

医学院校学生复习题解参考丛书

血液病

江西科学技术出版社



图书在版编目(CIP)数据

血液病/欧阳仁荣

—江西南昌:江西科学技术出版社

ISBN 7-5390-1472-5

I. 血液病 II. 欧阳仁荣

III. 内科学 IV. R·55

国际互联网(Internet)地址:

[HTTP://WWW.NCU.EDU.CN:800/](http://WWW.NCU.EDU.CN:800/)

血液病

欧阳仁荣 主编

出版 发行	江西科学技术出版社
社址	南昌市新魏路 17 号
	邮编:330002 电话:(0791)8513294 8513098
印刷	二七〇研究制印厂
经销	各地新华书店
开本	787mm×1092mm 1/32
字数	215 千字
印张	9.25
印数	3000 册
版次	1999 年 3 月第 1 版 1999 年 3 月第 1 次印刷
书号	ISBN 7-5390-1472-5/R·336
定价	13.00 元

(赣科版图书凡属印装错误,可向出版社出版科或承印厂调换)

序

要考查一个学生学业成绩的好坏,考试是一个重要的手段。虽然考试的作用有其局限性,但目前尚没有更好的方法来替代。考试向有笔试与口试之分。在笔试中,过去着重问答题和填充,此对小规模的考试可行,但有考题范围狭小和定分不易标准化之弊。近年来世界各国对考试这门学科,多加研究,创立了多选题这个方法。多选题的优点是可以考查学生对各种问题的概念是否明确,认识是否扎实,可以更广泛地考核学生的知识面,而且定分也比较容易标准化,更适合于统考等大规模考试之用。

我科临床教学的老师,近年来从事考试法的研究,积累多年之教学经验,并参阅了国内外有关这方面的资料,制订了临床内科学的一些多选题。全书将按疾病系统分册出版。其内容可为医学生复习之用,而对已毕业的住院医师,亦有参考价值,可帮助巩固和扩大内科领域里各种问题的概念的认识。

但要正确评价一个人的学业,并不是一件容易的事。多选题考试,只是从一个侧面来对一个人的学业和知识进行了解,这并不全面。所以,从培养和发掘人才来考虑,对考试这门学科,还有待我们进一步作深入的研究。

上海第二医科大学教授

江绍基

1983年6月

第二版序

多选题作为各种考试之主要出题形式,至今仍被广泛应用。质量上乘的多选题因其概念明确、答案标准、易于计分而为主试者与受试者所青睐;即使用以各人学习成绩的自我评价,亦不失其客观公允。我们曾编写《医学院校学生复习题解参考丛书》,包括心血管病、肾脏病、血液病、呼吸系统疾病和消化系统疾病五个分册。自1984年问世以来,以其出题规范、答案准确、解题详略得当之特点,在诸多试题汇编中独树一帜,颇受医学生及青年医师欢迎。近来常有读者来信要求再版。出版社方面亦频频致意编者,希望尽快出版第二版。

然而医学科学发展迅猛,十余年间,基础医学和临床医学知识多半已被更新,医学教学内容十年前后已不可同日而语。为此我们组织我院内科有关专家教授对这套丛书认真增删修订,几易其稿,使它反映当前医学教学的最新水平。

我们认为,标准化试题考试仍是有志学子公平竞争难以替代的重要手段。对考试爱乎恨乎,悉随人便,然而人生路上每一个隘口的考试,远非个人意愿可以弃取。本丛书如能对有志上进的医学生和青年医师的业务素质提高有所助益,即为我们本心所愿。

书中不当之处,尚望不吝指正。

上海第二医科大学附属仁济医院

张庆怡 李继强

1998年6月

目 录

一、A 型题	(1)
(一) A_1 型题	(1)
(二) A_2 型题	(75)
二、K 型题	(124)
三、B 型题	(181)
(一) B_1 型题	(181)
(二) B_2 型题	(194)
四、C 型题	(206)
五、应用题	(223)
六、其它类型题	(269)
附录:常用检验正常值	(274)

一、A 型题

(一)A₁ 型题

答题说明

其结构是由一个题和①、②、③、④、⑤五个供选择的备选答案所组成,在答题时,只能从中选择一个最佳的或最恰当的答案。

1. 下列疾病,何者在外周血中仅有贫血而无白细胞及血小板的减少?

