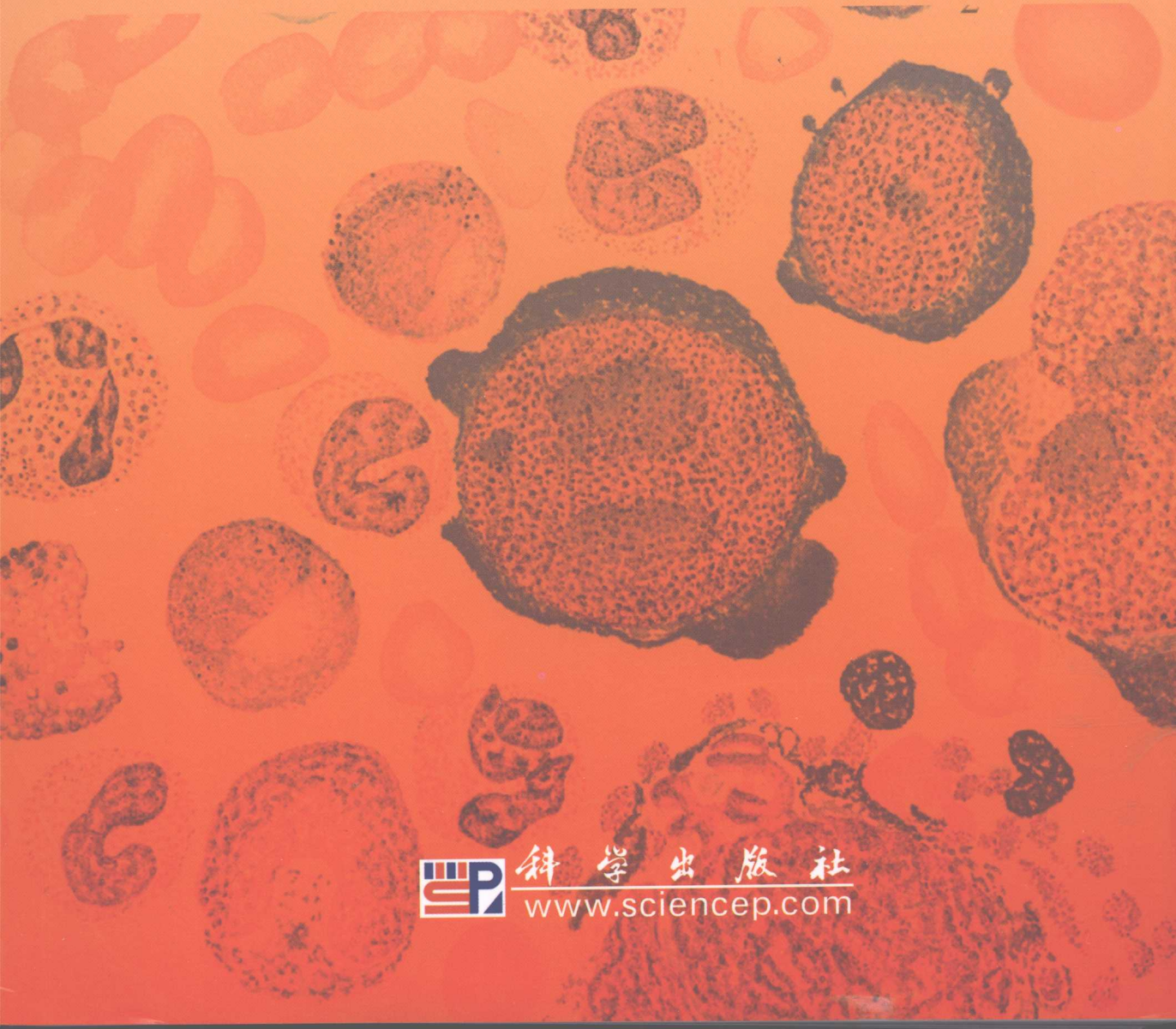


血液病诊断及疗效标准

第三版

张之南 沈 悌 主编



科学出版社

www.sciencep.com

血液病诊断及疗效标准

第三版

张之南 沈 悌 主 编

科 学 出 版 社

北 京

内 容 简 介

本书汇集了100种常见血液病的国内外诊断及疗效标准,由中华医学会血液学会(原)主任委员、副主任委员主编,50位血液病学知名专家共同编写,具有较高的权威性和较强的实用性。在各种疾病的诊断及疗效标准之后,作者根据多年临床经验和体会对标准作了评论与诠释,有助于读者理解和正确运用各项标准。

本书自初版以来,深受专业人员欢迎。很多血液科医师将其作为学习和日常工作中的参考资料,并为许多学术论文所引用。第二版增加了一些病种,对内容进行了必要的增补修订和更新。第三版概括了近十年血液病学临床与研究的进展和成就,介绍了公认的新概念、新标准,并进一步将国内标准与国外标准衔接,使其尽可能保持一致,加强了本书的学术价值和时效性。

