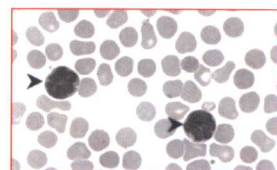
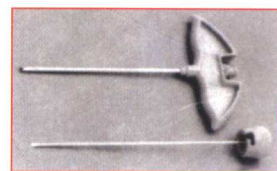
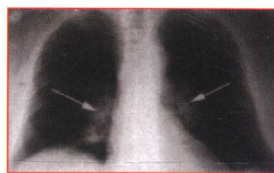
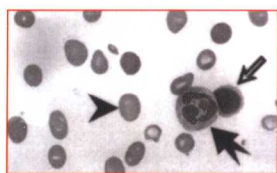


简明血液病

编 著 Guillaume Zagury
Jean-Michel Serfaty
Sylvain Choquet
主 译 陈赛娟



人民卫生出版社

简明血液病

编著 Guillaume Zagury

Jean-Michel Serfaty

Sylvain Choquet

主译 陈赛娟

译者 周 隽 陈晓婷

校阅 刘 瑜 闻朝君 赵慧瑾

人民卫生出版社

MedExpress Hématologie

Guillaume Zagury Jean-Michel Serfaty Sylvain Choquet

Copyright©1999 Éditions ESTEM

简明血液病

中文版版权归人民卫生出版社所有。本书受版权保护。除可在评论性文章或综述中简短引用外，未经版权所有者书面同意，不得以任何形式或方法，包括电子制作、机械制作、影印、录音及其他方式对本书的任何部分内容进行复制、转载或传送。

图书在版编目 (CIP) 数据

简明血液病/陈赛娟主译. —北京:
人民卫生出版社, 2004.6

ISBN 7-117-06151-0

I. 简... II. 陈... III. 血液病 IV. R55

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2004) 第 044582 号

图字: 01-2003-7633

简 明 血 液 病

主 译: 陈赛娟

出版发行: 人民卫生出版社(中继线 67616688)

地 址: (100078)北京市丰台区方庄芳群园 3 区 3 号楼

网 址: <http://www.pmph.com>

E - mail: pmph@pmph.com

印 刷: 北京人卫印刷厂

经 销: 新华书店

开 本: 787×1092 1/16 印张: 6.75

字 数: 145 千字

版 次: 2004 年 11 月第 1 版 2004 年 11 月第 1 版第 1 次印刷

标准书号: ISBN 7-117-06151-0/R·6152

定 价: 15.00 元

著作权所有, 请勿擅自用本书制作各类出版物, 违者必究

(凡属质量问题请与本社发行部联系退换)

缩 略 语

5HT3	5-羟色胺受体
AEG	全身状况变化
AH	溶血性贫血
AHAI	自身免疫性溶血性贫血
Allo-I	同种异体免疫
AMM	上市许可
AT III	抗凝血酶Ⅲ
ATB	抗生素
ATRA	全反式维甲酸
AVC	脑血管意外
BM	骨髓活检
C4BP	C4结合蛋白
CCMH	平均血红蛋白浓度
CEC	体外循环
CG	浓缩红细胞
chimio.	化疗
CI	禁忌证
CIVD	弥散性血管内凝血
CM	铁缺乏
CPA	血小板浓缩液
CRP	C反应蛋白
CS	转铁蛋白饱和度
CTF	总铁蛋白结合力
DIU	宫内节育器
duo	十二指肠
ECBU	尿细胞微生物检查
Echo	超声
E.Coli	大肠杆菌
EII	副作用
Electrop.	电泳
EP	肺栓塞
EPS	血清蛋白电泳
FAN	抗核因子
FCS	自发性流产
FISH	荧光原位杂交

FI	内因子
GDS	血气
GR	红血球
HBPM	低分子量肝素
Hb	血红蛋白
Hemol	溶血性
HCV	丙型肝炎病毒
HLA	人类白细胞抗原; 主要组织相容性复合物
HPN	阵发性睡眠性血红蛋白尿
HTA	动脉高血压
Hte	红细胞比容
HTLV	人类 T 细胞白血病淋巴瘤病毒
I	因子 I: 纤维蛋白原
Idio.	特发性
IEPS	血清蛋白免疫电泳
IEPU	尿蛋白免疫电泳
IFmaternelle	胎母血型不合
Ig	免疫球蛋白
IM	药物相互作用
Immuno	免疫学
Inflam.	感染
Ins.	功能不全
IRA	急性肾功能不全
IRM	磁共振
IVG	主动终止妊娠
LA	急性白血病
LAL	急性淋巴细胞白血病
LAM	急性髓细胞性白血病
LED	系统性红斑狼疮
LLC	慢性淋巴细胞白血病
LMC	慢性粒细胞白血病
LNH	非霍奇金淋巴瘤
M de H	霍奇金病
MAI	自身免疫性疾病
MDS	骨髓增生异常
MG	血细胞总量
MGUS	意义不明的单克隆丙种球蛋白病