- ①阵发性睡眠性血红蛋白尿
- ②骨髓病性贫血
- ③巨幼红细胞贫血
- ④急性溶血危象
- ⑤先天性椭圆形红细胞增多症

答案:⑤

解释:阵发性睡眠性血红蛋白尿(PNH)是一种后天获得性血细胞膜病变的溶血性贫血,经研究证实主要是 PNH 患者 X 染色体上的 PIG-A 基因突变,使细胞膜蛋白、主要是糖肌醇磷脂结合蛋白(GPIlinked protein)缺陷。因为是干细胞变异,红细胞、粒

细胞、血小板膜均受累,表现为对补体敏感性增加,部分病人可表现再障的症状与骨髓象的变化,而三分之一再障病人可转化为PNH,称再障—阵发性睡眠性血红蛋白尿综合征。

骨髓病性贫血是指骨髓组织被异常细胞侵犯,正常造血细胞受抑所致的贫血。由于骨髓造血受抑除红细胞外,粒系及巨核系列同样受到抑制,导致外周血三系列减少。

巨幼红细胞贫血主要是缺乏维生素B₁₂和(或)叶酸,影响细胞核DNA的代谢,核分裂受阻,从而使细胞增殖、成熟障碍。所以除贫血外,白细胞亦可呈巨幼样改变,血小板同样有巨型血小板变化。

急性溶血危象一般是指严重溶血导致骨髓造血功能衰竭,因此贫血、白细胞和血小板减少可同时出现。

椭圆型红细胞增多症是属先天性红细胞膜异常引起的溶血性贫血,它只涉及红细胞一个系列,白细胞和血小板不受影响。

2. 血小板减少可见于下列疾病,但除了:

- ①急性白细胞
- ②慢性粒细胞白血病
- ③恶性贫血
- ④再生障碍性贫血
- ⑤脾功能亢进

答案:②

解释:急性白血病是常见的造血系统恶性肿瘤,它原发于造血干细胞。由于白血病细胞无分化成熟能力,因此骨髓中以原始和早幼粒细胞为主,正常造血受抑,产生血小板的巨核细胞受到抑制,血小板数量减少。

恶性贫血是由于内因子缺乏,内因子生成不全或存在内因子抗体,使维生素 B₁₂吸收障碍。维生素 B₁₂参与 DNA 合成代谢,维生素 B₁₂缺乏必然影响红细胞、白细胞和巨核细胞,影响细胞核的正常分裂和成熟,因而外周血三系细胞均降低。临床除有明显贫血外,尚有舌炎、腹泻、胃酸减少等症状。

再生障碍性贫血是骨髓造血干细胞缺陷,因此包括巨核细胞的减少而导致血小板减少。脾功能亢进患者,由于脾脏对血细胞的破坏以及对骨髓造血细胞的成熟有抑制作用,因此亦可致血小板减少。慢性粒细胞白血病属于慢性骨髓增生综合征范围。慢粒虽有一部分病例有轻度血小板减少,但大多数慢粒病例在作出诊断时,血小板计数是不低的,甚至是增高的,因此慢粒常可致血小板减少是不确切的。

3. 抗人体球蛋白试验(Coombs' test)阳性可见于下列哪些疾病:

- ①遗传性球形红细胞溶血性贫血
- ②红细胞膜缺陷所致溶血性贫血
- ③球蛋白合成障碍性贫血
- ④SLE 合并溶血性贫血
- ⑤PNH

答案:④

解释:抗人球蛋白试验是测定吸附在红细胞表面或游离于血浆中的不完全抗体的一种试验,是诊断自身免疫性溶血性贫血的主要试验指标。可分直接与间接试验,前者是测定红细胞表面的不完全抗体,后者是测定游离于血浆中的不完全抗体。