本书可供血液专科医师及其他内科医师、实验诊断工作者、教学和研究人员参考。

图书在版编目(CIP)数据

血液病诊断及疗效标准/张之南,沈悌主编.—3版.北京:科学出版社,2007
ISBN 978-7-03-019780-1

I. 血… II. ①张… ②沈… III. 血液病-诊疗-标准 IV. R552-65

中国版本图书馆CIP数据核字(2007)第132349号

责任编辑:郑红 黄敏 / 责任校对:刘亚琦

责任印制:刘士平 / 封面设计:黄超

版权所有,违者必究。未经本社许可,数字图书馆不得使用

科学出版社出版

北京东黄城根北街16号

邮政编码:100717

<http://www.sciencep.com>

源海印刷有限责任公司印刷

科学出版社发行 各地新华书店经销

*

1991年1月第一版 由天津科学技术出版社出版

2007年8月第三版 开本:787×1092 1/16

2007年8月第三次印刷 印张:18

印数:13 701—17 700 字数:412 000

定价:68.00元

(如有印装质量问题,我社负责调换<明辉>)

编写人员

(按姓氏汉语拼音排序)

- | | |
|-----|---------------------|
| 包承鑫 | 中国医学科学院血液学研究所 |
| 卞寿庚 | 中国医学科学院血液学研究所 |
| 陈珊珊 | 北京大学血液病研究所 |
| 陈书长 | 中国医学科学院北京协和医院 |
| 程爽 | 广东医学院附属医院 |
| 高春记 | 中国人民解放军总医院 |
| 管忠震 | 中山医科大学附属肿瘤医院 |
| 郝玉书 | 中国医学科学院血液学研究所 |
| 侯虞华 | 中国医学科学院北京协和医院 |
| 胡亚美 | 北京儿童医院 |
| 黄晓军 | 北京大学血液病研究所 |
| 黄有文 | 中国人民解放军第303医院 |
| 李家增 | 中国医学科学院血液学研究所 |
| 李蓉生 | 中国医学科学院北京协和医院 |
| 梁骅 | 中国医学科学院血液学研究所 |
| 廖清奎 | 四川大学华西第二医院/华西妇产儿童医院 |
| 林凤茹 | 河北医科大学附属第二医院 |
| 林果为 | 复旦大学附属华山医院 |
| 林茂芳 | 浙江大学附属第一医院血液病研究所 |
| 凌光鑫 | 广东医学院 |
| 刘壮 | 广西医科大学第一附属医院 |
| 龙桂芳 | 广西医科大学第一附属医院 |
| 陆道培 | 北京大学血液病研究所 |
| 吕联煌 | 福建医科大学附属协和医院 |
| 秘营昌 | 中国医学科学院血液学研究所 |
| 潘家绮 | 中国医学科学院北京协和医院 |

阮长耿 江苏省血液研究所
单渊东 中国医学科学院北京协和医院
邵宗鸿 天津医科大学总医院
沈迪 华中科技大学同济医学院附属协和医院
沈悌 中国医学科学院北京协和医院
童春容 北京大学血液病研究所
汪声恒 海军总医院
王鸿利 上海交通大学附属瑞金医院
王良绪 北京大学附属第三医院
王振义 上海交通大学附属瑞金医院
吴梓梁 广州医学院第一附属医院
武永吉 中国医学科学院北京协和医院
杨崇礼 中国医学科学院血液学研究所
姚尔固 河北医科大学附属第二医院
虞积仁 北京大学深圳医院
臧晏 北京儿童医院
张伯龙 哈尔滨市血液肿瘤研究所
张新华 中国人民解放军第303医院
张之南 中国医学科学院北京协和医院
赵新民 北京儿童医院
赵永强 中国医学科学院北京协和医院
周道斌 中国医学科学院北京协和医院
朱铁楠 中国医学科学院北京协和医院
邹正辉 苏州大学附属第一医院

第二版序

血液病诊断及疗效标准的制定主要根据当今血液学专家的统一认识,它有利于不同单位间资料的汇总和比较,也便于国内外的交流,有重要意义。张之南教授主编的《血液病诊断及疗效标准》自1991年问世以来,受到我国血液学工作者的广泛欢迎,不少临床工作者置于案头,随时参考翻阅,一些单位视为专业培养的必读书籍,许多学术论著加以引用,对推动我国血液学发展起了很好作用。因此,广大读者要求修订再版也是理所当然的。

张之南教授从事血液学研究四十年,经验丰富,治学严谨。1984年以来,相继担任中华医学会血液学会常委兼秘书、两届副主任委员及本届主任委员。他了解全国血液学事业的情况并关心它的发展,认为制定标准和规范是一项基础而严肃的工作。在本书再版时,他又一次邀请参与第一版编著的数十位专家分头对原作进行了必要的修订和补充,对每一种疾病的标准都曾请多位有经验的血液病学专家反复研讨审阅,使之既能反映当前血液学研究的进展,又融合了我国自己的经验,最后由主编审查定稿,并将有争议或有待讨论的问题提出来。由于采取了这样谨慎的态度和做法,因而我认为本书内容应是可信可行的,故愿向读者推荐。