MM	多发性骨髓瘤
MO	骨髓
N	正常
Neuro.	神经
NFS	血常规检查
P.Ca	活化的蛋白 C
PDF	纤维蛋白降解产物
PL	腰穿
Poso.	剂量
PR	风湿性多关节炎
Psy	精神病
PTT	血栓性血小板减少性紫癜
PVI	病毒灭活血浆
RAI	非常规凝血检查
RC	完全缓解
Rec	重组
RM	二尖瓣狭窄
RMO	用药须知
RP	肺 X 光片
SH	遗传性球形细胞增多症
SHU	溶血尿毒综合征
SMG	脾肿大
TCA	激活的部分凝血活酶
TCK	白陶土部分凝血活酶时间
TDM	扫描仪
TP	凝血酶原活动度
TQ	凝血酶原时间
Transf.	转铁蛋白
TR	直肠指检
Tt	治疗
VGM	平均红细胞体积
VIH	人类免疫缺陷病毒
VP	血浆容量
VS	沉降速度
vWf	von Willebrand 因子
vWfRCo	瑞斯托霉素辅因子活性

TAACPT

Terrain	易感人群
Antécédents	既往史
Anamnèse	现病史
Clinique	临床
Paraclinique	临床辅助诊断
Traitement spécifique de l'étiologie	对因治疗

目 录

第一部分 贫血	1
总论	3
缺铁性贫血	4
叶酸与维生素B ₁₂ 缺乏	8
溶血性贫血	12
概论	12
镰状细胞贫血	16
海洋性贫血	21
遗传性球形细胞增多症 (Minkowski-Chauffard)	25
第二部分 出凝血疾病	29
原发性凝血功能障碍	31
出血时间延长	31
免疫性血小板减少性紫癜	32
继发性凝血功能障碍	40
TCK和/或TQ延长	40
血友病	41
联合凝血功能障碍 (原发性+继发性)	45
血管性假血友病 (Willebrand病)	45
弥散性血管内凝血	49
血栓性疾病的易感性	52
第三部分 血液肿瘤	57
急性白血病	59
骨髓增生综合征	66
慢性粒细胞白血病	66
Vaquez病 (真性红细胞增多症)	71
慢性淋巴细胞白血病	76
多发性骨髓瘤 (Kahler病)	81
淋巴瘤	87
霍奇金病	87
非霍奇金淋巴瘤 (皮肤型LNH除外)	91
索引	97