这类不完全抗体多为 IgG 型,少数为 IgM 型与补体型,IgA 型罕见,属单价抗体,在盐水中仅有一个抗原结合点与红细胞结

合,故不发生红细胞凝集反应。但加入抗人球蛋白的血清后,血清内抗人球蛋白抗体(主要为抗 IgG 抗体)与吸附在红细胞表面的不完全抗体结合,便产生红细胞凝集,称 Coombs 直接试验阳性。间接试验是将受检血清与正常人 O 型红细胞悬液孵育,使受检血清中不完全抗体吸附在红细胞表面,若加抗人球蛋白血清,出现红细胞凝集反应称间接试验阳性。因此 Coombs 试验直接或间接阳性均表明体内有不完全抗体存在。

抗人球蛋白试验阳性,一般见于原发性或继发性免疫性溶血性贫血,如 SLE、Rh 血型不合、新生儿同种免疫性、多次输血引起的同种免疫性、药物性诱发的免疫性及慢淋并发的自身免疫性溶血性贫血。其余四种疾病不产生不完全抗体,所以抗人球蛋白试验直接或间接均为阴性。

4. 毛细血管脆性试验可见于下列疾病,但除了:

- ①过敏性紫癜
- ②血友病
- ③血小板减少性紫癜
- ④维生素 C 缺乏症
- ⑤SBE

答案:②

解释:毛细血管脆性试验是利用暂时减少血液回流(束臂法),或降低毛细血管周围组织压力(负压法),使毛细血管受到一定的内在或外在压力,若毛细血管完整性受损,出血点即增加,称毛细血管脆性试验阳性。

过敏性紫癜是在某种致敏因素(细菌、病毒、药物、食物等)作用下,体内产生速发性变态反应或抗原抗体复合物,使毛细血

管扩张,通透性增加而出血,所以毛细血管脆性试验阳性。

毛细血管的完整性与血小板的质和量有关。电镜下发现血小板能粘附于血管内皮上,并进入内皮间隙,增强毛细血管壁的坚固性、降低其脆性,因此血小板减少时,毛细血管脆性试验常阳性。

毛细血管壁是由内皮细胞及胶原纤维所组成,内皮细胞之间的粘合质和胶原纤维的合成均需要维生素 C,所以当维生素 C 缺乏时必然影响毛细血管壁的完整性,脆性试验阳性。

SBE(亚急性感染性心内膜炎)时,心内膜上常形成细菌性赘生物,当赘生物脱落后引起栓塞,造成微循环障碍,也可因细菌毒素破坏毛细血管壁的完整性,此两因素均可使毛细血管脆性增加。

血友病是遗传性出血性疾病,包括血友病 A(血友病甲)、血友病 B(血友病乙、PTC 缺乏症、FIX 缺乏症)、FXI 缺乏症(血友病丙、PTA 缺乏症),这些凝血因子缺乏均影响正常凝血系统,使凝血时间延长,但不影响毛细血管壁的结构,所以毛细血管脆性试验是正常的。

5. 出血时间延长可见于下述疾病,但除了:

- ①血小板减少性紫癜
- ②血小板无力症
- ③血友病 A
- ④维生素 C 缺乏症
- ⑤血管性假血友病

答案:③

解释:出血时间是指皮肤毛细血管被刺伤出血至自然止血

所需的时间。当血管壁的完整性、收缩功能、血小板数量与功能异常时均可使出血时间延长,所以血小板减少性紫癜、血小板无力症、维生素 C 缺乏症以及血管性假血友病,由于 VWF 的量及(或)质的异常,导致血小板粘附、聚集功能异常,所以它们的出血时间延长。

血友病 A 是由于Ⅷ:C 活性降低主要影响凝血时间,出血时间一般不延长。

6. 凝血酶原时间延长可见于下述几种情况,但除了:

