔

新疆维吾尔自治区人民医院

车 红

烟台毓璜顶医院

白久旭

沈阳军区总医院

丛支亮

济南市第四人民医院

邢艳丽

吉林大学中日联谊医院

曲洪澜

内蒙古民族大学第二附属临床医院(内蒙古林业总医院)

闫兴双

河北省唐山弘慈医院

农卫霞

新疆石河子大学医学院第一附属医院

李 梅

青岛市市立医院

张志华

郑州市中医院

侯严堂

成都军区总医院

姜 傲

吉林大学中日联谊医院

高秋英

陕西省人民医院

曾小春

湘南学院附属医院

曾昭宇

成都市第三人民医院

路 鑫

中国人民解放军第 401 医院



丛支亮,1985年毕业于泰山医学院医学系,1985年至1987年在济南卫校教授病理,1987年至今在泰山医学院第二附属医院(济南市第四人民医院)工作,从事内科血液专业临床工作,长期从事血液专业临床授课,教学工作。擅长血液疾病诊断治疗,特别专长于多发性骨髓瘤,淋巴瘤,急慢性白血病,骨髓增生异常综合征等疾病的诊断治疗。现担任山东医师学会血液分会委员,济南抗癌协会委员,济南医学会临床输血分会委员。已主编多部著作及发表论文10余篇。



车红,1980年3月,山东海阳人,大学本科,毕业于潍坊医学院护理专业,现烟台毓璜顶医院血液科主管护师,从事血液病护理及干细胞移植十余年,发表专业论文5篇。



曲洪澜,主任医师,医学在读博士,副教授,硕士研究生导师,现任内蒙古林业总医院血液肿瘤科主任,血液肿瘤教研室主任。内蒙古医学会血液分会第三、四、五届委员,内蒙古医学会肿瘤分会第一届委员,内蒙古医学会肿瘤内科分会副主任委员,内蒙古自治区医师协会风湿免疫委员会常委,呼伦贝尔医学会第一届肿瘤分会委员,呼伦贝尔医学会风湿免疫分会委员,第四届医疗事故技术鉴定专家库成员,第二届预防接种异常反应鉴定专家库成员。

前 言

近年来血液病学的临床和基础研究飞跃发展,转化医学日益受到各级医务人员的关注。基础医学的研究发展转化为临床实践的成果,尤其在血液病的诊断和治疗。众所周知,恶性血液病严重危害人民群众的身心健康,可喜的是多种恶性血液病,如多发性骨髓瘤、B淋巴细胞瘤、急性早幼粒细胞白血病、慢性髓细胞白血病及慢性淋巴细胞白血病等发病机制及临床治疗都有了新的发现和新的治疗策略。鉴于血液病学的飞速发展,本编委会特编写此书,为广大血液科一线临床医务人员提供借鉴与帮助。

本书共分为十一章,内容涉及临床各常见血液疾病的诊断与治疗方法,包括:血液系统疾病常见症状和体征、贫血、出血性疾病、白血病、淋巴瘤、骨髓增生性疾病、多发性骨髓瘤、造血干细胞移植、风湿免疫性疾病、血液净化治疗以及血液病护理。

针对书中涉及各临床疾病均给予了详细叙述,包括:病因、病理、临床表现、辅助检查、诊断、鉴别诊断、治疗方法、预防以及预后等。本书内容丰富,结合临床,旨在为广大血液科临床医护人员起到一定的参考借鉴用途。

为了进一步提高血液科医务人员的临床诊疗水平,本编委会人员在多年血液疾病临床诊治经验基础上,参考诸多书籍资料,认真编写了此书,望谨以此书为广大医务人员提供微薄帮助。

本书在编写过程中,借鉴了诸多血液病相关临床书籍与资料文献,在此表示衷心的感谢。由于本编委会人员均身负一线临床诊治工作,故编写时间仓促,难免有错误及不足之处,恳请广大读者见谅,并给予批评指正,以更好地总结经验,以起到共同进步、提高血液科医务人员诊疗水平的目的。

