

 临床思维指南



血液病

误诊误治与防范

虽然对一些复杂疾病完全避免误诊误治是不可能的，但是我们倡导积极地讨论误诊误治问题，勇于吸取教训，这是提高诊疗水平的阶梯，也是对病人负责的表现。本丛书为临床医生减少失误提供了宽广的思路。

● 张伯龙 徐君东 主编

Xueye Bing Wuzhen Wuzhi Yu Fangfan

 科学技术文献出版社

临床思维指南

血液病

误诊误治与防范

主 编 张伯龙(解放军总医院) 徐君东(空军北京医院)

副主编 王建芳 于永杰 贾立群 吴晓雄

参加编写人员(按姓氏笔划)

王 惠 王建芳 于永杰 吴晓雄 张占强 张伯龙

张翼卓 张 雷 辛 洁 沈建良 夏 彦 贾立群

钱江南 徐君东 蒋毅 黄文荣

科学技术文献出版社

Scientific and Technical Documents Publishing House

北 京

图书在版编目(CIP)数据

血液病误诊误治与防范/张伯龙,徐君东主编.-北京:科学技术文献出版社,2002.6

(临床思维指南)

ISBN 7-5023-3948-5

I. 血… II. ①张… ②徐… III. ①血液病-误诊-案例-分析 ②血液病-治疗失误-案例-分析

IV. R552

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2001)第 094253 号

出 版 者:科学技术文献出版社

地 址:北京市复兴路 15 号(中央电视台西侧)/100038

图书编务部电话:(010)68514027,(010)68537104(传真)

图书发行部电话:(010)68514035(传真),(010)68514009

邮 购 部 电 话:(010)68515381,(010)68515544-2172

网 址:<http://www.stdph.com>

E-mail:stdph@istic.ac.cn;stdph@public.sti.ac.cn

策 划 编 辑:薛士滨

责 任 编 辑:付秋玲

责 任 校 对:唐 炜

责 任 出 版:刘金来

发 行 者:科学技术文献出版社发行 全国各地新华书店经销

印 刷 者:三河市富华印刷包装有限公司

版 (印) 次:2002 年 6 月第 1 版第 1 次印刷

开 本:787×960 16 开

字 数:277 千

印 张:15.5

印 数:1~6000 册

定 价:24.00 元

© 版权所有 违法必究

购买本社图书,凡字迹不清、缺页、倒页、脱页者,本社发行部负责调换。

(京)新登字 130 号

内 容 简 介

血液系统疾病是严重危害人类健康的疾病。由于血液系统自身的特点,使得血液病的临床表现缺乏典型的特征,可表现为全身各部位多种症状和体征,其诊断更是依赖实验室及细胞学检查,因此确诊难度较大。大量文献报道表明,血液病误诊误治现象较多见,有些疾病至今诊断难度仍很大,如恶性组织细胞病、结外淋巴瘤,多发性骨髓瘤等。

作者查阅了近十几年来有关血液病误诊误治和血液病学方面的文献和专著,结合自身的临床体会,对常见血液病的诊断、治疗、误诊概况、典型病例、误诊原因及防范措施进行了较为全面的归纳、总结,并收入了常见的血液病综合征、治疗技术及常用实验室检查等内容。本书对于临床医师及医学院校学生有较重要的参考价值和实用价值。

我们所有的努力都是为了使您增长知识和才干

科学技术文献出版社是国家科学技术部所属的综合
性出版机构,主要出版医药卫生、农业、教学辅导,以及科技
政策、科技管理、信息科学、实用技术等各类图书。

前 言

随着医学科技的进步,临床诊断水平也不断提高。如免疫组化、基因诊断等新技术的出现,使原本在显微镜下难以分辨的疾病得以鉴别。但是误诊现象在临床上仍较为常见,因为任何结果都需要人去分析判断,况且新技术的应用也会有使用不当、分析有误,增加了一些误诊的机会。任何事情都有两个方面,从正面研究是诊断学,从反面研究是误诊学,殊途同归,都是为了正确诊断。

