

主 编 迂俊清 王金凯 王士昌

简明血液病 急症诊治 手册



河北科学技术出版社

简明血液病急症诊治手册

主 编	迂俊清	王金凯	王士昌
编 者	迂俊清	王金凯	王士昌
	丁书久	姚瑞苔	李跃林
	魏 平	裴晓玲	
审阅者	梁晋全	王士昌	

河北科学技术出版社

(冀)新登字004号

内 容 简 介

本手册参阅了国内外有关资料，并结合作者多年来处理血液病急症的临床实践经验编写而成。共分红细胞疾病急症、白细胞疾病急症、出血性疾病急症、其他血液病急症、血液病与其他科急症联系及血液病急症中的特殊疗法等6章，书后附有血液病常用实验正常值及血液病急症常用药物。内容比较新颖，文字简练，切合临床实用。

本书可供血液病专科医师、内、儿科医师及检验人员临床医疗、教学参考，也可作为医学院校学生的参考书。

简明血液病急症诊治手册

主编 迁俊清 王金凯 王士昌

河北科学技术出版社出版（石家庄市北马路45号）

河北新华印刷三厂印刷 河北省新华书店发行

787×1092毫米 1/32 5.5 印张 115,000 字 1991年11月第1版

1991年11月第1次印刷 印数：1—1,800 定价：3.10 元

ISBN 7-5375-0771-6/R·156

前 言

当今血液病发病率有增加的趋势,尤其是有许多血液病急症,如诊断处理不及时,常威胁人们的生命,而血液病急症在处理上又有其独特之处,临床上亟需一简明概括的血液病急症诊治手册,以供临床医师、特别是从事血液病学专业的医师参考。但目前国内缺少这样一本简明血液病急症诊治的参考书,为此,我们根据多年来诊治血液病急症的实践经验,并参阅了有关的国内外资料编写成此手册。

全书包括常见各种血液病急症,血液病与其他科疾病的关系,以及血液病急症中的特殊疗法等内容,基本上反映了当前血液病学急症的诊断和治疗的新进展。

由于知识所限,残缺与遗漏在所难免,甚至可能有谬误,敬希广大读者提出批评与指正,以便今后有机会再版时加以修正和补充。

本手册在编写与出版过程中承蒙河北省科委孙连科处长及石家庄市第二药厂陈占英厂长的鼓励和支持,谨在此表示感谢。

编 者

于河北医学院第三医院

1990年10月

目 录

第一章 红细胞疾病急症 (1)

- 一、急性失血性贫血 (1)
- 二、急性再生障碍性贫血 (4)
- 三、造血功能急性停滞 (7)
- 四、肝炎—再生障碍性贫血综合征 (8)
- 五、急性溶血性贫血 (11)
- 六、溶血和再生障碍性贫血危象 (17)
- 七、溶血性尿毒症综合征 (18)
- 八、输血反应 (21)
- 九、急性间歇性卟啉病 (27)
- 十、镰刀状细胞性贫血危象 (29)
- 十一、高铁血红蛋白血症 (30)
- 十二、硫化血红蛋白血症 (32)

第二章 白细胞疾病急症 (33)

- 一、急性粒细胞减少症及粒细胞缺乏症 (33)
- 二、传染性单核细胞增多症 (37)
- 三、传染性淋巴细胞增多症 (39)
- 四、中枢神经系统白血病 (41)

五、急性白血病并发感染·····	(43)
六、白血病呼吸窘迫综合征·····	(45)
七、急性白血病并发弥漫性血管内凝血·····	(47)
八、慢性粒细胞白血病原始细胞危象·····	(48)
第三章 出血性疾病急症 ·····	(50)
一、出血性疾病急症诊断一览表·····	(50)
二、过敏性紫癜·····	(52)
三、急性原发性血小板减少性紫癜·····	(55)
四、血栓性血小板减少性紫癜·····	(59)
五、急性电离辐射性血小板减少·····	(62)
六、弥漫性血管内凝血·····	(63)
七、血友病与外科手术·····	(70)
八、纤维蛋白原缺乏症·····	(77)
九、狼疮性抗凝物质增多·····	(78)
十、血小板危象·····	(81)
第四章 其他血液病急症 ·····	(83)
一、骨髓坏死·····	(83)
二、急性骨髓纤维化症·····	(84)
三、高钙血症·····	(85)
四、高尿酸性肾病·····	(87)
五、高粘滞综合征·····	(89)
第五章 血液病与其他科急症的关系 ·····	(92)
一、贫血性心脏病·····	(92)

