

协和名医健康指导丛书

贫血是指外周血中单位容积内血红蛋白的浓度、红细胞计数及（或）红细胞比容低于相同年龄、性别和地区的正常标准。贫血时血液携氧能力减弱，可使全身各系统器官的功能受到危害。严重时可导致心血管和（或）呼吸系统功能障碍，甚至发生贫血性心脏病或心力衰竭。

贫血

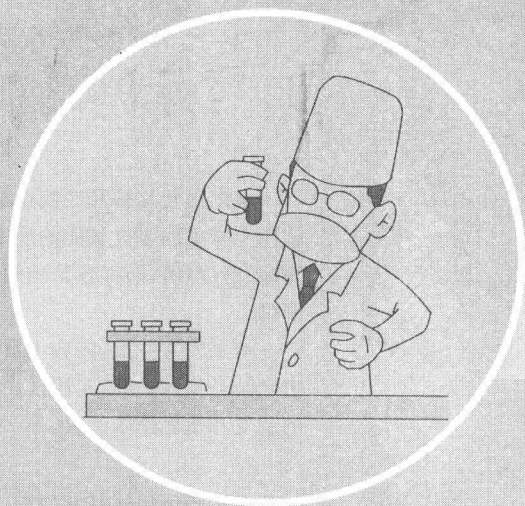
李蓉生 主编

科学出版社
www.sciencep.com



协和名医健康指导丛书

贫血



李蓉生 主编



科学出版社

北京

内 容 简 介

本书由北京协和医院血液学专家集体编写,内容共分16章,全面介绍临床上常见的各类贫血的病因、发病机制、遗传方式、流行病学、临床表现、诊断、治疗和预防。各章均附有临床上常会遇到的问题,有助于为读者解决疑难。

本书图文并茂,内容丰富,通俗易懂。既反映贫血领域中的新进展,又密切结合临床实际,实用性强,适用于临床血液工作者以及想了解贫血知识的朋友和贫血患者阅读。

图书在版编目(CIP)数据

贫血/李蓉生主编. —北京:科学出版社,2009

(协和名医健康指导丛书)

ISBN 978-7-03-025790-1

I. 贫… II. 李… III. 贫血-诊疗 IV. R556

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2009)第 185219 号

策划:美得康传媒 / 责任编辑:杨 扬 曹丽英 / 责任校对:刘亚琦
责任印制:刘士平 / 插图绘制:美得康传媒 / 封面设计:美得康传媒

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>

新 蕾 印 刷 厂 印 刷

科学出版社发行 各地新华书店经销

*

2010年1月第 一 版 开本:B5(720×1000)

2010年1月第一次印刷 印张:8

印数:1—8 000 字数:126 000

定价:19.80 元

(如有印装质量问题,我社负责调换)

《贫血》编者名单

主 编 李蓉生
编 者 (以姓氏汉语拼音排序)
李 剑 李蓉生 韩 冰
肖 娟 许 莹 邹 农

总 序

ZONG XU

这是一套实用而有意思的科普丛书,从中您会发现很多声名远扬的北京协和医院医学专家参与了最基础的文字编写。

数不清多少个日子,当人们已经吃完午饭享受午休时,他们还在门诊为患者排忧解难;当夜幕降临、万家灯火时,他们才刚刚拖着疲惫的步伐回家。在如此高强度的辛劳之外,他们还致力于推动医学事业的最新进展,发表高深的专业论著……今天,在医学界头角峥嵘的他们,更是凭一颗真诚的心、满腔的热情,以专业的态度和亲和的文字,为广大普通读者撰写了这套优秀的科普丛书。

《协和名医健康指导丛书》按照多种常见、多发疾病汇编成册,在各个分册里您会了解到各种常见病的起因、症状、诊断、治疗、康复,以及健康行为指导与疑难问题解答等读者最为关心的话题。

作为协和的医生,他们深深地理解患者求医的心情。《协和名医健康指导丛书》正是从提高读者对疾病认识的角度出发,希望读者不仅在罹患疾病时能从本书中学到有用的知识,更希望读者多关注书中健康行为指导的内容及早了解未病先防的重要性。古人有言曰:“与其临渊羡鱼,不如退而结网。”我们相信,拥有健康的生活方式才是预防疾病的有效方式。