血液病是临床常见疾病。血液系统不是一个实体器官,其诊断不像其他内科专业那样依赖于影像学及特殊的临床症状和体征。血液病缺少典型的症状、体征,它的诊断更多依赖于实验室及细胞学检查,其症状体征往往为多种病共有,而全身疾病亦有血液系统的异常表现,使血液病之间、血液病与其他疾病之间很容易造成误诊。因此,研究血液病的误诊现象有其特殊性和重要意义。

误诊没有准确的界定。在对疾病作出正确诊断之前,会考虑多种可能,甚至错误的判断,这是任何工作都难以避免的,不唯医学如此。我们理解的误诊应该是在能够正确诊断的情况下,因错误地分析而导致错误的诊断和治疗,从而延误了病情的诊治。因此本书着重分析的是思维偏差造成的误诊。

这本书是由临床从事血液病治疗的专家、教授、医师、研究生共同编写的,在写书过程中参考了,《误诊学》、《现代血液病诊疗手册》、《医疗失

误鉴》等著作及各种文献、报道 800 余篇,部分病例选自一些刊物的个案报道,在此对这些同行表示感谢和敬意。由于这是探讨较新的领域,书中不足之处也像误诊现象一样难以避免,敬请专家、同仁指正。希望这本书将有助于血液病的诊治,并能为临床医师提供一定帮助。

目 录

第一章 总论	(1)
第一节 血液病误诊误治概况	(1)
一、血液病误诊误治现状	(1)
二、主要误诊误治表现	(2)
三、误诊误治原因	(3)
四、误诊误治防范	(4)
第二节 血液系统疾病常见症状	(5)
一、发热	(5)
二、黄疸	(8)
三、贫血	(12)
四、出血倾向	(15)
五、淋巴结肿大	(19)
六、脾肿大	(22)
七、血红蛋白尿	(26)
八、骨痛	(28)
第二章 红细胞疾病	(31)
第一节 贫血	(31)
一、缺铁性贫血	(31)
二、营养性巨幼红细胞性贫血	(36)

三、再生障碍性贫血·····	(40)
四、自身免疫性溶血性贫血·····	(48)
五、阵发性睡眠性血红蛋白尿·····	(52)
第二节 红细胞增多症·····	(57)
一、真性红细胞增多症·····	(58)
二、继发性红细胞增多症·····	(62)
第三章 白细胞疾病·····	(65)
第一节 白血病·····	(65)
一、急性白血病·····	(65)
二、慢性粒细胞白血病·····	(79)
三、慢性淋巴细胞白血病·····	(85)
第二节 骨髓异常增生综合征·····	(90)
第三节 恶性淋巴瘤·····	(96)
霍奇金病·····	(100)
非霍奇金淋巴瘤·····	(102)
第四节 多发性骨髓瘤·····	(111)
第五节 恶性组织细胞病·····	(121)
第六节 传染性单核细胞增多症·····	(130)
第七节 骨髓纤维化·····	(134)
第四章 出血性疾病·····	(138)
第一节 特发性血小板减少性紫癜·····	(138)
第二节 过敏性紫癜·····	(144)
第三节 血友病·····	(151)
第四节 原发性血小板增多症·····	(161)

[附]继发性血小板增多症	(165)
附录 1. 血液病综合征	(168)
附录 2. 血液病诊疗技术	(181)
附录 3. 血液病常用实验室检查	(199)