《现代临床血液病学》编委会

2017年8月

目 录

第一章 血液系统疾病常见症状和体征	(1)
第一节 贫血	(1)
第二节 头痛	(3)
第三节 血红蛋白尿	(4)
第四节 意识障碍	(5)
第五节 发热	(6)
第六节 淋巴结肿大	(8)
第七节 脾大	(10)
第二章 贫血	(12)
第一节 再生障碍性贫血	(12)
第二节 巨幼细胞性贫血	(28)
第三节 缺铁性贫血	(30)
第四节 慢性病贫血	(33)
第五节 阵发性睡眠性血红蛋白尿症	(34)
第六节 自身免疫性溶血性贫血	(44)
第七节 遗传性球形红细胞增多症	(51)
第八节 红细胞葡萄糖-6-磷酸脱氢酶缺乏症	(53)
第九节 血红蛋白病	(55)
第十节 丙酮酸激酶缺乏症	(63)
第三章 出血性疾病	(66)
第一节 出血性疾病概述	(66)
第二节 过敏性紫癜	(71)
第三节 遗传性出血性毛细血管扩张症	(73)
第四节 单纯性紫癜	(74)
第五节 原发性免疫性血小板减少症	(75)
第六节 同种免疫性血小板减少性紫癜	(80)
第七节 血栓性血小板减少性紫癜	(81)
第八节 血小板无力症	(83)
第九节 血友病	(84)
第十节 血管性血友病	(86)
第十一节 维生素 K 缺乏症	(89)
第十二节 严重肝病引起的凝血异常	(90)
第十三节 病理性抗凝物质所致出血	(93)
第十四节 弥散性血管内凝血	(96)
第十五节 血栓性疾病	(99)

第四章 白血病	(107)
第一节 急性髓系细胞白血病	(107)
第二节 急性淋巴细胞白血病	(133)
第三节 慢性髓系白血病	(153)
第四节 慢性淋巴细胞白血病	(173)
第五章 淋巴瘤	(189)
第一节 霍奇金淋巴瘤	(189)
第二节 滤泡淋巴瘤	(199)
第三节 弥漫大 B 细胞淋巴瘤	(202)
第四节 边缘区 B 细胞淋巴瘤	(208)
第五节 套细胞淋巴瘤	(217)
第六节 T 细胞和 NK 细胞淋巴瘤	(224)
第六章 骨髓增生性疾病	(235)
第一节 慢性粒细胞白血病	(235)
第二节 真性红细胞增多症	(239)
第三节 原发性血小板增多症	(244)
第四节 原发性骨髓纤维化	(247)
第五节 慢性中性粒细胞白血病	(251)
第六节 慢性嗜酸性粒细胞白血病	(253)
第七节 骨髓增殖性肿瘤,不能分类	(255)
第七章 多发性骨髓瘤	(257)
第一节 多发性骨髓瘤的诊断与鉴别诊断	(257)
第二节 多发性骨髓瘤的临床分期与预后分层	(265)
第三节 多发性骨髓瘤治疗的药物分类与治疗机制	(267)
第四节 多发性骨髓瘤治疗的疗效标准	(270)
第五节 复发和难治性骨髓瘤的定义及治疗决策	(276)
第六节 多发性骨髓瘤的耐药机制	(280)
第七节 复发性骨髓瘤患者的特定治疗方案	(286)
第八章 造血干细胞移植	(313)
第一节 概述	(313)
第二节 原理	(320)
第三节 适应证	(327)
第四节 造血干细胞移植的常用技术	(333)
第五节 合并症	(342)
第六节 疗效	(360)
第九章 风湿免疫性疾病	(369)
第一节 系统性红斑狼疮	(369)
第二节 干燥综合征	(373)
第三节 多发性肌炎及皮肌炎	(378)