1996年,江泽民总书记莅临北京协和医院,欣然题写了“严谨、求精、勤奋、奉献”的指导思想,这也成为了北京协和医院的院训,协和人在院训的指引下正在为人民健康事业做出新的贡献。

恰逢祖国60华诞,在举国欢腾的日子里,望此套丛书成为北京协和医院医务工作者献给祖国人民的厚礼。

最后,需要强调的是,我们并不认为《协和名医健康指导丛书》能解决所有的健康问题,我们也不能拍胸脯说它是最好的,我们只知目前不可能更好了,因为,作者尽力了。

北京协和医院院长:



2009年9月28日

前言

QIAN YAN

近年来,随着科学技术的迅猛发展,不仅大大促进和提高了基础医学的发展,也使临床医学面临知识更新的挑战。在新的形势下,我们编写了这本《贫血》。希望不单对血液科医师,也为渴求知晓贫血知识的患者提供一部既有理论知识又有实用价值的参考书。

本书作者都是北京协和医院从事血液学临床和基础研究工作多年并卓有成就的医师,对所承担撰写的内容均有较深入的研究和丰富的临床经验。相信本书能给读者提供有益的帮助。

在编写过程中,不同章节的作者虽然注意了全书的编写规范和深浅统一,但难免在写作风格及内容上存在差异,希望能得到读者的谅解。

李蓉生

2009年8月

目 录

MU LU

总序

前言

第1章 血液及红细胞的基本知识	(1)
一、血液的组成	(1)
二、血液的主要功能	(1)
三、红细胞的生成	(2)
四、红细胞的结构及其特性	(4)
五、红细胞的寿命及消亡	(4)
第2章 贫血总论	(5)
一、贫血的分类	(6)
二、贫血的病因	(8)
三、贫血的临床表现	(8)
四、贫血对身体的危害	(9)
五、贫血的诊断	(9)
六、贫血的治疗原则	(9)
七、临床上常会遇到的问题	(10)
第3章 缺铁性贫血	(13)
一、概述	(13)
二、铁代谢	(13)
三、铁缺乏的病因	(14)
四、铁缺乏的临床表现	(14)
五、铁缺乏的诊断依据	(15)
六、铁缺乏的治疗原则	(15)
七、临床上常会遇到的问题	(16)
第4章 巨幼细胞贫血	(20)
一、概述	(20)
二、叶酸及维生素 B ₁₂ 的代谢	(20)
三、叶酸及维生素 B ₁₂ 缺乏的常见原因	(23)



四、巨幼细胞贫血的临床表现	(24)
五、巨幼细胞贫血的特殊类型	(25)
六、巨幼细胞贫血的诊断依据	(26)
七、巨幼细胞贫血的治疗原则	(26)
八、临床上常会遇到的问题	(27)
第5章 溶血性贫血	(31)
一、概述	(31)
二、溶血性贫血的分类	(31)
三、溶血性贫血的临床表现	(32)
四、临床上常会遇到的问题	(32)
第6章 遗传性球形红细胞增多症	(35)
一、概述	(35)
二、球形红细胞的形成及其后果	(35)
三、遗传性球形红细胞增多症的临床表现	(35)
四、遗传性球形红细胞增多症的治疗	(36)
五、临床上常会遇到的问题	(36)
第7章 葡萄糖-6-磷酸脱氢酶缺乏症	(40)
一、概述	(40)
二、临床上常会遇到的问题	(41)
第8章 遗传性血红蛋白病	(44)
一、珠蛋白生成障碍性贫血	(44)
二、临床上常会遇到的问题	(46)
三、血红蛋白S病(镰状细胞贫血)	(48)
四、临床上常会遇到的问题	(49)
第9章 自身免疫性溶血性贫血	(51)
一、概述	(51)
二、自身免疫性溶血性贫血的临床表现	(51)
三、自身免疫性溶血性贫血的诊断依据	(52)
四、自身免疫性溶血性贫血的治疗原则及预防	(52)
五、临床上常会遇到的问题	(53)
第10章 阵发性睡眠性血红蛋白尿症	(61)
一、概述	(61)
二、阵发性睡眠性血红蛋白尿症的临床表现	(61)