第一部分

贫 血

总 论

简要定义

- 血红蛋白低于正常

严重程度

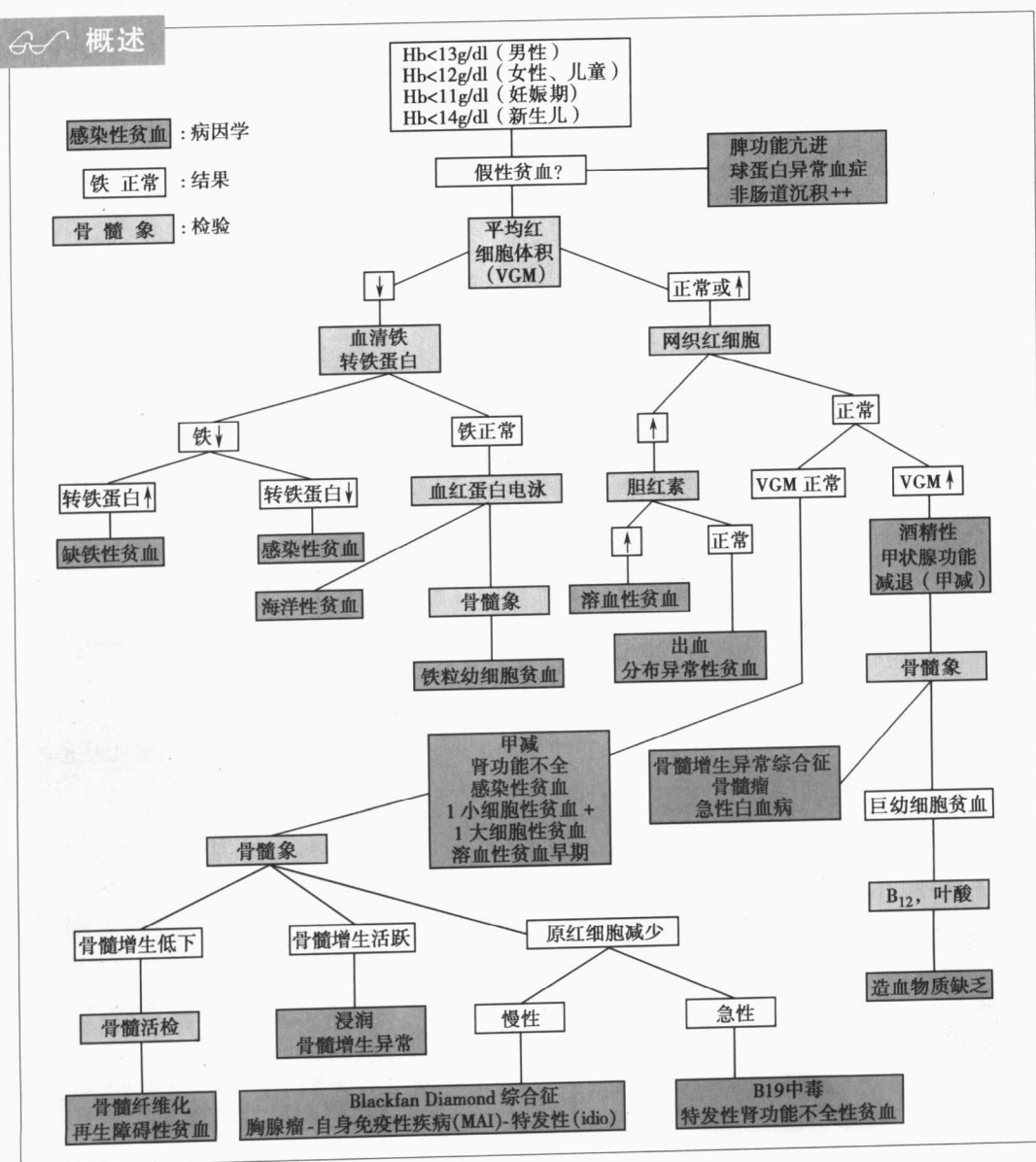
- 与病因、遗传易感有关
- $Hb < 8g/dl$

概述

感染性贫血：病因学

铁 正常：结果

骨髓象：检验



缺铁性贫血

贫血是一种血液病理表象，其病因是极其复杂的。

简要定义

- 由于缺乏造血物质——铁所引起的贫血

严重程度

- 与病因相关



小细胞性贫血

- 诊断：血清铁蛋白或血清铁+转铁蛋白检验
- 寻找病因：男性——消化系统，女性——妇科
- 治疗：口服铁剂直至血清铁蛋白恢复正常水平

病理生理

- 缺铁→血红蛋白不能合成
- 小红细胞症：红细胞大小与血红蛋白含量有关

易感人群

- 多次妊娠妇女

既往史

- 临产
- 外科手术
- 吸收不良

现病史

- 出血：黑便、经血过多等
- 慢性腹泻

临床检查

* 诊断

- 贫血体征：苍白、心动过速、劳力性呼吸困难、心脏收缩期杂音
- 缺铁体征：反甲、皮肤干燥、口角炎、舌炎、头发干枯

流行病学

- 最常见的血液病
- 瑞典妇女7%
- 美洲妇女6%~20%
- 第三世界国家农村人群80%
- 巴黎地区：
 - 10月大乳儿12%
 - 20%有血清铁蛋白降低

病因学

丢失性

- 消化道出血
- 妇科性出血
- 反复取样丢失（乳儿及老年人）
- 精神因素诱发出血：

Lasthénie de Ferjol 综合征

吸收不良

- (胃、十二指肠、空肠近端)
- 外科手术
- 腹腔疾病

需求增加

- 乳儿，生长期
- 妊娠期
- 经血过多

易断

* 病因

- 妇科：纤维瘤，癌症等
- 消化道：直肠指检 (TR)
- 精神：刺激迹象

系统性辅助检查

* 诊断

- 血常规检查与涂片：小细胞性贫血、低色素性、异形红细胞症、红细胞大小不均、靶形红细胞、血小板增多
- 血清铁蛋白：降低（最敏感的指标，但炎症综合征时也会升高）
- 或血清铁减少+转铁蛋白升高或血清总铁结合力 (CTF) 升高或转铁蛋白饱和度 (CS) 降低。转铁蛋白含量可由 CTF 与 CS 来估算