- ①严重肝病
- ②维生素 K 缺乏症
- ③阻塞性黄疸
- ④血友病
- ⑤血液标本放置时间过长

答案:④

解释:凝血酶原时间是外源性凝血途径的过筛试验,该途径有关的任何一种凝血因子(包括因子Ⅶ、X、V、Ⅱ、I)的缺乏,或相应抗凝物质的存在,都会使凝血酶原时间延长。肝脏是产生凝血因子的主要脏器,严重肝病时,血浆中这些凝血因子的水平下降,包括外凝血系统的因子,引起凝血酶原时间延长。

维生素 K 是因子Ⅱ、Ⅶ、Ⅸ、X 凝血酶原、蛋白 C 和蛋白 S 制造过程中必不可少的,所以维生素 K 缺乏时,这些凝血因子就减少,导致凝血酶原时间的延长。

人体内的维生素 K 包括维生素 K₁ 和维生素 K₂。维生素 K₁ 来自食物,维生素 K₂ 由肠道细菌合成,两者均为脂溶性,要在胆汁的帮助下才能被肠道吸收。阻塞性黄疸时,胆汁不能进入肠

道,影响了维生素 K 的吸收,使因子Ⅱ、Ⅶ、Ⅸ、Ⅹ的制造减少,由于因子Ⅱ、Ⅶ、Ⅸ、Ⅹ的减少,导致了凝血酶原时间延长。

血浆中各种凝血因子在体外的贮存稳定性不一,外凝血系统中,因子Ⅴ的贮存性能差,37℃ 24 小时,其活性几乎完全丧失,所以,采血后,血标本放置时间过长,凝血酶原时间就会延长,室温越高,凝血酶原时间也越长。

血友病,一般是指凝血因子Ⅷ或Ⅹ的缺乏,这些因子都参与内凝血系统的凝血过程,不参与外凝血系统的凝血过程,所以,不在凝血酶原时间的检测范围之内,凝血酶原时间延长不可能见于血友病。

7. 血沉增快见于以下疾病,但除了:

- ①多发性骨髓瘤
- ②巨球蛋白血症
- ③系统性红斑狼疮(SLE)
- ④真性红细胞增多症
- ⑤严重贫血

答案:④

解释:血沉,即红细胞沉降率,指红细胞在一定条件下沉降的速度。红细胞表面带有阴电荷,所以,红细胞相互排斥而不易粘合下沉。任何影响红细胞表面电荷的因素都可影响血沉,最主要的因素是血浆蛋白质。血浆白蛋白带阴电荷,球蛋白带阳电荷,所以,凡使血浆球蛋白增加的情况都会使血沉加快。多发性骨髓瘤巨球蛋白血症常有 M 蛋白增高,SLE 患者可有多株免疫球蛋白增多;所以,在多发性骨髓瘤、SLE 及巨球蛋白血症,血沉都有不同程度的加快。严重贫血时,红细胞数减少,则红细胞

间相互排斥力降低,其结果是血沉加快。真性红细胞增多症时,红细胞数大量增加,相互之间的排斥力明显增强,红细胞不易下沉,故血沉不会加快。

8. 尿液离心后的上清液检查中出现隐血试验阳性反应,可见于下列疾病,但除了:

- ①阵发性睡眠性血红蛋白尿
- ②慢性血管内溶血
- ③急性血管内溶血
- ④遗传性球形红细胞增多症
- ⑤Rh 血型不合输血后

答案:④

解释:尿液离心后的上清液检查中出现隐血试验强阳性反应,表明尿中出现游离血红蛋白,主要见于各种原因引起的血管内溶血。血管内溶血后,红细胞中的血红蛋白进入血流,使血浆游离血红蛋白升高,血浆游离血红蛋白即和血浆结合珠蛋白结合,此结合物被肝脏清除,若血浆游离血红蛋白超过了结合珠蛋白的结合能力时,游离血红蛋白即从肾小球滤过,进入肾小管,除部分血红蛋白被肾小管上皮细胞重吸收外,其余的即随尿排出体外,此时检查尿液,可出现隐血试验阳性,故无论是急性还是慢性血管内溶血,尿隐血试验均为阳性。