第四节	系统性硬化症	(380)
第五节	混合性结缔组织病	(384)
第六节	类风湿关节炎	(386)
第七节	骨关节炎	(390)
第八节	痛风	(393)
第十章	血液净化治疗	(398)
第一节	血浆置换治疗	(398)
第二节	血浆吸附	(403)
第三节	血脂净化	(406)
第十一章	血液病护理	(409)
第一节	血液系统疾病常见症状体征的护理	(409)
第二节	血液系统疾病心理护理和饮食指导	(412)
第三节	血液系统疾病化疗护理和成分输血护理	(413)
第四节	巨幼细胞贫血的护理	(415)
第五节	溶血性贫血的护理	(419)
第六节	再生障碍性贫血的护理	(422)
第七节	缺铁性贫血的护理	(425)
第八节	血友病的护理	(430)
第九节	原发免疫性血小板减少症的护理	(435)
第十节	过敏性紫癜的护理	(438)
第十一节	血栓性血小板减少性紫癜的护理	(442)
第十二节	白血病的护理	(446)
第十三节	浆细胞病的护理	(458)
第十四节	淋巴瘤的护理	(463)
第十五节	骨髓增生异常综合征的护理	(467)
第十六节	成分输血及护理	(472)
第十七节	治疗性血液成分单采的护理	(477)
第十八节	造血干细胞移植的护理	(483)
第十九节	经外周置入中心静脉导管的护理	(490)
第二十节	骨髓穿刺技术及护理	(494)
第二十一节	腰椎穿刺技术及护理	(495)
第二十二节	噬血细胞综合征的护理	(496)
第二十三节	妊娠合并血液病的护理	(500)
第二十四节	血液净化护理技术	(507)
第二十五节	血液透析抗凝护理技术	(512)
参考文献		(519)

第一章 血液系统疾病常见症状和体征

第一节 贫血

贫血(anemia)是指单位容积的循环血液中血红蛋白含量及血细胞比容低于同地区、同性别和同年龄的健康人。贫血是由不同病因引起的一组综合征,而非一种独立的疾病。

一、诊断标准

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 $Hb < 100g/L$,即为贫血。

在国内,按血红蛋白水平将贫血分为:轻度贫血($Hb < 120g/L$)、中度贫血($Hb < 90g/L$),重度贫血($Hb < 60g/L$)和极重度贫血($Hb < 30g/L$)。

二、贫血的病因和发病机制

贫血的病因和发病机制主要有红细胞生成减少、红细胞破坏增多、失血过多等。

1. 红细胞生成减少 如先天性或获得性的造血干细胞损伤或数量减少,可致再生障碍性贫血;单纯红系祖细胞或幼红细胞缺陷,可发生纯红细胞再生障碍性贫血;骨髓被异常细胞或组织代替,发生骨髓病性贫血;红细胞生成素分泌减少或幼红细胞对其反应迟钝,可发生肾性贫血或慢性病贫血;造血所需原料铁或叶酸、维生素 B_{12} 缺乏可发生缺铁性贫血或巨幼细胞贫血;铁利用障碍,可发生铁粒幼细胞性贫血。

2. 红细胞破坏增多 各种先天或后天获得的溶血性贫血,如红细胞膜遗传性缺陷可致遗传性红细胞增多症、遗传性椭圆形细胞增多症等;红细胞内葡萄糖-6-磷酸脱氢酶、丙酮酸激酶等缺陷或血红蛋白异常可致溶血性贫血;红细胞被血清中的自身抗体或补体所破坏;被单核巨噬细胞系统过度破坏等。

3. 失血过多 包括急性和慢性失血的贫血。急性失血者为正常细胞型;慢性失血常伴缺铁,多为缺铁性贫血。

三、贫血的分类

按外周血红细胞参数(MCV、MCH、MCHC)的不同,可将贫血分为:大细胞性贫血,正常细胞性贫血,小细胞、低色素性贫血(表 1-1)。

表 1-1 贫血的形态学分类标准

类型	MCV(A)	MCH(pg)	MCHC(g/L)	病因举例
正常细胞性	82~95	27~31	320~360	再生障碍性贫血、骨髓病性贫血、急性失血、溶血性贫血
小细胞、低色素性	<82	<27	<320	缺铁性贫血、珠蛋白生成障碍性贫血、铁粒幼细胞性贫血、慢性病贫血
大细胞性	>95	>31	320~360	巨幼细胞性贫血、肝病贫血,难治性贫血