二、白血病的肺部浸润·····	(93)
三、血液病的肾脏损害·····	(94)
四、贫血的神经系统损害·····	(96)
五、出血性疾病的神经系统损害·····	(97)
六、血液系统肿瘤对神经系统的损害·····	(98)
七、血友病性关节炎病·····	(100)
八、白血病的皮肤浸润·····	(102)
九、淋巴瘤的皮肤浸润·····	(103)
十、恶性组织细胞增生症的皮肤浸润·····	(106)
十一、血液病的口腔损害·····	(106)
十二、血液病并发外科急症时的手术问题·····	(108)
第六章 血液病急症中的特殊疗法·····	(110)
一、成分输血在血液病治疗中的应用·····	(110)
二、血液病的脾切除治疗·····	(113)
三、血浆交换疗法·····	(116)
四、血液病急症中皮质激素的应用·····	(119)
五、免疫抑制剂在血液病中的应用·····	(122)
六、层流无菌室在治疗血液病中的应用·····	(125)
七、自身骨髓移植·····	(127)
八、血栓性疾病的治疗·····	(129)
附录一 血液病常用实验正常值·····	(133)
附录二 血液病急症常用药物·····	(144)

第一章 红细胞疾病急症

一、急性失血性贫血

急性失血性贫血(Acute blood loss anemia)是因外伤或不同疾患造成血管破裂或止血机制缺陷,在短时间内大量血液从血管内丢失所引起的一种贫血。

【病因】

(一)各种外伤及外科手术时出血

(二)消化道出血 如胃、十二指肠溃疡、胃癌、食管或胃底静脉曲张破裂等。

(三)妇产科出血 如宫外孕、前置胎盘或分娩时的妇产科大出血。

(四)出血性疾病 如血友病、血管性血友病、血小板减少性紫癜、血小板功能障碍时的出血。

(五)内脏破裂 如肝、脾破裂等出血。

(六)咯血 大量肺或支气管出血所致的咯血。

(七)血管破裂 严重的炎症或肿瘤腐蚀血管所致的血管破裂出血。

【诊断】

(一)临床表现 其临床表现与失血量关系见表1。

表 1 急性失血的临床表现(适用于 70 公斤正常男性)

失血量		临 床 表 现
占总血容量%	升数	
10	0.5	常无症状,偶见血管迷走神经性晕厥
20	1	休息时可无症状。活动时心速和轻度体位性低血压
30	1.5	显著的体位性低血压,逐渐出现休克症状,如烦躁、头晕、气急、脉数等
40	2	缺氧症状明显,常很快发生休克,如不积极治疗可导致急性肾功能衰竭、心肌梗塞等,死亡率很高
50	2.5	很快出现严重休克和死亡

症状轻重取决于失血量和失血速度,失血越多、速度越快,症状越严重。另外,还与病人的心理状态、体位、年龄及失血前的健康状况等因素有关。急性失血最大危险是失血性休克,其次是脑缺血昏厥、冠脉缺血性心肌梗塞和肾小管缺血性坏死。丧失的血液可流至体外,也可滞留在体内,如滞留于胃肠道、体腔、腹膜后、肌肉和关节内,则伴随各相应部位的表现。

(二) 实验室检查

1. 血象。急性失血后不久,因红细胞与血浆按比例丧失,故血红蛋白、红细胞计数和红细胞比积的下降均不明显;但当血容量逐渐发生代偿性恢复时,红细胞与血红蛋白即呈平行下降。贫血属正常细胞、正色素型或低色素型。大细胞型偶见。如出血严重,数天后血片中可出现有核红细胞和多染红细胞。在贫血出现约 6~12 小时后网织红细胞计数开始上升,在出血后 6~11 天达最高峰,一般不超过 15%。出血 2~5 小时左右白细胞升高至 $10\sim 20\times 10^9/L$,也可高达 $35\times 10^9/L$ 。中性粒细胞核左移,血片中可见到晚幼和中幼粒细胞。在出血 1 小时之内,血小板数开始升高,个别病例可高达 $1\times 10^{12}/L$ 。白细胞和血小板通常在数日后恢复正常。