总 论

第一节 血液病误诊误治概况

一、血液病误诊误治现状

血液系统疾病是临床常见病。血液系统疾病的特点是疾病种类多,临床症状和体征缺乏典型特点。血液中各细胞系的病变可引起不同疾病,有不同的表现。有良性疾病,有恶性肿瘤类疾病;有增生不良性疾病,有增生性疾病。而且与其他系统疾病之间、血液系统疾病之间常有相同或相似的表现,易造成误诊。我们检索了近 20 年误诊病例统计、误诊病例分析及个案报道文献,共有 800 余篇,误诊病例达数千例。各种血液病的诊断难度不同,其误诊率也不相同。即使同一疾病,由于其分析的例数、分析角度及方法的差异,临床报道的误诊率相差很大,这主要是因为对误诊的判断标准不统一及各级医院的诊疗技术、设备水平不同造成的。以下是各种疾病的误诊率报道统计,可供参考。见表 1-1。

表 1-1 国内关于误诊报道的统计

病种	误诊率(%)	例数
缺铁性贫血		52
营养不良性贫血	9	23
自身免疫性溶血	54.3~58	63
阵发性睡眠性血红蛋白尿	65	213
红细胞增多症		25
急性白血病	12.5~100	1158
慢性粒细胞白血病	47.5	
慢性淋巴细胞白血病	5	
骨髓异常增生综合征	28	90
恶性淋巴瘤	34.7~100	1764
多发性骨髓瘤	54.7~100	912
恶性组织细胞病	65.5~100	408
血友病	4.5~50	318
血小板增多症	8	54

二、主要误诊误治表现

(一) 血液病的错误诊断

在误诊中最常见的是,未能正确诊断而误诊为其他疾病。血液系统疾病多有全身表现,缺乏典型的症状和体征,常因发病部位的症状而误诊为该组的器官的疾病。如常见的腹腔内、脾、肠等淋巴瘤,易误诊为脾亢,肠道疾患;骨髓瘤易误诊为骨肿瘤等。

(二) 血液病的漏诊

在血液病与其他疾病共同存在时,片面地强调临床表现,诊断出其他疾病的同时,忽视血液系统的表现,从而发生漏诊。

(三) 实验室检查及病理检查误差

由于个体差异及实验室检查的灵敏度、准确性欠缺,致临床误诊。血液系统疾

病临床症状缺乏典型特征,多需骨髓、血象等实验室检查及病理细胞学检查,方能确诊。如出现实验室结果偏差,或取材及观察不细,未能及时做出正确的病理诊断,极易误诊。

(四)治疗方法有误

1. 由于不能早期诊断,失去了早期治疗的时机。
2. 由于诊治,使用的药物或疗法加重病情,如漏诊了溶血性贫血,而给病人输全血,加重了溶血。
3. 没有针对病因治疗。如治疗缺铁性贫血时,仅补充铁剂,没有认真查找缺铁的原因,没有针对病因治疗,会导致治疗效果欠佳,或治愈后复发。

三、误诊误治原因

造成血液病误诊的原因是多方面的。有疾病本身的特点,有医生诊断分析失误,有实验室检查及细胞学检查误差,亦有患者主诉及病史叙述不详等原因。

(一)血液病缺少典型的临床表现

血液系统疾病常有全身表现;亦可发生于全身各部位,如淋巴瘤、恶性组织细胞病等。各种血液病之间的症状也多类似,如出血、贫血、感染、肝脾及淋巴结肿大等症状体征,可见于多种良性、恶性的血液病。而且各种血液病可相互转化、并存。如原发性血小板增多症可有骨髓纤维化,而骨髓异常增生综合征、骨髓纤维化、原发性血小板增多症等疾病,部分可转化为白血病。

(二)对血液病认识不足

血液系统疾病的诊治专业性比较强。因为其临床表现缺少典型特征,其诊断更多地依赖各种实验室检查、血及骨髓象的检查、病理细胞学检查。临床医生常因片面地依据临床表现做出诊断,而忽视了对血象、骨髓的观察和分析。有时甚至发现血象异常,仍未引起注意。如:对于过敏性紫癜(腹型)患者发生腹痛、便血等,不认真分析,易误诊为腹部其他疾病,甚至因诊断为阑尾炎而手术。