根据骨髓细胞的形态学特点可分三类:

1. 增生性贫血 骨髓增生活跃或明显活跃。
2. 巨幼细胞性贫血 骨髓增生活跃或明显活跃,三系都有巨幼样变化。
3. 增生低下性贫血 骨髓增生低下或重度低下。

四、临床表现

贫血症状的有无或轻重,取决于原发病的性质、贫血的程度及发生的速度、患者代偿能力及耐受性等,多由组织器官缺血缺氧所致,常见的表现有以下几种。

1. 一般表现 疲乏、无力是最常见和最早出现的症状。皮肤黏膜苍白是最常见的体征,以甲床、手掌、口唇黏膜和睑结膜处最为明显。
2. 心血管系统 心悸,活动后加剧为最突出的状。有心动过速,在心尖或肺动脉瓣区可闻及柔和的收缩期杂音,重者可闻及舒张期杂音,甚至心力衰竭。
3. 神经系统 头晕、耳鸣、注意力不集中为常见症状,部分患者有肢端麻木。严重者可出现晕厥甚至意识模糊。
4. 消化系统 可出现食欲下降、恶心、呕吐、腹胀等症状,部分患者存在舌炎、牛肉舌、镜面舌、吞咽异物感、异食癖等。
5. 呼吸系统 可出现气急,活动后加剧,症状重者可出现呼吸困难。
6. 生殖系统 性欲减退多见,女性可有月经失调,甚至闭经。
7. 泌尿系统 可有多尿,尿比重低,血尿素氮升高,重者可出现蛋白尿。

五、实验室检查

1. 血常规 可以明确血细胞计数、血红蛋白含量及红细胞相关参数,对于贫血的分类、病因的初步判断、下一步诊疗及疗效的评估都至关重要。
2. 血涂片 可以观察各种血细胞的数量变化及形态改变。对于红细胞可以明确其有无大小形态异常、染色有无变化、有无结构异常等。对于贫血的诊断有重要意义。
3. 网织红细胞计数 反映幼红细胞增生程度,也是评估贫血治疗效果的早期指标。
4. 骨髓检查 包括骨髓细胞涂片、铁染色和骨髓活检。不明原因的贫血都应做骨髓穿刺和铁染色,必要时做骨髓活检。
5. 其他检查 根据患者的不同情况选择不同项目已明确病因,如小便和大便常规及潜血检查、溶血的相关检验、铁代谢检查、寄生虫检查、消化道的影像学或内镜检查、风湿免疫检查、内分泌检查等。

六、诊断及鉴别诊断

贫血的诊断一般可分三个步骤:

判断贫血的有无及严重程度,排除妊娠、水肿、失血、脱水等对血红蛋白浓度的干扰。判断贫血的性质,可以从形态学分类入手,判断是大细胞性还是小细胞性,是正色素性还是低色素性,初步推测其病因。

贫血的病因诊断是必不可少的一步,从详细询问病史、全面体格检查、必要的实验室检查着手,避免延误一些重要疾病特别是肿瘤性疾病的诊断。

七、治疗原则

1. 病因治疗 积极明确并针对病因进行治疗,如慢性失血者,要明确出血部位并行针对性治疗;自身免疫性溶血性贫血用糖皮质激素治疗;再生障碍性贫血可用环孢素±抗淋巴/胸腺细胞球蛋白治疗等。

2. 补充造血原料 如缺铁和叶酸、维生素 B_{12} 者,要积极补充。

3. 刺激红系造血 促红细胞生成素和雄激素有刺激红系造血的作用,可用于肾性贫血和非重型再生障碍性贫血的治疗。

4. 脾切除术 可以减少红细胞破坏,对于难治性的自身免疫性溶血性贫血、遗传性球形红细胞增多症、某些血红蛋白病等有效。

5. 异基因造血干细胞移植 对于相对年轻的有同胞供体的重型再障患者可行异基因造血干细胞移植,也可用于某些遗传性贫血的治疗。

6. 成分输血 急性大量失血或贫血症状严重患者可输注浓缩红细胞治疗,但要严格把握适应证。自身免疫性溶血性贫血要输注洗涤红细胞。造血干细胞移植者输注辐照红细胞。

(丛支亮)