2. 骨髓象。骨髓增生活跃,以红细胞系统增生为主,幼红细胞增多。粒/红比例降低。巨核细胞系统正常或轻度增多。骨髓细胞外铁大多消失。铁粒幼细胞明显减少甚至消失。

3. 血清铁蛋白减少。

【治疗】

治疗原则:迅速止血,恢复血容量和防治休克。

(一)止血 根据不同的出血原因和部位而决定。常需与外科密切配合。

(二)补足血容量 如失血过多而引起休克时,为了迅速恢复血容量,可先给以电解质溶液、血浆、5%白蛋白的生理盐水溶液或右旋糖酐等,待输血准备就绪后即予以输血。补血量依失血量而定。在失血早期,用新鲜全血最适宜。输血速度,如收缩压低于 6.67kPa 半小时内可输注血液 500 毫升。如收缩压超 9.54kPa 可每小时输注血液 100 毫升。

(三)保持温暖和安静 必要时可给以镇静剂和止痛剂。

(四)饮食治疗 急性期过后,病人常有缺铁性贫血的表现,此时应给予蛋白质、维生素和铁质丰富的饮食。加用铁剂可使贫血迅速好转,以口服硫酸亚铁较方便。

二、急性再生障碍性贫血

再生障碍性贫血(Aplastic anemia)是一组由化学、物理、生物等因素以及不明原因引起的骨髓造血组织明显减少,红骨髓被脂肪髓所替代,而致骨髓造血功能衰竭的综合征。根据其临床表现、血象及骨髓改变分为急、慢性两型。急性再障亦称重型再障Ⅰ型。

【病因】

近年来国内外学者皆认为继发多于原发。继发性再障的病因有:

(一)化学因素 包括细胞毒药物和抗微生物药,如烷化剂、氯霉素、磺胺类等。

(二)物理因素 电离辐射,如x线、放射性核素对细胞的损伤。

(三)生物因素 如病毒性肝炎、慢性感染等。

(四)其他 长期未经治疗的严重贫血、慢性肾衰、胰腺炎等也可引起本病。

【诊断】

临床诊断本病主要依据:

(一)临床表现 发病年龄4~47岁,多小于12岁,男多于女。约半数病例发病急骤,贫血严重且呈进行性加重,多有出血及感染发热。出血严重者不仅有皮肤、粘膜等部位的出

血,且有多处内脏出血,包括消化道、泌尿生殖器及中枢神经系统出血。发热及感染也较严重,体温多在 39°C 以上,除呼吸道感染和口腔粘膜炎症外,也可有肺炎、蜂窝织炎、皮肤化脓及败血症等。

(二)血象 全血细胞减少,程度十分严重,血色素可降至 30g/L ,白细胞降至 $1 \times 10^9/\text{L}$,中性粒细胞极度减少,可达 10% ,血小板多少于 $10 \times 10^9/\text{L}$,网织红多少于 1% ,甚至为 0 。

(三)骨髓象 绝大多数病例多部位骨髓穿刺示增生不良,分类计数示粒、红系细胞减少,淋巴细胞、浆细胞、组织嗜碱细胞及组织细胞增多,不易找到巨核细胞,血小板形成障碍。

(四)诊断标准(1987年第四届全国再障会议修订标准)

1. 全血细胞减少,网织红绝对值减少。
2. 一般无脾肿大。
3. 骨髓检查显示至少一部位增生减低或重度减低。如增生活跃,须有巨核细胞明显减少,骨髓小粒成分中应见到非造血细胞增多。有条件者应作骨髓活检等检查。
4. 能除外其他引起全血细胞减少的疾病。如阵发性睡眠性血红蛋白尿(PNH),骨髓增生异常综合征(MDS)所致的难治性贫血,急性造血功能停滞,骨髓纤维化,急性白血病和恶组等。