本书再版时除作了一些必要的修订、补充外,也增加了若干近年日趋明确的病种,相信随着血液学的快速发展,今后还会有新的认识,希望本书能适时再版。

邓家栋

1997年5月

第一版序

新中国成立四十年,特别是党的十一届三中全会以来,我国血液学工作迅速发展,队伍不断发展壮大,各省、市、自治区相继建立了临床和实验研究基地,血液病的诊断、治疗水平有了显著提高,临床、科研和教学都做出了许多成绩。但是,作为血液学进一步发展的前提和基础,血液病的诊断和治疗工作,从全国范围看,发展还不平衡,同国际上相比还有不少差距。这一点应引起我们的足够重视。

为了进一步适应医疗、科研、教学以及国内外交流的需要,中华医学会血液学会常委会讨论决定:将一些主要血液病的诊断和疗效标准加以确定、统一和推广,并委托北京协和医院血液科主任、中华血液学会副主任委员张之南教授主持组织全国著名血液学专家编写《血液病诊断及疗效标准》一书,由《中华血液学杂志》编辑部负责组稿、整理和定稿。这本书的出版无疑将大大促进并提高我国血液病的诊断和治疗等临床及科研成果工作水平,推动血液学工作的国际、国内交流,从长远看,也将为我国血液病的登记统计和流行病学调查奠定可靠的科学基础。

由于时间短促,编写内容未能更广泛地征求意见,其中一些标准和提法难免有不妥之处,希望全国同道们在临床实践中加以验证和修订,多多提出宝贵意见和批评。通过群众性评议,这些标准将会不断完善,使之更加全面、准确,以适合我国的实际情况,有利于今后全国性血液病的诊断和疗效标准的制定和推广。

最后,谨代表中华医学会血液学会和我国血液学工作者向主编和参加编写的全体专家们以及《中华血液学杂志》编辑部的同志们致谢,并希今后给予关怀和支持。

中华医学会血液学会主任委员

《中华血液学杂志》总编辑

陈文杰

1990年5月于天津

第三版前言

血液病诊断及疗效标准的制定,有利于不同单位间资料的汇总和比较,也便于国内外的交流,有重要意义。根据医疗、教学、科研以及国内外交流的需要,国内同道希望将一些主要血液病的诊断及疗效标准加以确定和统一。为此,1989年11月,中华医学会血液学会常务委员会(扩大)会议决定,责成《中华血液学杂志》编辑部编辑一本手册,供血液学工作者、医学生和其他医务人员参考。随后经积极筹划,于1990年2月,组织全国35位有丰富经验和专长的临床血液学家,参阅了大量国内外资料,结合自己的经验和体会,写出了比较准确和实用的诊断及疗效标准。许多作者于完稿后,曾就近邀请有关专家审阅;随后,编辑组又邀请杨崇礼、杨天楹、李家增教授对全部稿件进行复审讨论,最后由主编总审并定稿。该届中华医学会血液学会主任委员、《中华血液学杂志》总编辑陈文杰教授为本书作序,于1991年1月出版。令编者欣慰的是,该书出版以来深受欢迎,不少单位用作培养专业人员的学习材料,并在临床和研究工作中引用。根据血液学的新进展,1998年又对该书进行修订再版。再版过程中,绝大部分内容仍由第一版作者自行增补修改,并经过几位专家审阅,其后编辑小组又请杨天楹、单渊东、汪月增、储榆林、李苍生、虞积仁、王良绪、武永吉等教授再次复审,由主编、副主编终审定稿。

第二版以来,对血液病的认识又有不少新进展。一些实验检查的准确性和特异性更强,对确定诊断具有更大的帮助,对疾病的进程有进一步了解,过去不能治疗或很难改变自然进程的疾病疗效也能有所改善,这些都应在诊断和疗效标准中有所反映。特别是世界卫生组织(WHO)的一个工作组于2001年公布了造血及淋巴组织肿瘤WHO分类,这是全球50多位血液病理学家在1994年欧美淋巴瘤分类修订方案(REAL)的基础上讨论扩充共同制定,又经全球40多位临床肿瘤学家和血液学家组成的临床顾问组讨论认可的。经过6年的反复论证,认为WHO分类中疾病实体之间的界限清晰,诊断的可重复性高,可以被多数学者接受。目前,欧美等国家的众多血液和肿瘤工作者已经采纳。近几年,国内对此也曾进行过讨论,多数认为分类更加合理,可以认同,但所需细胞遗传学和分子标志物的检查在我国尚未普及,影响推广应用;少数人认为过于繁琐。为了讨论WHO分类和本书修订问题,北京协和医院血液科邀请不同地区的血液学家和病理学家,于2003年11月在北京香山开会交流意见,并请有关专家为本书撰写相关篇章。

本书所用名词均以全国自然科学名词审定委员会公布的《医学名词》(1989年版)为准,未包括在内者则参考《英汉医学词汇》(1978年版)及《中国医学百科全书·血液病学》(郁知非主编,1985)。计量单位以《法定计量单位在医学上的应用》(中华医学会杂志社编辑部编,1991,第二版)刊登的我国统一法定计量单位为准。本书由多位作者参与编写,在内容的繁简、编排形式等方面都很难完全一致,审定时只要内容符合要求,便未做大的改动。