第二节 头痛

头痛是指额、顶、颞及枕部的疼痛,在血液系统疾病(简称血液病)中亦是常见症状。

一、病因及临床表现

(一)颅内浸润

见于白血病、多发性骨髓瘤、恶性淋巴瘤及恶性组织细胞病等,其中白血病所致的大脑神经系统白血病(central nervous system leukemia, CNSL)最多见, CNSL 可发生于各种类型的白血病,但以急性淋巴细胞白血病(ALL)最多见,急性髓系白血病(AML)则易发生于周围白细胞显著增多的患者。CNSL 可发生于白血病病程的任何时期,而以白血病的血液学缓解期多见,发病时间多为起病后 9~12 个月,其临床表现为:①颅内出血型。②脑膜及脑神经损害。③脑血栓形成。④脊髓白血病等。

一般来说,白血病细胞呈弥漫性浸润,不同于淋巴瘤、骨髓瘤等,很少形成肿块,但绿色瘤或粒细胞肉瘤可导致颅内占位性病变。

恶性血液病患者,如有不明原因头痛,应高度警惕 CNSL。腰穿脑脊液检查发现白血病细胞,即可确诊,如未找到白血病细胞而有脑脊液压力增高,白细胞数增高或蛋白阳性者,也应积极防治 CNSL。

(二)血管病变

血管病变有颅内出血、脑血栓形成及脑栓塞、血栓性血小板减少性紫癜等。

1. 颅内出血 常因原发或继发的出、凝血功能障碍引起。可出现突然头痛,严重者常危及生命。临床上多见于:①血小板减少($<50 \times 10^9/L$)者,可引起自发性出血。血小板 $<20 \times 10^9/L$ 者可出现严重出血,易发生颅内出血。②白血病患者,外周血白细胞异常增高者,化疗时白血病细胞代谢产物释放,激活凝血系统,导致凝血功能异常。③弥散性血管内凝血

(DIC)。④CNSL 颅内出血型。⑤其他：如溶栓治疗的出血并发症以及血友病患者，尤其是头部外伤后颅内血肿等。

2. 脑血栓形成及脑栓塞 可见于 CNSL 或外周血白血病细胞异常增高者。由于细胞淤滞和小动脉壁的白血病细胞侵犯可发生脑血栓形成或栓塞。亦可发生继发性出血，如白血病细胞栓塞性出血，常发生于大脑半球内，患者伴有瘫痪、昏迷，病情迅速发展而致死。

3. 血栓性血小板减少性紫癜 本病患者常有疼痛等神经、精神症状。

(三)腰穿、鞘内注射后

1. 腰穿后 脑脊液从穿刺孔外渗，其压力降低引起头痛。多发生在术后 24h 内，一般为操作不当所致。

防治：术后去枕平卧 4~6h，如发生头痛，静脉滴注低渗液能减轻症状。

2. 鞘内注射后 鞘内注射药物刺激脑膜引起化学性蛛网膜炎。常于注射后 2~4h 出现头痛，伴有呕吐、背痛、眩晕等，可持续数小时至 72h，严重者可瘫痪、进行性脑病，甚至死亡。一般鞘内注射常用药物为甲氨蝶呤(methotrexate, MTX)10~15mg，单次剂量不超过 20mg，阿糖胞苷(cytosine arabinoside, Arac)25~50mg。其不良反应主要是剂量过大、注射速度太快所致。为了减轻其不良反应，常加用地塞米松 2.5~5mg。

(四)其他

贫血、真性红细胞增多症、继发性颅内感染等。

二、处理

- 1. 去除病因、诱因，治疗原发病。
- 2. CNSL 的处理。
- 3. 严重血小板减少引起的颅内出血 立即输注新鲜血小板悬液。

(丛支亮)

第三节 血红蛋白尿

尿内含有游离血红蛋白称为血红蛋白尿。

一、病因

(一)常见于血管内溶血

- 1. 先天性 G6PD 缺乏症等。
- 2. 获得性

(1)免疫性溶血：严重自身免疫性溶血性贫血(AIHA)、阵发性冷性血红蛋白尿(paroxysmal cold hemoglobinuria, PCH)、冷凝集素病、血型不合的输血、新生儿溶血病等。