阵发性睡眠性血红蛋白尿(PNH)是红细胞膜缺陷的一种溶血性贫血,其红细胞破坏与红细胞膜糖肌醇磷脂结合蛋白缺陷有关,使红细胞对补体的敏感性增加,红细胞主要在血管内破坏,血浆游离血红蛋白增多,因此尿液检查可出现隐血试验阳性。

正常红细胞呈双凹圆盘形,表面积和容积之比较大,故变形性较大,保证了在整个血循环中可以通过直径比红细胞小的孔道而不受损。遗传性球形红细胞增多症时,红细胞呈球形,它的表面积和容积之比较小,故变形性差,不易通过比它小的孔道,在强行通过时易受损而溶血,这种方式的溶血发生在肝、脾等处,属血管外溶血,释放出的血红蛋白进入了胆红素代谢,所以不会使血浆游离血红蛋白增高,也不会出现尿隐血试验阳性。

输了 Rh 血型不合的血液后,机体产生相应的血型抗体,最常见于 Rh 阴性患者输了 Rh 阳性血液后,产生了相应的血型抗体,此种抗体属于 IgG,再次输入了 Rh 阳性红细胞后,输入的红细胞即和机体内相应的抗体结合,进入脾脏,被具有 IgG 受体的单核巨噬细胞吞噬、破坏,这种溶血属血管外溶血;但也有部分 Rh 阳性红细胞和相应的血型抗体结合后,激活了补体系统而发生血管内溶血,此时可以出现尿隐血试验阳性。

上述几种疾病,除了遗传性球形红细胞增多症外,其余几种疾病都会出现尿隐血试验阳性。

9. 红细胞渗透脆性增加见于下列哪一种疾病?

- ①遗传球形红细胞增多症
- ②HbH 病
- ③β 珠蛋白合成障碍性疾病
- ④缺铁性贫血
- ⑤慢性疾病的贫血

答案:①

解释:正常红细胞悬浮于等渗盐水(0.85%)中,能保持原形;在高渗盐水中,红细胞中的水分渗出;致红细胞皱缩;在低渗

盐水中,水分进入红细胞内,使细胞膨胀以致破裂,即溶血。红细胞渗透脆性试验是将红细胞加入一系列不同浓度的低渗盐水中,测定红细胞在何种浓度的盐水中开始溶血(最小抵抗力),以及在何种浓度的盐水中完全溶血(最大抵抗力)的试验。常用的方法有二种:一种称为孙福特(Sanford)法,此法是用一系列不同稀释度的低渗氯化钠溶液和全血混和一定时间后,肉眼观察红细胞开始溶血和完全溶血时的氯化钠浓度,正常红细胞开始溶血时的氯化钠浓度为 0.42% ~ 0.46%,完全溶血时为 0.28% ~ 0.34%。渗透脆性增加是指红细胞在高于上述浓度的盐水中即开始溶血及完全溶血,反之,称为红细胞渗透脆性降低。另一种方法称为 Diace 法(红细胞渗透液 DC 孵化试验)。本法较精密,即采用磷酸盐缓冲液配成 pH7.4 系列低渗盐水溶液,通过光电比色来测定各管的溶血程度,再制成曲线图,因此,结果更为准确、清楚,容易判断。正常曲线呈“乙”字形,上下对称,若测定的曲线在正常曲线右侧,称为脆性增加,在正常曲线左侧,称为脆性减低。

红细胞的渗透脆性和红细胞的表面积与容积之比有关。遗传性球形红细胞增多症患者,其红细胞的表面积与容积之比小于正常红细胞,即球形红细胞内能再容纳的水分少于正常红细胞,故在同样浓度的低渗盐水中,球形红细胞容易破裂,也即渗透脆性增加。HbH 病(属 α 地中海贫血)、 β 珠蛋白合成障碍性贫血、缺铁性贫血都属于低色素性贫血,相当一部分的慢性疾病的贫血也属于低色素性贫血,这种红细胞内含的血红蛋白量较少,故表面积与容积之比大于正常红细胞,所以,在同样浓度的低渗盐水内不易破裂,即渗透脆性降低。因此,在这几种疾病中,红细胞渗透脆性增加只见于遗传性球形红细胞增多症。