5. 一般抗贫血药物治疗无效。

急性再障型:起病急骤,或病程中逐渐发展成重型,实验室检查:外周血,中性粒细胞 $<0.5 \times 10^9/\text{L}$,血小板 $<20 \times 10^9/\text{L}$,网织红 $<1.0\%$,骨髓增生重度减低或中度减低,非造

血细胞 $>65\sim70\%$ 。

【治疗】

(一)病因治疗 首先脱离有害环境或停止使用有害药物。

(二)一般疗法 贫血严重者应输血,粒细胞减少伴严重感染者除选用有效广谱抗生素外,可输白细胞悬液,还可输浓缩血小板及止血剂。

(三)免疫抑制剂

1. 抗胸腺球蛋白(ATG)。因来源不同,剂量也不同,如马—ATG 为 $15\sim40$ 毫克/公斤/日,猪—ATG 为 $15\sim20$ 毫克/公斤/日。每疗程 $4\sim5$ 天。也可采用联合用药,一般是 ATG+雄激素或骨髓移植,亦可 ATG+其他免疫抑制剂联合治疗,均可取得较好疗效。

2. 大剂量 6—甲基强的松龙,常规用法是 $20\sim30$ 毫克/公斤/日,共 3 天,以后每隔 $4\sim7$ 天减 $1/2$ 量直至 1 毫克/公斤/日维持。

3. 环孢菌素 A(CSA)。CSA 治疗难治性急性再障颇有效,尤与 ATG 和强的松龙联合治疗效果更好。CSA 作用机理是:(1)抑制 T 淋巴细胞功能,减少白细胞介素 I (IL-2) 产生。(2)抑制细胞毒性 T 细胞。(3)阻断培养集落形成细胞(CFU-C)抑制性 T 细胞的激活。(4)可能有刺激 CFU-C 的生长。一般用 7 天的负荷剂量为 $4\sim12.5$ 毫克/公斤/日,然后给维持量 $1\sim7$ 毫克/公斤/日,约 3 个月。

4. 抗 T 淋巴细胞单克隆抗体(MCAb-T)。5 毫克/日静点,5 天为 1 疗程。

(四)骨髓移植(BMT) 是治疗年青人重型再障的最佳

方案之一。由于移植前预处理方案的改进,移植物抗宿主病(GVHD)的有力防治及移植经验不断积累丰富,BMT 疗效逐年提高,现长期生存率可达 70%。

(五)其他治疗

1. 无环鸟苷(Acyclovir, ACV)。一般为 15 毫克/公斤/日 $\times$ 10 天。其作用机理是,不少学者证明病毒感染能抑制造血,对红系祖细胞有直接毒性,给予此剂可解除其毒性。

2. 大剂量丙种球蛋白(HDIG)。一般用 0.9/公斤/日,静脉注射,连用 5 天。其机理是通过阻断巨噬细胞的 Fc(可结晶的分段)受体与带有抗体的血细胞结合,从而不被清除。其疗效也是通过免疫抑制作用。

3. 本胆烷醇酮(Etiocholanolone, ECL)是雄激素的代谢产物,用量为 30~40 毫克/日,与 25~35 毫克强的松龙混合在一个针筒内肌注,最初 2 周每日注射 1 次,以后每周注射 3 次,共 3~4 个月。

4. 粒-巨噬细胞集落刺激因子(GM-CSF)与白细胞介素-3(IL-3)。因 IL-3 作用于多能干细胞,能使三系细胞增生与分化。

三、造血功能急性停滞

造血功能急性停滞(Acute Arrest of Haemopoiesis)或称“再障危象”(Aplastic crisis),若其原发病属溶血性疾病者又称“溶血危象”(Haemolytic crisis)。