(2)非免疫性：药物或化学物质所致，感染(黑热病、伤寒)，阵发性睡眠性血红蛋白尿(paroxysmal nocturnal hemoglobinuria, PNH)，行军性血红蛋白尿，动、植物因素(毒蛇咬伤、毒蕈中毒)及重度烧伤所致的血红蛋白尿等。

(二)少见病因

- 1. 尿路中发生溶血 血尿时如尿比重低于 1.006，红细胞溶解，出现假性血红蛋白尿。

2. 肾梗死所致的血红蛋白尿 溶血发生于梗死形成的肾实质区域内,血红蛋白尿从此处排入尿中。

二、鉴别诊断

血红蛋白尿应与肌红蛋白尿鉴别,简单的鉴别方法:取抗凝血离心沉淀,血红蛋白尿患者的血浆呈棕红色,而肌红蛋白尿患者的血浆外观与正常人的抗凝血一样。因为肌红蛋白不与蛋白结合,可迅速从尿排泄,因而血浆颜色不会改变。

(丛支亮)

第四节 意识障碍

意识障碍是指高级神经中枢处于抑制状态而产生各种不同的临床表现。血液病在病情进展过程中可出现意识障碍。

一、病因及临床表现

(一)病因

1. 感染 特别是颅内感染。
2. 严重高黏滞血症 见于巨球蛋白血症、镰状细胞贫血、真性红细胞增多症等。
3. 代谢障碍 因大剂肾上腺糖皮质激素致高血糖或高渗性昏迷;化疗后严重高尿酸血症致肾功能不全等。
4. 其他 TTP 的神经精神症状,可出现意识障碍。

(二)意识障碍

意识障碍可有下列不同程度的表现:

1. 嗜睡 患者呈持续的睡眠状态,可被唤醒,并能正确回答问题和做出各种反应,当刺激除去后很快又再入睡。
2. 意识模糊 患者能保持简单的精神活动,但对时间、地点、人物的定向能力发生障碍。
3. 昏睡 患者处于熟睡状态,不易唤醒,在强烈刺激下可被唤醒,但很快又再入睡。唤醒时答话含糊或答非所问。
4. 昏迷 是意识障碍最重的阶段,按其程度可分为浅昏迷与深昏迷。①浅昏迷:意识大部分丧失,无自主运动,对声光刺激无反应,对疼痛刺激尚可出现痛苦的表情或肢体退缩等防御反应。角膜反射、瞳孔对光反射、眼球运动、吞咽反射等可存在。②深昏迷:意识全部丧失,强刺激也不能引起反应,肢体常呈弛缓状态。深、浅反射均消失,机体仅能维持呼吸与循环功能。

二、处理

意识障碍是病情危急性信号,应急诊处理。

急诊处理原则:尽力维持生命体征,必须避免各脏器的进一步损害,根据临床表现进行必要检查(如腰穿、眼底检查、头颅 CT 等)来确定意识障碍的原因。

1. 保持生命体征稳定及电解质、酸碱和渗透压平衡,保持呼吸道通畅及供氧充足,使氧分

压 $\geq 10.67\text{kPa}$ (80mmHg),二氧化碳分压 $4\sim 4.6\text{kPa}$ (30~35mmHg)。血压稳定,维持平均血压 $\geq 10.67\text{kPa}$ (80mmHg)。

2. 脱水疗法 目前最常用的是20%甘露醇溶液快速静脉滴注。

3. 预防继发感染。

4. 病因治疗 如颅内出血或肿瘤细胞浸润。

5. 对症支持治疗。

(丛支亮)

第五节 发热

发热是血液病常见症状,常伴贫血、出血、肝脾淋巴结肿大,以及骨关节疼痛和黄疸等临床表现。因发热的原因复杂,常造成诊断上的困难,对不明原因的发热患者,必须结合病史、临床表现及实验室检查全面分析、动态观察,尽早明确诊断。发热根据病程可分为急性发热和长期发热,前者病程在2周内,后者在2周以上。