第三版的编写体例仍按前两版,简要说明如下:

1. 关于诊断标准

(1) 国内标准尽量采用近期全国会议通过的;无专门会议讨论者,则由撰写人参考国内外资料,自拟标准。对会议通过者,除为了使词义更明确而作个别字的修改外,均按原文抄录。

若在会议讨论的基础上,或增或减,以期使之更加完善,则视为作者自拟标准,供读者参考。

(2) 国外标准首选国际会议通过者;若无国际通用标准,则选区域性或某国或某权威单位制定的标准;无上述来源时,则由作者参考近期文献中大宗病例分析采用的标准,根据个人理解,加以归纳。

(3) 一个疾病的诊断标准理应国内外一致,但目前的实际情况是:有些疾病的国外诊断标准要求较多的实验室检查结果,虽有利于鉴别诊断,但现时在国内尚难推广,需考虑在当前国内条件下多数单位如何确定诊断。此外,我国血液学家对某些疾病还有自己的独到认识和观点,不一定与国外标准完全一致。故本书并列国内、外标准以便参照比较,完全一致者则不复述。

(4) 制定诊断标准时面临的一个重要问题是数字界限,例如血红蛋白低于多少定为贫血,球形红细胞多到什么程度为增多,骨髓瘤的骨髓象中浆细胞百分数应大于多少,反应性浆细胞增多的骨髓中浆细胞数如何才属增多等等。这些问题的解决大都有赖于细致的正常人调查和大宗病例的观察分析。此外,还应了解影响数值的诸多因素,诊断疾病尚需参考其他临床表现。要有个数字界限,但又不能拘泥于此。在更多深入调查研究之后,现有的这些数字界限可能重新规定。

(5) 不同疾病的相关标准尽量保持一致,但有时不同作者各执一说,且皆言之有理,目前不易划一,此种情况只能暂按各自原意保留,等待条件成熟时再统一。

(6) 在本书中,对一些疾病可能列举了国内外不只一种诊断标准,引用本书时,应明确说明根据哪一种标准。若作了某些改动,也应注明。

2. 关于疗效标准

(1) 许多疾病没有公认的疗效标准,多数是作者参考有关资料自己拟定的。若国内外均无专门会议讨论,作者根据国内及国外文献制定者,则不分国内外标准。疗效标准有些是针对某种治疗有效、无效划分,有些则按整个病情进步与否分级,还有的是依转归判断,不同疾病可有不同的评价角度,本书未强求统一。

(2) 个别病症原有其他部门或单位为特定目的而制定的疗效标准,本书从临床血液学角度出发,不一定都遵照这些标准。

(3) 制定疗效标准同样有个数字界限问题,例如血红蛋白增加多少算有意义,慢性淋巴细胞白血病完全缓解时外周血及骨髓中淋巴细胞应减至多少等等。像制定诊断标准一样,制定疗效标准需有数字界限,但这种界限毕竟是人为规定的,需参照其他资料灵活对待,现时的规定是否恰当,也有待实践考验。评判疗效最重要是随访追查,要有一定观察期,才能得知病情是否稳定、疗效是否巩固,更不可轻信一次化验结果。

(4) 过去有些疾病很难取得完全缓解或疾病的进程改善,然而,随着医疗技术的进步,一些病已能达到完全缓解,甚至根治。治疗的进步也应在疗效的分级上有所反映。

3. 关于“评论”

“评论”是撰稿人对所列出的标准的说明和讨论,为本书较受欢迎的特色部分,反映作者对该疾病的认识水平和实际经验,有助于读者对诊断、疗效标准的理解和把握;评论中也包括国内外标准的比较,对已有的标准提出改进意见,对今后如何修订提出建议。第三版对“评论”做了进一步的充实。对本次修正时内容改变的原因、应用中可能出现的问题和掌握尺度、国内外所订标准的差别和原因、目前推荐的标准和更严格的标准之间的差距、近似疾病或亚型之间容易忽略的差别,以及现时存在的问题和今后解决方向等,都尽量做了说明。

第三版增加了一些近年受到重视并有明确诊断特征的新病种。修订中注意汲取国内外对疾病的新认识和新的会议决定,除参考有关疾病的最新文献外,指定参考书为 Lee 等 *Wintrobe's Clinical Hematology* 第 10 版,1999; Williams 等 *Hematology* 第 7 版,2006; Hoffman *Hematology* 第 4 版,2005; Goldman 等 *Cecil Textbook of Medicine* 第 22 版,2005。只采纳新的而又得到公认的观点。为保持诊断和疗效标准的相对稳定,若无认识上的重要改变或新达成的共识,对原有标准原则上不做重大更动。但对初版问世以来在应用过程中发现的含糊不清、标准不严等处做了必要的修订或改动。

疾病的编排仍按传统习惯以疾病的主要表现为据,不是按照发病机制或起病部位,例如再生障碍性贫血是一种造血干细胞病,但编者仍将其置于有关红细胞疾病中。另外,同属血小板功能缺陷的几种病、易栓症包括的不同病,都分别以独立的疾病列出,以利查找。