【病因】

(一)病毒感染 患者发生再障危象前常有短暂的轻度上

呼吸道感染或胃肠炎。此病有时也发生于非典型肺炎、腮腺炎和传单的患者。故认为感染,尤其是病毒感染可能是致病的原因。

(二)药物 如氯霉素、苯妥英钠、磺胺类等,主要是这些毒物抑制了DNA的合成而引起造血功能急性停滞。

(三)其他 还见于遗传性球形细胞增多症,自身免疫性溶血性贫血,阵发性睡眠性血红蛋白尿,缺铁性贫血及淋巴瘤等。

【诊断】

(一)原发病症征 具有溶血性贫血、感染或过敏等原发病症征。

(二)实验室检查

1. 血象。主要表现三系细胞均有不同程度的骤然下降,网织红细胞几乎消失,并出现幼稚浆细胞样异常淋巴细胞。

2. 骨髓象。主要表现有核细胞增生活跃,粒细胞系统比值增高,红系明显减少,仅有少数晚幼红细胞。巨核细胞增多,但多无血小板形成,并可见到巨型原始细胞。

【治疗】

(一)积极控制感染和溶血

(二)输血 贫血严重者可输新鲜全血。

(三)应用刺激骨髓造血细胞的药物 同再障治疗,并应补充叶酸及维生素等药物。

四、肝炎—再生障碍性贫血综合征

肝炎—再生障碍性贫血综合征(Hepatitis And Aplastic Anemia Syndrome)是在患病毒性肝炎的过程中或以后,又发

生了再生障碍性贫血的一组病征。本病男性多于女性,小孩及年青人易感。病情多凶险,发展急促,预后恶劣,死亡率高达80%。

【病因】

本病病因众说不一,目前有以下几种观点:

(一)病毒本身作用 破坏造血细胞,尤其是干细胞,使造血功能陷于衰竭。

(二)病毒直接作用于造血的遗传因子 抑制白细胞核染色体有丝分裂,使后来的成熟过程遭致破坏。

(三)由于病毒感染使机体处于过敏状态 形成抗血液细胞的抗体,从而引起了骨髓造血障碍。

【诊断】

(一)临床特征

1. 具有病毒性肝炎的一系列临床表现,但和肝炎的类型、肝炎的轻重程度以及肝组织学改变无关。

2. 从肝炎发病到发生再生障碍性贫血的时间差异较大。但大多数病例发生在肝炎好转或治愈时。最长半年就迅速地发生进行性贫血、白细胞减少、血小板减少、出血倾向等再生障碍性贫血的临床表现。

3. 贫血的病势发展较快,对一般的抗贫血药治疗反应不佳。预后比原发性再生障碍性贫血更差。

4. 虽然病毒性肝炎的症状日趋好转,但再生障碍性贫血却不见好转,甚至逐渐恶化。

(二)诊断要点

1. 要明确病毒性肝炎的诊断。除临床表现和肝功能检查外,尚须有病毒性肝炎的血清学检查及肝活体组织学检查资

料。

2. 周围血象一度正常，只是患肝炎后，出现全血细胞减少。

3. 骨髓象检查。证实有骨髓增生受抑制，巨核细胞减少和红、粒系统普遍受抑制，脂肪组织沉积等再生障碍性贫血的骨髓改变。

【治疗】

本病在发生再生障碍性贫血时，肝功能多数均已转至正常，故治疗的重点在于治疗再生障碍性贫血。

(一)一般治疗 贫血严重者应休息。加强营养与个人卫生保护，防止皮肤损伤。严重贫血或有大出血时，可输新鲜血液。

(二)雄激素 可选用丙酸睾丸酮 50~100 毫克，每日 1 次，肌注，疗程至少半年以上。如无效可停用。

(三)肾上腺皮质激素 适用于各种方法不能控制出血者与单用雄激素治疗无效者。常用强的松 20~40 毫克/日，分 3 次口服，连用 1 个月。无效者可停药；有效者可持续应用 1~2 月。长期应用时必须警惕继发感染及其他副作用。

(四)中医辨证施治 主要以健脾温肾法治疗。

(五)病毒性肝炎治疗 以休息、营养为主，辅以适当药物，避免饮酒、过劳和使用损害肝脏药物。肝功能明显受损者可酌情用保肝药。有黄疸者可静脉输入天门冬氨酸钾镁 10~20 毫升，每日 1 次。转氨酶增高者可静脉输入强力宁 60~100 毫升，每日 1 次，1 个月为 1 疗程。病情较轻者可选用非特异性护肝药物。亦可采用中西医结合治疗。