一、病因

(一)急性发热

1. 急性白血病 白血病本身可有低热,较高发热常提示有继发感染,以发热为本病的早期表现者占半数以上。

2. 再生障碍性贫血 再生障碍性贫血(再障)本身无发热,由于白细胞减少,易感染,重型再障者起病急,就诊时常有严重感染,呈高热、超高热。

3. 急性溶血 突然发生畏寒、寒战、高热及腰背疼痛,血红蛋白尿。

4. 粒细胞缺乏 起病急骤,可突发寒战、高热,如不及时控制病情会迅速恶化,常因败血症、脓毒血症而致死。

血液病的感染以口腔、齿龈、咽部感染最常见,肛周感染或脓肿及肺部感染也很常见,常见致病菌有肺炎克雷白杆菌、铜绿假单胞菌、大肠埃希菌和金黄色葡萄球菌等;如大量应用广谱抗生素、糖皮质激素或免疫功能低下者,还可出现真菌感染,如念珠菌感染等。

(二)长期发热

1. 急性白血病 急性白血病患者,外周血呈非白血病性经过,易误诊而得不到及时治疗。

2. 慢性白血病 呈慢性低热,急性变或合并感染者可呈高热。

3. 恶性淋巴瘤 一般以无痛性淋巴结肿大为最常见首发表现,但有一些霍奇金病(HD)以不明原因的持续或周期性发热为首发症状;非霍奇金淋巴瘤(NHL)大多为晚期发热,对于深部淋巴结肿大者,诊断较困难。

4. 恶性组织细胞病 发热常为首发及常见症状,一般为不规则高热。

5. 淋巴结病 如血管免疫母细胞性淋巴结病、坏死性淋巴结炎等。

二、常见伴随症状

(一)贫血

病程早晚均可出现,与出血不成比例,急性白血病、恶性组织细胞病患者早期可出现,随

病情加重而加重。淋巴瘤患者则出现于晚期。

(二)出血

急性白血病、恶性组织细胞病患者以皮下、口腔、鼻腔出血常见,严重者出现颅内出血、消化道大出血及大咯血等。

(三)肝脾、淋巴结肿大

单核吞噬细胞系统为恶性血液病最常侵犯部位。急性白血病中淋巴结肿大者,以急性淋巴细胞白血病发生率最高。肝脏一般为轻到中度肿大,以急性单核细胞白血病多见,ALL次之。脾大也较常见,约半数患者可触及脾大,以急淋最多见且肿大也较显著,其次为AML-M5和AML-M1、M2,巨脾者主要见于CML急变、毛细胞白血病、幼淋巴细胞白血病等。恶性淋巴瘤常表现为浅表淋巴结肿大,以颈部最多。深部淋巴结肿大包括纵隔、腹膜后、肝门及脊柱旁等。非霍奇金淋巴瘤侵犯肝脏者多于霍奇金病,约1/4引起黄疸,而原发性脾淋巴瘤者少见。

(四)骨关节痛

骨痛一般为不明原因隐痛,肢体骨剧痛多见于ALL。骨关节痛多见于儿童,可持续数小时至数天不等,如胸骨压痛、叩击痛为白血病的特征表现。淋巴瘤的骨痛则为淋巴瘤侵犯骨骼引起局限性痛。

(五)皮肤病变

白血病特异性皮肤改变为白血病细胞浸润所致,以急性单核细胞白血病多见,表现为红皮病、斑丘疹和结节,肿块、剥脱性皮炎;非特异性皮损有荨麻疹、带状疱疹、多形性红斑等。霍奇金病有15%~40%出现荨麻疹、色素沉着、出血斑、剥脱性皮炎、红皮病等,常有发痒。恶性组织细胞病可出现皮下结节等。