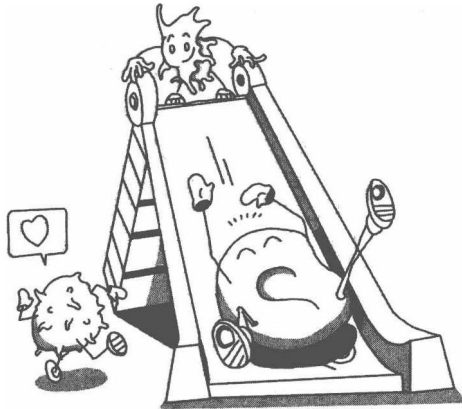
三、阵发性睡眠性血红蛋白尿症的诊断依据	(61)
四、阵发性睡眠性血红蛋白尿症的治疗原则	(62)
五、临床上常会遇到的问题	(62)
第 11 章 再生障碍性贫血	(68)
一、概述	(68)
二、临床表现及诊断依据	(68)
三、治疗原则及预防	(69)
四、临床上常会遇到的问题	(70)
第 12 章 慢性病贫血	(74)
一、概述	(74)
二、慢性病贫血的发病机制	(74)
三、慢性病贫血的临床表现	(77)
四、慢性病贫血的诊断标准	(78)
五、可能伴有慢性病贫血的疾病	(78)
六、慢性病贫血的鉴别诊断	(79)
七、慢性病贫血的治疗	(80)
八、临床上常会遇到的问题	(81)
第 13 章 继发性贫血	(83)
一、概述	(83)
二、肝脏疾病继发的贫血	(83)
三、肾脏疾病继发的贫血	(84)
四、内分泌疾病继发的贫血	(86)
五、临床上常会遇到的问题	(87)
第 14 章 小儿贫血	(88)
一、概述	(88)
二、小儿造血及血液的特点	(88)
三、小儿贫血的临床表现	(92)
四、小儿贫血的治疗原则	(94)
五、临床上常会遇到的问题	(94)
附 新生儿溶血病	(100)
一、概述	(100)
二、病因及病机	(100)
三、临床表现	(100)

四、诊断	(100)
五、治疗原则	(102)
六、预防	(103)
第 15 章 妊娠期贫血	(104)
一、妊娠期血液学的生理变化	(104)
二、妊娠期常见的贫血	(105)
三、临床上常会遇到的问题	(110)
第 16 章 老年人贫血	(112)
一、老年人血液系统的生理特点	(112)
二、老年贫血的常见原因	(112)
三、老年人贫血的诊断标准	(113)
四、老年性贫血的临床表现	(114)
五、老年人贫血的治疗	(115)
六、老年性贫血的预防	(115)
七、临床上常会遇到的问题	(115)

血液及红细胞的基本知识

一、血液的组成

血液是由血浆及其内含物和悬浮在血浆中的红细胞、白细胞及血小板等组成。正常人血液的比重(由红细胞的数量和血浆中所含蛋白质的物质浓度所决定)是 1.050~1.060。人体的血液占全身体重的 6%~8%，成年人的血量约为 4000~6000 毫升，其中约 10% 在肝、肺及皮肤中，约 20% 在脾脏内。



在各种血细胞中，红细胞在血液中的体积(即血细胞比容)最大，约占全血的 45%~55%。

二、血液的主要功能

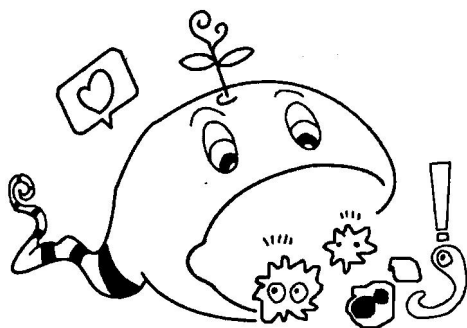
(1) 运输功能：血液流遍全身，能将机体所需要的氧、养料(蛋白质、糖类、脂肪酸、甘油、维生素、激素、水和电解质等)运送到全身各组织。组织细胞的代谢产物，如二氧化碳、尿素、尿酸等也由血液携带并运送到肺、肾、皮肤和肠道而排出体外。



成熟红细胞中的血红蛋白承担氧和二氧化碳的运送。血液中的水分能大量吸收体内各器官代谢产生的余热,运送到体表皮肤而散发,以保持身体的恒温。

(2) 保持体内环境的稳定:血液在全身不停地循环过程中,借助肺、肾、皮肤及消化道与外界相通,随时进行物质交换,从而保持体内环境的稳定,其中体温和血液酸碱度(pH)的稳定性尤其重要。

