

战胜血色病

世界图书出版上海有限公司编辑部 编



世界图书出版公司

目 录

1. 什么是血色病.....	3
2. 血色病有哪两种类型	3
3. 什么是原发性血色病	3
4. 什么是继发性血色病	3
5. 引起继发性血色病最主要的因素是什么.....	3
6. 血色病的治疗原则是什么.....	3
7. 如何早期发现患了血色病.....	3
8. 治疗血色病的最根本方法是什么	3
9. 血色病患者体内铁贮积多少才会出现临床表现	4
10. 为什么血色病患者不容易被早期发现和诊断	4
11. 血色病最主要的临床表现是什么	4
12. 血色病患者要早期诊断和治疗吗	4
13. 如何鉴别诊断血色病	4
14. 血色病的致病机制是什么	5
15. 血色病引起肝脏病变的机制是什么.....	5
16. 血色病的病理改变是什么	5
17. 血色病引起肝脏病变的主要特点是什么	5
18. 血色病引起心脏病变的症状有哪些	6
19. 血色病的皮肤沉着有哪些特点	6

20.	血色病患者的关节病变有哪些特点	6
21.	对于血色病有严重病变的患者是否可以放血治疗	6
22.	血色病患者性腺分泌异常有哪些症状	6
23.	血色病引起关节病变的机理是什么	7
24.	血色病肝硬化患者与糖尿病有什么关系	7
25.	血色病肝硬化患者与肝癌发生率的关系	7
26.	得了血色病肝硬化该怎么办	7
27.	如何预防肝硬化的并发症	7
28.	得了血色病糖尿病该怎么办	8
29.	得了血色病关节病变时该怎么办	8
30.	得了血色病心脏病变时该怎么办	8

1. 什么是血色病

血色病是一种因组织中铁的沉积过多而发生的全身性疾病。

2. 血色病有哪两种类型

血色病分原发性和继发性两类。

3. 什么是原发性血色病

原发性血色病是一种隐性遗传性疾病，男性多见。

4. 什么是继发性血色病

继发性血色病是由于各种疾病或各种因素引起体内组织铁的含量过多而造成的全身性疾病。

5. 引起继发性血色病最主要的因素是什么

最主要的因素是由于治疗严重的慢性贫血（重型 β 海洋性贫血和再生障碍性贫血）而长期大量输血（一般输血在 100 次以上）后造成体内的铁积蓄过多。

6. 血色病的治疗原则是什么

应早期发现、早期诊断、早期治疗。

7. 如何早期发现患了血色病

由 HLA 分型确定的纯合子，即使无明显铁贮积过多，也应每年定期查转氨酶、血清铁、转铁蛋白饱和度和铁蛋白，及时发现早期或已有铁贮积过多的患者，早期治疗。

8. 治疗血色病的最根本方法是什么

最根本的治疗方法是放血疗法，以去除体内过量的铁，每 500 毫升血含铁约 250 毫克，每次 500 毫升，每周或每 2 周 1 次，直至把过多的铁排尽，一般需 2~3 年，以后根据情况，每 2~4 周放血 1 次，以维持疗效。静脉放血后，患者全身症状减轻，体重增加，皮肤色素沉着和肝、脾肿大减轻。

9. 血色病患者体内铁贮积多少才会出现临床表现

当血色病患者体内铁贮积量达 25 ~ 50 克时才会出现临床症状。出现症状的平均年龄为 50 岁。

10. 为什么血色病患者不容易被早期发现和诊断

因为患者体内铁的贮积量达 25 ~ 50 克时才会出现临床症状,而且由血色病所致的早期临床表现往往容易被忽视,因而通常要拖延 4 ~ 5 年后才能确立诊断,且本病男性多见,男女比例为 8 : 1。

11. 血色病最主要的临床表现是什么

血色病最主要的症状为皮肤色素沉着,伴有糖尿病、肝硬化、心脏疾病、关节的病变和性腺功能减退等全身性疾病的发生。

12. 血色病患者要早期诊断和治疗吗

应尽早诊断和治疗。因为如果已有肝硬化病变的血色病患者,预后差,寿命缩短,并发肝癌的机会高。若在肝硬化前期发现,如能及时将过多的铁排尽,则不影响寿命。

13. 如何鉴别诊断血色病

对临床症状明显的患者诊断不难,当患者出现:

- 血清铁增高。
- 血清铁饱和度增高。
- 血清铁蛋白增高。

应该进一步做肝活检确诊,同时可以排除如下几种疾病: 各种类型肝硬化、糖尿病、原发性慢性肾上腺皮质功能减退症(又称 Addison 病)、肝豆状核变性等。

14. 血色病的致病机制是什么

血色病的发病机制主要是第 6 对染色体上基因异常，导致小肠黏膜对食物内铁吸收增加，以致体内铁含量增加，超过正常的 5 ~ 10 倍以上。示踪核素检查表明，血色病患者对口服铁的吸收率可高达 20% ~ 45% (正常人为 1.5% ~ 4.4%)。

15. 血色病引起肝脏病变的机制是什么

体内铁沉积过多造成肝损害和肝硬化的机制有三种学说：

- 含铁血黄素在溶酶体的酸性环境中，将铁释放出来，使溶酶体膜不稳定，其中的水解酶进入胞质内，造成破坏。
- 过多的游离铁使细胞器的类脂发生脂质过氧化，线粒体和细胞膜进一步破坏，使细胞死亡。
- 肝内铁过多，直接刺激胶原纤维的合成，导致肝纤维化和肝硬化。