(六)黄疸

急性溶血性贫血患者有溶血性黄疸,黄疸亦可见于恶性血液病细胞侵犯破坏肝脏,或压迫肝内外胆管。

三、鉴别诊断

(一)白血病

以发热为首见或主要症状者,伴贫血、出血、肝脾淋巴结肿大、骨痛等任何一种症状时,应考虑急性白血病,进一步检查,如骨穿检查即可明确诊断。有的患者早期主要表现为原因不明的发热,而贫血、肝脾淋巴结肿大不明显,白细胞减少,血象呈非白血病经过,难以与再障鉴别。但再障无肝脾淋巴结肿大,骨髓穿刺示非造血组织增多,原始及幼稚细胞不增加。外周血白细胞增多者需与发热性疾病引起的类白血病反应鉴别。类白血病反应去除病因后血象可恢复正常,外周血白细胞数一般 $<50 \times 10^9/L$,主要以杆状核和晚幼粒细胞为主。而CML患者中性粒细胞碱性磷酸酶积分明显降低,Ph染色体阳性更有助于鉴别。

(二)淋巴瘤

持续或周期性发热伴有浅表淋巴结肿大者,淋巴结活检不难诊断。但以发热为首发症状或深部淋巴结肿大者,诊断困难以腹腔淋巴瘤为例,主要表现为长期发热,腹泻、腹痛、白细胞减少、贫血等症状,病变累及腹膜后淋巴结易误诊为伤寒、结核、其他肿瘤等。最终明确诊断往往需要剖腹探查。

(三)恶性组织细胞病

本病以发热、衰竭、消瘦、贫血、肝脾大与出血倾向为特征。骨髓中发现异常组织细胞对诊断有重要帮助,但一次或连续多次多部位检查未发现异常组织细胞,不能完全排除其可能性,临床表现亦可为多样性,发热常为首发症状,可急可缓。反应性组织细胞增多症由许多病因引起,误诊为恶性组织细胞病者为数不少,在与恶性组织细胞病(恶组)鉴别时,除骨髓及外周血组织细胞形态外,以下几点对恶组诊断有帮助:

1. 肝脾淋巴结呈进行性肿大,肿大明显。
2. 病原学、血清学检查为阴性。
3. 无感染征象。
4. 抗感染治疗无效。

(四)淋巴结病

淋巴结病包括血管免疫母细胞淋巴结病、组织细胞性坏死性淋巴结炎等。其共同特点为淋巴结肿大和发热。诊断及鉴别诊断主要依赖淋巴结病理检查和临床表现。

(丛支亮)

第六节 淋巴结肿大

正常情况下可触摸到成年人腹股沟淋巴结,大小为 0.5~2.0cm,质地光滑,无压痛能活动。淋巴结肿大的原因有:①在对抗原反应时良性的淋巴细胞和巨噬细胞数增多。②在累及淋巴结的感染时,炎性细胞的浸润(淋巴结炎)。③恶性淋巴细胞和巨噬细胞的原发增生。④转移性恶性肿瘤细胞对淋巴结的浸润。⑤在脂质贮积病,充满代谢产物的巨噬细胞对淋巴结的浸润。

一、病因学分类

(一)感染性疾病

1. 局部感染 局部炎症引起引流区域淋巴结肿大,如扁桃腺炎、猫爪病等。
2. 全身性感染

(1)病毒感染:传染性单核细胞增多症(EB 病毒相关者最常见)、传染性病毒性肝炎、巨细胞病毒、艾滋病(MDS,颈部、腋窝及枕部淋巴结最常受累)、风疹、流行性感胃等。

(2)细菌感染:链球菌、葡萄球菌、沙门菌、布氏菌等。

(3)真菌感染:球孢子菌病、组织胞浆菌病(引起肺门淋巴结肿大)。

(4)分枝杆菌感染:结核、麻风。

(5)衣原体感染:性病性淋巴肉芽肿、沙眼。

(6)寄生虫感染:锥虫病、微丝蚴病、弓形虫病。

(7)螺旋体病:梅毒、钩端螺旋体病。

(二)免疫性疾病

类风湿关节炎、系统性红斑狼疮、皮炎、血清病、苯妥英钠所致药物反应。

(三)血液疾病

淋巴瘤、急性和慢性淋巴细胞白血病、急性非淋巴细胞白血病、恶性组织细胞病。