(3) 防御和保护机能:血浆中含有多种免疫物质,如抗毒素、溶菌素等,能对抗或消灭外来的毒素和细菌。血液中的淋巴细胞参与机体的特异性免疫过程,中性粒细胞和单核/巨噬细胞能吞噬、分解外来的病原微生物和体内的坏死组织。其他凝血因子和血小板能在损伤出血时,形成血栓堵塞伤口,起到止血的作用。



三、红细胞的生成

骨髓是生成血细胞(包括红细胞、白细胞及血小板等)的器官。婴儿和

儿童期的最初数年内,全身的骨髓腔内均充满了红骨髓,担负造血的任务。随着年龄的增长,骨髓腔内的红骨髓含量逐渐减少,造血功能和红细胞生成率逐渐下降,骨髓内逐渐充满脂肪(称为黄骨髓)。成年以后,长骨(如股骨和胫骨)的红细胞生成率逐渐下降到极低水平,以后,只有向心的脊椎骨、胸骨、肋骨、盆骨及颅骨等才有生成红细胞的能力。

红细胞系由骨髓多能干细胞衍生,经历了细胞增殖、分化、成熟、储存和释放的过程。其间在骨髓内 5~6 天,在外周约 120 天。幼稚红细胞在经过有核红细胞阶段(4~5 天)、幼稚网织红细胞阶段(约 2.5 天)后,进入血循环。进入血循环中的网织红细胞平均在 1 天后成为成熟红细胞。暴增型红系集落刺激因子(BPA)和红细胞生成素(EPO)是调节红细胞增殖及分化的两个主要因子。红细胞生成素还能增加血红蛋白的合成和加速网织红细胞的释放。

应用 ^{59}Fe 掺入法测定骨髓内红细胞的生成,发现幼稚红细胞(有核红细胞)及幼稚网织红细胞的量(生成池),约为外周红细胞(成熟红细胞及网织红细胞,循环池)的 1/3。说明正常骨髓具有很丰富的红细胞储存量和生成红细胞的能力。

血循环中的网织红细胞可以用特殊染色检测出来。临床上常用网织红细胞的数量评价骨髓造血的等级。正常成年人的网织红细胞占 0.5%~1.5%。如果网织红细胞增多(>3%或绝对值 $>10^5$),表示红细胞的破坏增加,骨髓呈代偿性增生(如溶血性贫血时)。反之,如果网织红细胞 $<0.5\%$,表示骨髓增生不良或受抑制(如再生障碍性贫血时)。



四、红细胞的结构及其特性

红细胞是双面凹陷、周边稍厚的圆盘形无核细胞,呈均匀、浅淡的红色,平均直径约为 7.5 微米。除水分外,血红蛋白是红细胞的主要成分,约占红细胞干重的 90%。红细胞的双凹陷形状的表面积较球形的明显增大,有利于血红蛋白执行气体运输功能(扩散面积大)。另外,这种特殊形状使红细胞具有较大的变形性,便于通过狭窄、弯曲的毛细血管段(<7.5 微米)或脾窦微小孔(约 3 微米),以后还可恢复其双凹圆盘形,此为红细胞特有的可塑性变形的特点。

红细胞膜的结构与其他细胞膜相似,以磷脂双分子层为主要支架。细胞膜中有许多蛋白连接,形成支架样网状结构以支持膜的双层脂质,称为“膜支架”。膜支架对维持红细胞的形态及变形性具有重要的作用。

五、红细胞的寿命及消亡

成熟的红细胞在血循环中的生存时间平均为 120 天左右。每天大约有 $1/120$ (约 3×10^9 个)的成熟红细胞衰老后自然消亡,每天又有相等数量的新生红细胞由骨髓产生进入血循环,以保持血循环中成熟红细胞数量的相对平衡及维持机体正常生理的需要。

红细胞的自然衰老消亡有两种形式:①在血循环中直接破坏。随着红细胞的衰老,其所含的能量和酶的活性逐渐降低,细胞变形能力降低,红细胞随着血液循环在血管中的不断冲撞而逐渐破碎。正常衰老的红细胞有 10%~20%是以这种方式进行自然消亡的。②由于衰老的红细胞膜表面结构发生了一定的变化,被肝、脾内具有辨认不正常红细胞形态能力的巨噬细胞辨认而捕捉,并在巨噬细胞内被破坏。正常衰老的红细胞有 80%~90%是以这种方式进行自然消亡的。