* 病因

- 女性：妇科会诊
- 男性：纤维镜+十二指肠活检/结肠镜/粪便检查找血细胞

并发症

- 黏膜轻度发炎
- 表皮性组织（发，甲等）脆化
- 免疫缺陷（小儿反复性耳炎）

鉴别诊断

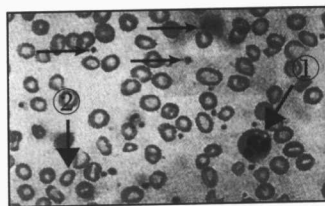
- 炎症综合征+++
- 海洋性贫血

临床辅助检查须知

- 为诊断缺铁性贫血：无需同时检验血清铁和血清铁蛋白含量
- 对于小细胞性贫血，应首先考虑缺铁性贫血，随后进行血红蛋白电泳监测是否存在杂合子性 β -海洋性贫血
- 随访：不必进行骨髓象和网织红细胞计数检查

中法文对照

- 总铁结合力 (TIBC): CTF



缺铁性贫血（血涂片）

红细胞大小不均、嗜多色性、低色素性、小红细胞 (②)，可以将红细胞大小与嗜中性分叶核粒细胞 (①) 比较。血小板增多 (小箭头所指)

治疗

* 饮食保健法

- 食物多样化
- 早产儿补铁
- 饮用富含铁的牛奶
- 妊娠第四个月起需要补铁

药理学：处方

- 口服铁：

剂量：每日100~200毫克，进食时服用

禁忌证 (CI)：血色素沉着症，严重吸收不良

副作用 (EI)：消化系统症状 (便秘或腹泻，腹痛)，黑便

药物相互作用 (IM)：抗酸药：减少吸收；维生素C：帮助吸收

时间：2个月 (血常规检查恢复正常)，然后50%的剂量用3个月 (血清铁蛋白恢复正常)

- 非肠道吸收铁剂：

只有一种药物：Maltofer® (100mg/安瓿)

剂量：1安瓿，肌肉注射，2~3天

禁忌证：血色素沉着症

副作用：注射处黑色斑点

药物相互作用：无

时间：2个月 (血常规检查恢复正常)，然后50%的剂量用3个月 (血清铁蛋白恢复正常)

备注

- 临床辅助诊断简便
- 关键检验：血清铁蛋白 (或铁+转铁蛋白)
- 病情无需紧急处理
- 血常规检查正常后仍需继续治疗一段时间
- 预后与病因有关

治疗目的

- 对因治疗
- 治疗贫血

紧急情况

- 有高危因素疾病的情况下诊断延误且重度贫血 (严重冠状动脉疾病)

备忘剂量

铁剂：100~200mg/d

随访

- 血常规检查 (NFS) 2个月
- 血常规检查+铁蛋白 5~6个月

预后

- 根据病因

用药须知 (RMO)

- 只有严重吸收障碍的缺铁性贫血患者才用非肠道吸收铁剂治疗
- 不能口服非肠道吸收的制剂

倾向

- 转铁蛋白检验比 CTF 或 CS 检验更好
- 特殊情况下使用非肠道吸收铁剂

展望

- 紧急情况下静脉注射 (罕见指征)

参考书目

- DREYFUS Bernard. L'Hématologie. Ed. Médecine/Science-Flammarion.
- Thérapeutique pratique. Ed. Medline, 1999.

mg/100g	水果/蔬菜	谷类/糖	动物性食品	含量
<0.2	柑橘类 苹果 梨			
0.75	新鲜时令蔬果	面包与面粉(白)		
1		面包干	奶酪 鱼 甲壳类动物	
2	椰枣 坚果 韭葱 水田芥 豌豆	大麦 爆玉米花 面包、面粉 (麸皮)	家禽 肠 猪肉制品 牛腩或羊羔 的胸腺 蛋类	一般
3	蒲公英 欧芹 菠菜	粗制糖	肉类	
4	杏仁 榛子 水果干		小牛腰子	丰富
5		燕麦片 黑麦粉(麸皮)		
6	干菜 干大豆		其他内脏 牡蛎(10~18)	极丰 富
7		巧克力		
8		麦胚		
9				
10				
12		大豆粉	小牛肝	
16		米糠		
18			猪肝	