需要强调的是,随着血液学的发展,对血液病的认识会不断深入,新的检测方法和诊断指标也将涌现,诊断和疗效标准必能日趋完善。本书虽经修订,仍望广大读者继续提出意见,也希望一些学术会议进一步讨论,使所定标准更加合理、完善和实用。

应该特别指出,在此次修订中,又纳入了一些国外新资料,例如扼要介绍了世界卫生组织关于造血和淋巴组织肿瘤的分类,希望有助于读者了解国外的新认识,有利于今后在学术上与国际接轨。但从我国的现有条件考虑,又面临一些需要解决的问题,譬如国内大多数医院对白血病和淋巴瘤的诊断、分型是靠形态学以及少数细胞化学和免疫表型的检查所见,而 WHO 的分型则要求较多的免疫表型检查和细胞遗传学检查,目前,在国内多数单位不能做到。面对国内条件与国际走势的矛盾,我国学者应该如何面对? 编者的意见是:

(1) 创造条件,积极争取参与 WHO 分类的应用研究和评议。

(2) 诊断分型的目的是帮助判断预后和选择治疗方案。在检查手段不够的单位,白血病的诊断和分型仍可根据形态学、少数细胞化学和(或)少数免疫表型作出判断,至少应能确定白血病的诊断和细胞类型,在报告中需说明根据什么诊断分型标准和本例的诊断分型依据;淋巴瘤的诊断和分型亦如是,报告中也要说明诊断分型依据什么标准,以及本例诊断分型的依据。

(3) 一个地区应有一个中心单位或全国有若干中心单位,条件齐备,经验丰富,能接受外单位及外地的标本,可以帮助检查条件不足的医院做出准确的诊断分型。

除白血病、淋巴瘤外,本书还涉及一些其他类似情况,如某种红细胞酶缺陷病、某些血小板功能异常所致出血等,诊断标准十分明确,但所需实验检查非一般医院所能开展;而且由于病例少见,一般医院也不会为了偶然见到的少数可疑病例而将有关检查作为常规,使试剂、仪器时时备齐、等待。这就要求临床医生在临床工作中能想到这些病,了解这些病的诊断标准和所需进行的检查,同时也要知道哪个单位能接受标本,帮助做出确诊。

在本次修订中各位作者不辞辛劳,为满足广大读者的迫切要求,齐心协力,完成了高水平的文稿,审稿人在百忙中认真审阅。科学出版社倍加努力,使本书能尽早与读者见面,在此一并致以深切谢意。

由于个别作者的原因,造成第三版编写时间过长,多次返修,延误了出版。为此,编者向作者和广大读者诚恳致歉。

中国医学科学院
中国协和医科大学 北京协和医院
张之南 沈悝
2007年8月于北京

目 录

第二版序

第一版序

第三版前言

第一部分 红细胞疾病	(1)
一、贫血	(1)
二、小儿贫血	(4)
三、缺铁性贫血	(6)
四、小儿缺铁性贫血	(10)
五、叶酸缺乏的巨幼细胞贫血	(12)
六、维生素 B ₁₂ 缺乏的巨幼细胞贫血	(14)
七、恶性贫血	(16)
八、慢性病贫血	(17)
九、再生障碍性贫血	(19)
十、先天性再生障碍性贫血	(24)
十一、纯红细胞再生障碍	(25)
十二、珠蛋白生成障碍性贫血	(29)
十三、异常血红蛋白病命名法	(35)
十四、异常血红蛋白病	(40)
十五、遗传性球形红细胞增多症	(43)
十六、遗传性椭圆形红细胞增多症	(47)
十七、遗传性口形红细胞增多症	(49)
十八、阵发性睡眠性血红蛋白尿症	(51)
十九、红细胞酶病	(56)
二十、葡萄糖-6-磷酸脱氢酶缺乏症	(59)
二十一、丙酮酸激酶缺乏症	(65)
二十二、温抗体型自身免疫性溶血性贫血	(68)
二十三、冷凝集素综合征	(71)
二十四、阵发性冷性血红蛋白尿	(73)
二十五、新生儿同种免疫溶血病	(75)
二十六、药物诱发的免疫性溶血性贫血	(78)
二十七、微血管病性溶血性贫血	(80)
二十八、高铁血红蛋白血症	(81)
二十九、硫化血红蛋白血症	(85)