(三)病史及临床资料收集不全或分析有误

询问病史、病人主诉及查体,实验室检查等过程,是医生诊断疾病最重要的环

节,临床医生或因经验不足,或因长期重复性的工作而产生懒惰及先入为主,均可发生误诊。

1. 医生询问病史、收集临床资料不细或分析不够:医生没有仔细询问病史、家族史、个人史。对血友病患者,没有细问家族发病史,易发生误诊,临床报告多例因血友病关节血肿被误诊为骨肿瘤或其他关节病,甚至手术治疗者。在对临床资料综合分析时,有先入为主或不够严密、简单地依据症状诊断等情况。

2. 患者叙述不详或有误:患者在叙述病史时首先会重点诉说自己感觉最突出的症状,而有时最突出的症状并不能代表疾病的本质。如过敏性紫癜出现腹痛时,病人可能会忘记诉说曾有过皮疹的现象;血友病患者主诉也主要围绕发生血肿部位的疼痛、肿胀,而忽视从前其他部位出现过出血不止的情况及家族中是否有无类似的病人。

(四) 实验室检查及病理检查有误差

血液病的诊断对实验室检查及细胞学检查依赖性很强。有时因实验室检查出现误差,或病理取材不准,观察不细,会给疾病的诊断造成很大困难。主要原因是实验室检查人员技术或责任心,以及仪器的工作状况不佳造成的。有些基层医院缺乏好的实验室检查条件,也是原因之一。

四、误诊误治防范

针对上述主要的误诊原因,简单归纳如下误诊误治防范措施:

(一) 认真全面了解病史

1. 真实性:询问病史要客观,切忌臆测和先入为主,应注重病人的自觉症状和客观体征,不能按自己的想法诱导、影响客观叙述。

2. 全面性:询问病史要仔细、全面,切忌遗漏对诊断有帮助的线索。如缺铁性贫血患者的诊断,月经史、有无黑便均是主要依据;而家族史对血友病的诊断也尤为重要。

(二) 综合分析临床资料

对所得的病史、体征、实验室检查结果,应全面分析,认真鉴别。不能片面依据某些临床症状、体征或实验室数据下诊断,对已下诊断所不能解释的症状、体征和

结果不能敷衍而过,应认真分析其原因。临床上此种情况较多见,特别是临床表现复杂,诊断难度大的病症,如恶性组织细胞病,腹腔内器官的淋巴瘤。

(三)注重实验室检查

实验室检查是诊断血液病的主要依据,血液系统的实验室检查项目很多,临床医师应对这些检查的原理及结果分析有较全面的了解,对可疑病例应反复检查。

(四)注重骨髓检查及病理学检查

尽管骨髓、病理活检是有创检查,但却是诊断血液病的最准确的依据。特别是诊断困难的某些疾病,如恶性组织细胞病,发生在结外器官的恶性淋巴瘤,必要时应行腹腔穿刺,甚至剖腹取病理活检以明确诊断。怀疑骨髓纤维化、骨髓增生异常综合征等病,应进行骨髓活检。因为,活检造成损伤比起延误诊断、延误治疗的后果要小得多,必要时应及时进行,以免误诊误治。

第二节 血液系统疾病常见症状

一、发热

+++++

发热是血液病常见的表现,无论是血液系统的恶性肿瘤还是骨髓增生不良性疾病,都有发热的表现。体温的正常值在个体之间略有差异,口温(舌下)为 $36.7 \sim 37.7^{\circ}\text{C}$,肛温(直肠内)为 $36.9 \sim 37.9^{\circ}\text{C}$,腋温为 $36.0 \sim 37.4^{\circ}\text{C}$,一般说腋温较口温低 $0.2 \sim 0.4^{\circ}\text{C}$,肛温较口温高 $0.3 \sim 0.6^{\circ}\text{C}$ 。测量体温以肛温较为准确。