叶酸与维生素 B₁₂ 缺乏

酒精性巨红细胞症可能是多因素引起的。

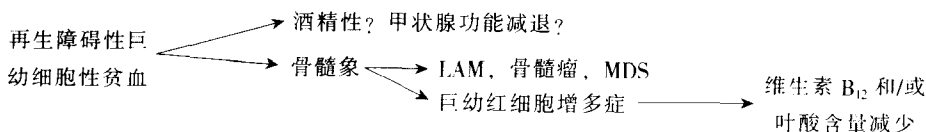
简要定义

- 缺乏 DNA 合成所需的维生素

严重程度

- 恶性贫血性胃癌

概述



病理生理

- 叶酸或维生素 B₁₂ 缺乏 → DNA 合成障碍 → 贫血
- 巨红细胞增多症: 血红蛋白合成正常 → 细胞发育而 DNA 合成不佳 → 巨红细胞增多
- 舌炎, 上腹疼痛: DNA 合成减少 → 上皮组织再生不良
- 脊髓合并性硬化: 髓鞘质甲基化不良所致

易感人群

- 妊娠 (叶酸需求量增加)
- 60 岁以上妇女, 自身免疫性甲状腺疾病 (恶性贫血) 患者
- 绝对素食者 (维生素 B₁₂ 缺少)

既往史

- 消化道外科手术 (切除)
- 临产 (叶酸缺乏)
- 消化道疾病
- 慢性溶血性贫血 (叶酸缺乏)
- 自身免疫性甲状腺疾病 (桥本氏甲状腺炎, 黏液性水肿 > 突眼性甲状腺肿)

关键数字

* 储备量

- 叶酸: 3 至 4 个月
- 维生素 B₁₂: 3 至 4 年

病因学

* 摄入不足

- 叶酸: 营养不良, 酒精
- 维生素 B₁₂: 严格素食

* 吸收不良

- (叶酸: 空肠近端)
- (维生素 B₁₂: 回肠末端 + 胃分泌内因子)
- 乳糜泻, 口炎性腹泻, 肠源性脂肪代谢障碍: 叶酸
- 局限性回肠炎: 维生素 B₁₂ +/- 叶酸
- 恶性贫血: 维生素 B₁₂
- 外科手术
- * 需求增加: 叶酸
- 妊娠
- 酒精中毒

现病史

- 乏力，呼吸困难
- 食管或口腔疼痛，吞咽困难
- 行走困难，下肢感觉异常（维生素 B₁₂ 缺乏）
- 素食者

临床检查

- 贫血体征：苍白、心动过速、劳力性呼吸困难、心脏收缩期杂音
- 造血物质缺乏体征：Hunter 舌炎（舌乳头萎缩），口干燥症
- 维生素 B₁₂ 缺乏体征：脊髓合并性硬化（锥体系体征+脊髓后索变性），尤见于下肢

辅助检查

* 发现疾病：系统检查

- 血常规检查，血涂片：白细胞（GB）巨大分叶过多，血小板巨大
- 网织红细胞

* 诊断：系统检查

- 骨髓象：巨幼红细胞增多（排除其他诊断++）
- 血清叶酸与 B₁₂ 含量测定

* 恶性贫血

- Schilling 试验（即放射性维生素 B₁₂ 吸收试验）
- 胃泌素应用前后，胃管检测盐酸与内因子含量
- 抗内因子抗体检验无助于诊断（3/4 病例）

并发症

- 叶酸与维生素 B₁₂：胃炎、食管炎、舌炎
- 维生素 B₁₂：麻痹
- 恶性贫血：胃癌

鉴别诊断：巨细胞性贫血

- 甲状腺功能减退（平均红细胞体积（VGM） $<110\mu\text{m}^3$ ）
- 酒精性（VGM $<110\mu\text{m}^3$ ）
- 骨髓增生异常综合征（发病率随年龄增长）

- 癌症

* 排泄增加：叶酸

- 肝硬化

- 心功能不全

- 慢性透析

* 医源性

- 叶酸：巴比妥剂、苯妥英钠、甲氨蝶呤、乙胺嘧啶、氨苯蝶呤、复方磺胺甲噁唑

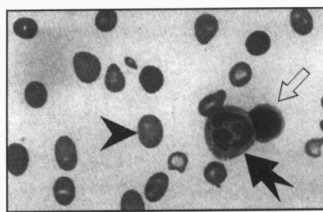
- 维生素 B₁₂：秋水仙素，二甲双胍

中法文对照

- 钴胺素：cobalamine: B₁₂

- 非热带性腹泻：maladie coeliaque

- 恶性贫血：Biermer



巨幼红细胞性贫血

（维生素 B₁₂ 或叶酸缺乏）

巨红细胞（图左箭头所指）、红细胞大小不均。可见一个分叶过多的中性粒细胞（黑箭头所指）和一个淋巴细胞（空心箭头所指）