三十、真性红细胞增多症	(87)
三十一、卟啉病	(92)
第二部分 白细胞疾病	(99)
三十二、白细胞减少症	(99)
三十三、中性粒细胞减少症和粒细胞缺乏症	(100)
三十四、急性白血病	(103)
三十五、急性髓系白血病	(106)
三十六、急性淋巴细胞白血病	(116)
三十七、低增生性急性白血病	(122)
三十八、成人 T 淋巴细胞白血病	(123)
三十九、浆细胞白血病	(126)
四十、肥大细胞白血病	(127)
四十一、嗜酸粒细胞白血病	(129)
四十二、中枢神经系统白血病	(130)
四十三、急性白血病	(131)
四十四、慢性粒细胞白血病	(134)
四十五、慢性淋巴细胞白血病	(139)
四十六、多毛细胞白血病	(144)
四十七、幼淋细胞白血病	(147)
四十八、大颗粒淋巴细胞白血病	(148)
四十九、类白血病反应	(150)
五十、传染性单核细胞增多症	(152)
五十一、特发性嗜酸粒细胞增多综合征	(155)
五十二、骨髓增生异常综合征	(157)
五十三、骨髓增生异常/骨髓增殖性疾病	(163)
第三部分 出血、凝血疾病	(166)
五十四、血管性紫癜	(166)
五十五、过敏性紫癜	(168)
五十六、遗传性出血性毛细血管扩张症	(170)
五十七、血小板减少	(172)
五十八、特发性血小板减少性紫癜	(172)
五十九、血栓性血小板减少性紫癜/溶血尿毒症综合征	(176)
六十、原发性血小板增多症	(181)
六十一、巨血小板综合征	(183)
六十二、血小板无力症	(186)
六十三、血小板颗粒缺陷性疾病	(189)
六十四、血小板信号转导和释放缺陷症	(189)
六十五、原发性血小板第 3 因子缺乏症	(190)
六十六、血友病 A	(191)

六十七、血友病 B	(193)
六十八、凝血因子 XI 缺乏症	(194)
六十九、血管性血友病	(195)
七十、弥散性血管内凝血	(198)
七十一、纤维蛋白溶解综合征	(202)
七十二、异常纤维蛋白原血症	(204)
七十三、遗传性蛋白 C 缺陷症	(206)
七十四、遗传性蛋白 S 缺陷症	(208)
七十五、抗活化的蛋白 C 症与 FV Leiden	(209)
七十六、遗传性抗凝血酶缺陷症	(211)
七十七、先天性异常纤溶酶原血症	(213)
第四部分 淋巴瘤及其他	(217)
七十八、霍奇金淋巴瘤	(217)
七十九、非霍奇金淋巴瘤	(220)
八十、Castleman 病	(228)
八十一、窦性组织细胞增生伴巨大淋巴结病	(230)
八十二、假性淋巴瘤	(231)
八十三、多发性骨髓瘤	(232)
八十四、孤立性浆细胞瘤	(235)
八十五、髓外浆细胞瘤	(236)
八十六、反应性浆细胞增多症	(237)
八十七、Waldenström 巨球蛋白血症	(239)
八十八、重链病	(241)
八十九、意义未明单克隆免疫球蛋白血症	(243)
九十、POEMS 综合征	(244)
九十一、恶性组织细胞病	(245)
九十二、朗格汉斯细胞组织细胞增生症	(248)
九十三、噬血细胞综合征	(254)
九十四、神经鞘磷脂病	(256)
九十五、葡糖脑苷脂病	(258)
九十六、骨髓纤维化	(260)
九十七、血色病	(263)
九十八、淀粉样变性	(265)
九十九、脾功能亢进	(266)
一〇〇、移植物抗宿主病	(268)

第一部分 红细胞疾病

一、贫 血

【诊断标准】

(一) 国内诊断标准

1. 国内标准都按单位容积血液内血红蛋白(Hb)量低于正常参考值 95%的下限,作为贫血的诊断依据。综合国内报告,各家掌握血红蛋白量的标准不同:男性成人以 Hb<120g/L 或<125g/L;女性成人以 Hb<100g/L, <105g/L 或<110g/L;孕妇以 Hb<100g/L 或<105g/L 作为贫血诊断标准。在海平面地区,多数掌握在男性成人 Hb<120g/L,女性成人(非妊娠)Hb<110g/L,孕妇 Hb<100g/L 作为诊断标准。应用本书时,贫血的诊断及疗效标准应明确说明所采用的 Hb 界限值。

2. 国内划分贫血严重度的血红蛋白标准如下:Hb≤30g/L 为极重度,Hb 在 31~60g/L 为重度,Hb 在 61~90g/L 为中度,Hb>90g/L 与低于正常参考值下限之间为轻度。

3. 贫血的细胞形态学分类的诊断标准如表 1-1。

表 1-1 贫血的细胞形态学分类标准*

类型	MCV(fl)	MCH(pg)	MCHC(g/L)
大细胞性贫血	>100	>34	320~360
正常细胞性贫血	80~100	27~34	320~360
单纯小细胞性贫血	<80	<27	320~360
小细胞低色素性贫血	<80	<27	<320

注:* :以血细胞分析仪法为准。

4. 骨髓细胞形态学分类

- (1) 增生性贫血:骨髓增生活跃或明显活跃。
- (2) 巨幼细胞贫血:骨髓增生活跃或明显活跃,三系统都有巨幼细胞的变化。
- (3) 增生低下性贫血:骨髓增生低下或重度低下。

(二) 国外诊断标准

1. 国外掌握贫血诊断的血红蛋白标准较统一,都以 1972 年 WHO 制定的诊断标准为准。在海平面地区,Hb 低于以下水平可诊断为贫血:6 个月到 6 岁儿童 110g/L,6~14 岁儿童 120g/L,成年男性 130g/L,成年女性(非妊娠)120g/L,妊娠成年女性 110g/L。