16. 血色病的病理改变是什么

血色病最突出的病理变化是各脏器实质细胞内有不等量的含铁色素(含铁血黄素、铁蛋白) 及非含铁色素 (脂褐素和黑色素) 的沉着，并伴有纤维化。

17. 血色病引起肝脏病变的主要特点是什么

肝脏肿大先于肝硬化，其肿大程度与铁质沉积程度有关，血色病非肝硬化患者 69% 有肝肿大，肝硬化者中 90% 有肝肿大，提示铁沉积本身对肝脏病变起主要作用。肝硬化形成后，多出现肝功能不全和门脉高压。肝功能试验可有血清白蛋白降低，凝血酶原时间延长，转氨酶可轻度升高。肝硬化其他非特异性表现有性欲减退、闭经、男性乳房发育等。

18. 血色病引起心脏病变的症状有哪些

研究表明，有 1/3 的患者有心律不齐，15%的患者可出现心力衰竭。心电图示低电压、T 波变化、早搏、心房和心室颤动、束支传导阻滞。超声心动示全心扩大等表现。严重者可引起心力衰竭。

19. 血色病的皮肤沉着有哪些特点

几乎所有患者均有皮肤色素沉着，尤其是裸露部位，主要是由于表皮基底的黑色素沉着引起的，但由于进展隐匿，患者及其亲属往往不会注意。

20. 血色病患者的关节病变有哪些特点

近 55%的患者有关节疼痛症状，检查可见关节病变，有些关节不痛，X 线可发现有病变，如囊性变和关节边缘硬化改变，多见于第二、三掌指关节，膝、髋关节也可受累。

21. 对于血色病有严重病变的患者是否可以放血治疗

可以的。对心力衰竭患者，可肌注铁螯合剂，如去铁敏 0.5 克，每天 2 次，待病情好转后，再用放血疗法。对于有肝硬化腹水、门脉高压、糖尿病和心力衰竭、性功能不全者，应先对症治疗，然后再用放血疗法。

22. 血色病患者性腺分泌异常有哪些症状

- 男性患者可出现性欲减退和阳痿，并伴有第二性征改变，这些改变常与肝脏受累有关，但多出现在肝硬化之前，男性乳房发育的发生率低于其他原因所致肝硬化患者，且与有无肝硬化无关。

- 女性闭经与有无肝硬化无关，性腺功能低下的大多数女性都存在有促性腺激素分泌低下、黄体激素低下、促卵泡生成素低下及对促性腺激素释放激素反应低下。

23. 血色病引起关节病变的机理是什么

主要是关节滑膜细胞内有大量含铁血黄素沉着，相关纤维组织内有大量含铁血黄素沉着，同时超微结构显示在合成细胞、纤维细胞和软骨细胞内有铁质沉积，而巨噬细胞则几乎不含铁，软骨细胞和周围的软骨组织有继发性退行性变、钙化，有软骨下囊肿形成。

24. 血色病肝硬化患者与糖尿病有什么关系

研究表明，血色病肝硬化患者 71%有显性糖尿病，其中 60%为胰岛素依赖型，31%为非胰岛素依赖型。非肝硬化患者，20%有临床糖尿病，其中 60%为非胰岛素依赖型。非显性糖尿病的血色病患者，31%有糖耐量异常。

25. 血色病肝硬化患者与肝癌发生率的关系

血色病患者在肝硬化基础上易发生肝癌，血色病肝硬化的癌发生率高于正常人的 200 倍，主要是原发性肝细胞癌，大部分可起源于肝内胆管，肝外癌发生率不高。

26. 得了血色病肝硬化该怎么办

- 得了血色病肝硬化的患者应保持良好的心情；
- 定期检查和检测化验指标；
- 按时正确服药；
- 注意观察用利尿剂后的尿量变化及电解质情况，及时与医生联系；
- 应进食高糖、高蛋白、低脂肪、低盐饮食，适当补充多种维生素；
- 禁烟、酒等刺激性食物。

27. 如何预防肝硬化的并发症

应加强对患者神志及尿量的观察；伴有水肿、腹水的患者应限制水和盐的摄入(每天 3 ~ 5 克，肝功能不全昏迷期或血氨升高者应限制蛋白在每日 30 克左右)。

28. 得了血色病糖尿病该怎么办

- 得了血色病糖尿病的患者应注意个人卫生，预防感染；
- 糖尿病患者常因脱水和抵抗力下降，皮肤容易干燥发痒，增加了皮肤感染的机会。

应定时给予擦身或沐浴，以保持皮肤清洁；

- 避免因袜过紧、鞋底过硬引起血管闭塞而发生坏疽或皮肤破损而致感染；
- 帮助患者及其家属学会胰岛素注射技术，掌握用药方法，观察常见反应；
- 帮助患者掌握饮食治疗的具体措施，按规定热量进食；
- 指导患者观察应用降糖药物的疗效、不良反应及掌握预防识别低血糖反应和酮症酸中毒的方法及低血糖的处理。

29. 得了血色病关节病变时该怎么办

症状重者，有关节疼痛的患者应卧床休息，关节处给予保护性措施，预防发生意外。

30. 得了血色病心脏病变时该怎么办

- 症状轻者，可适当参加体育锻炼，避免劳累、感染、受凉等，以防加重心脏负担。
- 症状较重的患者，应绝对卧床休息，给氧，预防心力衰竭。