贫血总论

贫血是指外周血中单位容积内血红蛋白(Hb)的浓度、红细胞(RBC)计数和(或)血细胞比容(HCT)低于相同年龄、性别和地区的正常标准。一般认为在平原地区,成年男性 $Hb < 120$ 克/升、 $RBC < 4.5 \times 10^{12}$ /升和(或) $HCT < 42\%$, 女性 $Hb < 110$ 克/升、 $RBC < 4.0 \times 10^{12}$ /升和(或) $HCT < 37\%$ 就可诊断为贫血。其中以 Hb 浓度降低最为重要。

婴儿、儿童及妊娠妇女的血红蛋白浓度较正常成人低。久居海拔高地区居民的血红蛋白正常值较海平面居民的为高。同时应该注意,上述血红蛋白的浓度、红细胞计数及血细胞比容的正常值是指正常血容量时而言,在妊娠、肝硬变或低蛋白血症、充血性心力衰竭或全身水肿时,血浆容量增加,血液被稀释,血红蛋白浓度降低,容易被误诊为贫血;在脱水或循环血容量减少时,由于血液浓缩,血红蛋白浓度增高,即使有贫血也不容易表现出来。因此,在诊断贫血时,应考虑上述因素的影响。



一、贫血的分类

贫血的分类方法有很多种,根据红细胞形态的特点可分为:大细胞性贫血、正常细胞性贫血和小细胞低色素性贫血;根据病因和发病机制可分为:红细胞生成减少、红细胞破坏过多及失血 3 大类;按骨髓增生情况分为:增生性贫血、增生不良性贫血及骨髓细胞成熟障碍性贫血。

(1) 根据红细胞形态分为:

1) 大细胞性贫血:大细胞性贫血是指红细胞平均体积(MCV) >100 飞升,形态上红细胞体积增大(直径 >10 微米)的一类贫血。这类贫血大多数是正常色素性的。引起的原因主要是:叶酸和(或)维生素 B_{12} 缺乏的巨幼细胞性贫血;溶血性贫血网织红细胞增多时,有些肝脏疾病、甲状腺机能减退者亦可出现大细胞性贫血。

2) 正常细胞性贫血:正常细胞性贫血是指 $MCV=85\sim90$ 飞升,红细胞平均血红蛋白浓度(MCHC)为 $32\%\sim36\%$,红细胞形态、大小正常的一类贫血。引起此类贫血的主要疾病有:再生障碍性贫血、溶血性贫血、急性失血性贫血、脾功能亢进及肾功能衰竭性贫血等。

3) 小细胞低色素性贫血:小细胞性贫血中伴低色素性贫血时, $MCV<80$ 飞升, $MCHC<30\%$,血涂片中可见红细胞大小不等,中心淡染区扩大。缺铁性贫血属于此类贫血。而珠蛋白生成障碍性贫血(地中海贫血)和血红蛋白异常疾病引起的贫血虽然也是小细胞性的,但其 MCHC 是正常的,故为小细胞性正常色素性贫血。

(2) 根据病因和发病机制,可将贫血分为:

1) 红细胞生成减少:常见的原因是:①造血原料(主要是铁、叶酸或维生素 B_{12})缺乏或补充不足,见于慢性失血、月经过多、消化道疾病及膳食摄入不足,如缺铁性贫血及营养性巨幼细胞贫血。②骨髓造血功能障碍:骨髓受到化学、物理或毒素的损伤,癌细胞侵犯影响造血功能,如再生障碍性贫血、骨髓纤维化及骨髓病性贫血。

2) 红细胞过度破坏:见于先天性及后天获得性的溶血性贫血、脾功能亢进等。先天性的溶血性贫血包括:红细胞膜异常(遗传性球形红细胞增多症),红细胞酶缺陷(葡萄糖-6-磷酸脱氢酶缺乏症、丙酮酸激酶缺乏症),红细胞卟啉代谢异常(红细胞生成性血卟啉病)及珠蛋白异常(地中海贫血、血红蛋白病)等。后天获得性溶血性贫血包括:自身免疫性溶血性贫血及阵发性睡眠性血红蛋白尿症等。