2. 诊断贫血的指标也有以压缩的红细胞容量(volume of packed red cells, VPRC)或血

细胞比容 (hematocrit, HCT) 为标准。成年男性 HCT < 0.40 (L/L); 成年女性 HCT < 0.35 (L/L), 也有定为 < 0.37 (L/L), 可诊断为贫血。

3. 贫血形态学分类的诊断标准如下: 正常细胞性贫血 MCV 80~100fl, MCH 27~34pg, MCHC 320~360g/L; 大细胞性贫血主要依据 MCV 超过 100fl 即可诊断; 小细胞低色素性贫血 MCV 小于 80fl, MCH 小于 27pg, MCHC 小于 320g/L。

【疗效标准】

抗贫血治疗后, 血红蛋白到底上升多少作为治疗有效标准, 各家报告不同。一般认为至少血红蛋白上升 15g/L 才能认为有效, 上升 20g/L 以上比较可靠。贫血纠正标准应当是 Hb 恢复正常, 停用抗贫血治疗后能保持 Hb 正常水平至少要在 3 个月以上。痊愈标准视不同类型贫血而异, 参见本书各条目。

【评论】

(一) 有关诊断标准

1. 为制定贫血的合理诊断标准, 首先需要建立有代表性的健康人群, 包括不同性别、年龄、民族和地区的血红蛋白浓度的正常参考值。按照 WHO 规定, 所测定的代表人群应当除外有营养缺乏症的患者, 排除方法可以采用在该人群中预先补充营养素, 如铁和叶酸, 补充一个阶段后再测定血红蛋白浓度, 或者应用实验室方法检出营养素缺乏者。美国第二次全国卫生与营养调查 (NHANES II) 就是采用标准方法, 应用 MCV、运铁蛋白饱和度及红细胞游离原卟啉为指标排除了可能异常者, 所获得的正常参考值 (表 1-2)。我国尚缺乏类似的普查资料。

表 1-2 美国 NHANES II 全国普查所获得的 Hb 和 HCT 正常参考值

性别	年龄(岁)	例数(人)	Hb(g/L)	HCT
男	12~14	278	140(120~160)	0.405(0.35~0.45)
	15~17	371	148(123~166)	0.430(0.37~0.48)
	18~44	2195	153(132~173)	0.445(0.39~0.49)
	45~64	1433	152(131~172)	0.443(0.39~0.50)
	65~74	884	149(126~174)	0.440(0.37~0.51)
女	12~14	299	134(115~150)	0.390(0.34~0.44)
	15~17	260	135(117~153)	0.395(0.34~0.44)
	18~44	1999	135(117~155)	0.400(0.35~0.45)
	45~64	1400	137(117~160)	0.406(0.35~0.47)
	65~74	974	138(117~161)	0.408(0.35~0.47)

2. 选用某一血红蛋白值来划分有无贫血作为诊断标准, 要做到非常合理是相当困难的。因为, 正常人群的血红蛋白分布曲线和贫血人群的血红蛋白分布曲线之间互有重叠。正常人群血红蛋白分布曲线呈正态分布, 因此, 可用平均数减去两个标准差作为正常值低

限,低于正常值低限作为贫血诊断标准。按照上述原则,参考美国 NHANES II 普查 Hb 资料,WHO 制定的贫血诊断标准基本上是合理的,但成年女性 95% 范围的低限在 117g/L (表 1-2),因此,WHO 标准对成年女性而言尚偏高。目前,国内由于缺乏按 WHO 标准方法获得的 Hb 正常参考值,难以提出国内贫血诊断的合理标准。我们曾对部分健康成年人群排除了血清铁蛋白和血液锌原卟啉异常者,测定 Hb 值,发现此测定值 95% 范围的下限:男性在 116.2~122.4g/L,女性在 109.7~111.4g/L,因此,采用男性低于 120g/L,女性低于 110g/L 作为国内贫血的诊断标准,似乎也是合理的,但和 WHO 标准有差别。因此,我们建议在贫血患病率人群调查时,可采用两个标准表示贫血患病率是多少,并具体注明;而在临床诊断贫血时建议采用国内标准。事实上,Hb 正常值的个体差异较大,如某患者一周前 Hb 155g/L,现 Hb 降低为 140g/L,虽在正常范围,但应认为有意义,因此,判断该患者是否存在贫血,还需要有个体化的原则。

3. 对是否要建立老年人贫血的诊断标准,尚有不同看法。依据美国 NHANES 调查资料(表 1-2),男性在 65 岁以后 Hb 的正常值较 65 岁以前为低,但女性无差异。其解释为:因老年男性雄激素分泌减少,造血功能减退;女性则于绝经后造血功能所受影响不大。有的学者并不同意将老年人另立贫血诊断标准,认为对老年人仍应按成年人的标准诊断贫血,以免漏掉重要的疾病。但在临床工作中,对 65 岁以上男性病人,如 Hb 稍减低而又查不出原因者也可以认为是生理情况。