10. 外周血网织红细胞增多 $> 5\%$, 最可能的诊断是:

- ① 自身免疫性溶血性贫血(AIHA)
- ② 缺铁性贫血(未治病例)
- ③ 巨幼红细胞性贫血(未治病例)
- ④ 再障
- ⑤ 脾功能亢进

答案: ①

解释: 网织红细胞是年轻的未完全成熟的红细胞, 有晚幼红细胞进一步发育演变而成, 绝大多数在骨髓中进一步发育为成熟红细胞, 外周血网织红细胞计数正常值为 $0.5\% \sim 1.5\%$ 。

自身免疫性溶血性贫血(autoimmune hemolytic anemia, AIHA)系机体免疫功能紊乱, 产生自身抗体和/或补体吸附在红细胞表面导致红细胞破坏增加的一种溶血性贫血, 此时机体的骨髓造血功能呈代偿性增生, 各期红细胞尤其中、晚幼红细胞增生更为显著, 外周血网织红细胞多增高, 个别可达 50% 。铁是合成血红蛋白的主要原料, 缺铁性贫血病人骨髓增生活跃, 红系显著增生, 中幼红和晚幼红细胞增多, 胞体较小, 胞浆量较少, 由于血红蛋白合成减少, 浆偏灰或灰蓝, 血片上所见红细胞大小不一, 红细胞染色较浅, 中心淡染区扩大, 网织红细胞大多正常, 亦有稍高, 但不 $> 5\%$ 。

巨幼红细胞性贫血是由于维生素 B_{12} 和/或叶酸缺乏影响DNA合成, 使红细胞成熟与分裂障碍, 在骨髓中出现红细胞体积大, 核染色质疏松的巨型改变, 最终导致贫血, 所以治疗前患者网织红细胞是不可能增高。

原发性再障的发病机理可能是多能干细胞受损, 也可能是骨髓微环境受损或免疫机制影响了多能干细胞的增殖, 无论是

何种机理均可致骨髓造血机能低下,所以,网织红细胞不会增加。

凡是因脾脏肿大后引起血细胞减少者称为脾亢。脾亢引起血细胞减少的机制是:①脾脏增大后,血细胞在脾脏中阻留及破坏增加。②脾脏可能产生自身抗体而破坏血细胞。③脾脏可产生某些体液因子而抑制骨髓造血细胞的成熟和释放。脾亢时,骨髓造血机能未受影响,且造血原料也不缺乏,故骨髓代偿性增生,网织红细胞也有相应增加,但因脾亢时血浆容量增加,所以网织红细胞的计数也受到稀释而不会明显增加。

综上所述,外周血网织红细胞 $> 5\%$,最大可能是 AIHA。

11. 在下列疾病中可以产生单克隆免疫球蛋白的是:

- ①急性粒细胞白血病
- ②急性淋巴细胞白血病
- ③急性单核细胞白血病
- ④慢性淋巴细胞白血病
- ⑤慢性粒细胞白血病

答案:④

解释:慢性淋巴细胞白血病(简称慢淋)绝大多数是 B 细胞,少数为 T 细胞的血液系统恶性肿瘤,主要见于老年,90%在 50 岁以上。其特点是骨髓和外周血中小淋巴细胞明显增多,可广泛浸润全身淋巴结、肝脏、脾脏,晚期还可出现贫血和血小板减少。慢淋不仅有细胞免疫功能缺陷,而且有体液免疫功能异常,通过血清蛋白电泳可见 γ 球蛋白比例降低,约 5% 病人可出现单克隆免疫球蛋白,20% 病人 Coombs 试验阳性。染色体检查发现约 50% 病人异常,最多见为 $t(12;14)$,结果 12 号染色体上