(一)常见热型

1. 稽留热:持续高热,一日内昼夜体温差不超过 1°C 者。
2. 弛张热:持续高热,但一日内昼夜体温差超过 1°C 者。
3. 间歇热:突发高热伴寒战,数小时后退热,间隔一至数日后高热再复发。
4. 波状热:体温于数日内逐渐上升至高峰,然后逐渐下降至正常或低热,并再发呈波浪样起伏。
5. 复发热:高热期与无热期各持续若干天,互相交替。
6. 颠倒热:上午发热、下午退热或白天不发热而于夜间高热。

7. 不规则热:热型完全无规律,时高时低。

(二)引起发热的常见病因

感染、恶性肿瘤(各种恶性实体瘤以及血液系统的恶性肿瘤)、结缔组织病、变态反应、无菌性组织坏死(心肌、肺或脾梗死、大面积组织损伤、骨折、外科手术后发热)、内分泌疾病(甲状腺功能亢进、肾上腺髓质的嗜铬细胞瘤)、中枢神经系统疾病(脑出血、脑或脊髓外伤、脑肿瘤)、中枢神经系统变性疾病(如多发性硬化)以及自主神经功能的紊乱。物理因素(中暑、日射病、放射线病)、体液失衡(严重脱水、酸中毒)。

(三)诊断思路与方法

1. 详问病史

(1)现病史:起病缓急、发热时限及高度、是否伴有寒颤等;是否具有定位意义的局部症状,可按各系统疾病的重点症状逐一详细询问。

(2)流行病学资料:地区、季节、职业、旅游史、接触感染史等。

(3)既往史:有无感染、结缔组织病及肿瘤等。用药史:特别是抗生素、抗肿瘤药、肾上腺皮质激素及退热药等。

2. 准确地记录体温曲线:每日记录4次体温,长期发热者应持续至少1个月,以判断热型,为鉴别诊断提供资料。如复发热常见于淋巴瘤,不规则热可因肿瘤或结核病所致。但应注意使用退热药或肾上腺皮质激素常使原有热型变的不规则。

3. 全面体格检查:所有体检项目均不应遗漏,例如扁桃体肿大、肺部听诊、皮疹特点、淋巴结肿大的部位与特点,有无胸骨压痛等均可能提供诊断线索。

4. 实验室检查

(1)常规检查应包括:血象;尿常规;血沉;肺部X线检查;粪常规及隐血。

(2)细菌学检查:根据临床症状取血、骨髓、尿、脓液、胆汁、粪便等进行培养,最好在使用抗生素治疗之前进行。血培养最好在发冷、寒颤高热时采样,必要时应重复检查。

(3)针对性检查

淋巴结活检:对淋巴组织恶性增生性疾病的确诊必不可少,多部位浅表淋巴结肿大时最好选择颈部淋巴结。

骨髓穿刺及骨髓活检:对白血病、骨髓瘤、恶性组织细胞病及转移癌等有决定性的诊断价值。

诊断性探查术:对诊断确属困难者,如疑及腹腔内脓肿、腹膜后淋巴瘤等情况下,应慎重而积极地采用剖腹探查术。

影像学检查:超声、CT 及 MRI(磁共振)。

自身抗体的检查:对自身免疫病的诊断有重要价值,包括红斑狼疮细胞、类风湿因子、抗核抗体、抗 DNA 抗体、抗核蛋白抗体等。

血清学实验:对于肠伤寒、传染性单核细胞增多症的诊断有重要意义。如肥达、外斐反应,嗜异性凝集试验等。

(4)诊断性治疗:对原因不明的发热,如怀疑有某种疾病的可能,可以药物进行诊断性治疗。包括必要的抗结核治疗、抗风湿治疗、氨基比林试验、抗疟治疗等。

(四) 诊断分析与鉴别

1. 急性发热:指发热在 2 周之内者,病因主要是感染。白细胞计数与分类计数、必要的血、痰、尿细菌培养、肺 X 线等检查对鉴别诊断很有价值。此类发热中缺乏定位诊断价值的局部症状,白细胞增高多为细菌感染;白细胞数不高或降低多为病毒感染。