4. 确定合理的贫血诊断标准,尚需对 Hb 和 HCT 测定方法标准化。WHO 规定的标准方法应采用周围静脉血,氰化高铁血红蛋白光电比色法测定 Hb。指端血和静脉血相仿,耳垂血比静脉血的 Hb 高 7.5%~11.3%,HCT 采用毛细血管法,每分钟 3000 转离心;或从自动血细胞计数仪计算得出。后者的优点是没有细胞间包裹血浆影响结果,缺点是把重叠的红细胞以及非红细胞颗粒都会按单个红细胞看待。因此,要制定合理的贫血诊断标准,不但需要方法标准化,而且要对测定方法进行质量控制。

5. 诊断贫血需注意除外稀释性假性贫血。由于某些临床情况,因血浆容量的扩张,导致 Hb、HCT、RBC 测定值的降低,但并无红细胞总容量的减少,称为稀释性假性贫血,可见于妊娠期后 3 个月、少尿性肾衰及充血性心力衰竭所致的体内水过多和部分低蛋白血症、充血性脾肿大、体位改变(直立位变卧位)以及某些细胞因子的作用(IL-2、IL-11、GM-CSF)等。

(二) 有关疗效标准

制定疗效标准须注意 Hb 值的个体变异,Hb 值一天之内早晚可有差异,但一般相差不超过 10g/L。女性月经前血浆量增加,Hb 量(g/L)会降低,每天相差可达 8~32g/L(平均 17.5g/L)。因此,在判断治疗效果时,至少要前后相差 15g/L 以上才有意义,最好相差 20g/L 以上作为疗效标准,比较可靠。

(林果为)

参 考 文 献

- 戴瑞鸿,林果为,林庚金等. 2002. 内科学新理论与新技术. 第2版. 上海:上海科技教育出版社, 455~462
- 邓家栋,杨崇礼,杨天楹等. 2001. 邓家栋临床血液学. 上海:上海科学技术出版社, 453~461
- 林果为,郑仙梅,沈国光等. 1985. 上海西区纺织女工中铁缺乏症的调查. 中华血液学杂志, 6(12):705
- 汪月增. 1996. 铁缺乏症的研究进展. 中华血液学杂志, 7(12):752
- 张之南,杨天楹,郝玉书. 2003. 血液病学. 上册. 北京:人民卫生出版社, 384~390
- Goldman L, Ausiello D. 2004. Cecil Textbook of Medicine. 22th ed. Philadelphia: Saunders Company, 936~971, 997~998
- Hoffman R, Benz Jr. EJ, Shattil SJ et al. 2001. Hematology-basic principles and practice. 3rd ed. (英文影印版). 北京:科学出版社, 367~382
- Ledingham JGG, Warrell DA. 2000. Concise Oxford Textbook of Medicine. New York: Oxford, 216~234
- Lee GH, Foerster J, Lukens J et al. 1999. Wintrobe's Clinical Hematology. 10th ed. Vol 1. Baltimore: Williams & Wilkins, 897~899
- WHO. 1972. Nutritional Anemias. Technical Report Series NO. 503. Geneva, 29
- Yip R, Johnson C, Dallman PR et al. 1984. Age-related changes in laboratory values used in the diagnosis of anemia and iron deficiency. Am J Clin Nutr, 39: 427

二、小儿贫血

【诊断标准】

(一) 国内诊断标准

中华儿科学会小儿血液学组于1982年在成都召开的小儿血液学学术会议讨论通过,并于1988年10月经洛阳会议修改的小儿贫血诊断标准如下。

1. 临床表现

- (1) 出现不同程度的贫血表现。
- (2) 小儿常有不活泼、易疲倦、厌食、烦躁等表现。
- (3) 贫血较重者,出现呼吸、脉率增快,活动后心悸、气促等。

2. 实验室检查 出生后10天内的新生儿血红蛋白(Hb) $<145\text{g/L}$ 。10天至不足3个月的婴儿因生理性贫血等因素影响,贫血的标准很难确定,建议暂以Hb $<100\text{g/L}$ 为贫血。3个月至不足6岁Hb $<110\text{g/L}$ 、6岁至不足14岁Hb $<120\text{g/L}$ 为贫血。

以上都以海平面计,海拔每增高100m, Hb升高约4%。

3. 小儿贫血的程度 Hb $>90\sim119\text{g/L}$ (6岁以上), $90\sim109\text{g/L}$ (6岁以下), 红细胞 $(3\sim4)\times 10^{12}/\text{L}$ 为轻度贫血; Hb $60\sim89\text{g/L}$, 红细胞 $(2\sim3)\times 10^{12}/\text{L}$ 为中度贫血; Hb $30\sim59\text{g/L}$, 红细胞 $(1\sim2)\times 10^{12}/\text{L}$ 为重度贫血; Hb $<30\text{g/L}$, 红细胞 $<1\times 10^{12}/\text{L}$ 为极重度贫血。

(二) 国外诊断标准

综合近年国外资料,以Hb和(或)血细胞比容(HCT)为指标。

1. 世界卫生组织(WHO)标准(1972年) 6月龄至6岁小儿Hb $<110\text{g/L}$ 。6~14岁Hb $<120\text{g/L}$ (均为海平面)。