2. 长期发热:指体温在 38.1°C 以上的中高热,热程超过 2 周以上者,常见有感染、肿瘤及结缔组织病。其中仍以感染为多。

(1)感染:感染所致发热的特点为容易伴有发冷、寒颤;白细胞计数 $\geq 10.0 \times 10^9/\text{L}$ 、中性粒细胞 $\geq 80\%$ 或杆状核 $\geq 5\%$,病原学及血清学检查可获阳性结果;抗生素治疗有效。值得注意的是感染性发热在广谱抗生素治疗以后不退或再度发热者应想到真菌感染及药物热。

(2)肿瘤:实体瘤及血液系统肿瘤性疾病如白血病、恶性淋巴瘤均可能引起发热。此类发热的诊断需借助于影像学、组织病理学检查、肿瘤标志(如癌胚抗原、甲胎蛋白、 β_2 微球蛋白等)及内窥镜检查。

(3)结缔组织病:此类发热的特点为好发于育龄期妇女;多器官受累,临床表现多种多样;血清中有高滴度的自身抗体;抗生素治疗无效且容易有药物过敏;水杨酸盐或肾上腺皮质激素治疗有效。本组疾病可借助于自身抗体的实验室检查及组织病理学检查(如皮肤肌肉活检)证实。

3. 慢性低热:体温在 $37.5 \sim 38^{\circ}\text{C}$ 的非生理发热持续 1 个月以上者称慢性低热。

(1)器质性低热

感染:感染性疾病为最多,首先考虑结核病。结核所致慢性低热可能伴有畏

寒、盗汗、消瘦等症状,应仔细检查肺、肠、腹膜、肠系膜淋巴结、盆腔等部位有无结核;可采用抗结核试验治疗。此外,有慢性泌尿系感染的既往病史,应做中段尿培养及24h尿细胞计数,尚应注意慢性病灶,如牙周脓肿、鼻窦炎、前列腺炎、盆腔炎等。

非感染性疾病:结缔组织病可做自身抗体的检测,甲状腺功能亢进所致低热伴有怕热、多汗等代谢亢进的症状,可检测甲状腺功能来明确诊断。

(2) 功能性低热

感染后低热:急性传染病或其他细菌、病毒感染引起高热痊愈后,体温调节中枢的功能尚未恢复正常,可能会有持续数周的低热,经反复体检和实验室检查无异所见。

神经功能性低热:由自主神经功能紊乱所致,多见于青年女性,发热特点为一昼夜内体温波动范围小,不超过 0.5°C ,体力活动后体温不升高或反而下降,常伴有颜面潮红、心悸、手颤、皮肤划痕征、失眠等自主神经功能紊乱的表现,排除各种器质性低热的原因后可诊为功能性低热。

二、黄疸

黄疸(jaundice)是指血清胆红素增高而使巩膜、皮肤和黏膜发生黄染的现象。血液病有溶血时间接胆红素生成过多会出现黄疸。正常人血清总胆红素 $<17\mu\text{mol/L}$ (1mg/dl),直接胆红素 $<3.4\mu\text{mol/L}$ (0.2mg/dl),间接胆红素 $<34\mu\text{mol/L}$ (2mg/dl)。

(一) 引起黄疸的病因

1. 溶血性黄疸:红细胞破坏过多致间接胆红素生成过多,超过肝脏摄取结合能力而产生黄疸。红细胞破坏多的原因有:

(1) 红细胞缺陷

红细胞膜异常:遗传性球形细胞增多症、遗传性椭圆形红细胞增多症、口形红细胞增多症及阵发性睡眠性血红蛋白尿等。

红细胞酶缺乏:6-磷酸葡萄糖脱氢酶(G-6-PD)缺乏,丙酮酸激酶缺乏,先天性高铁血红蛋白血症等。

血红蛋白结构异常:海洋性贫血、镰状细胞病、不稳定血红蛋白病等。

(2) 溶血因素