

上海市人口福利基金会 编

上海科学普及出版社

ERTONG

儿童疾病防治知识丛书 JIBING FANGZHI ZHISHI CONGSHU

主编 刘湘云 副主编 许积德

预防与治疗

应大明 编著

儿童血液系统疾病的



儿童疾病防治知识丛书
上海市人口福利基金会编

儿童血液系统疾病的 预防与治疗

应大明 编著

上海科学普及出版社

图书在版编目(CIP)数据

儿童血液系统疾病的预防与治疗/应大明编著. —上海:上海科学普及出版社,2003.10

(儿童疾病防治知识丛书/刘湘云,许积德主编)

ISBN 7-5427-2123-2

I. 儿... II. 应... III. 小儿疾病:血液病—防治 IV. R725.5

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2003)第 043528 号

责任编辑 施林兴

儿童血液系统疾病的预防与治疗

应大明 编著

上海科学普及出版社出版发行

(上海中山北路 832 号 邮政编码 200070)

各地新华书店经销 上海市印刷七厂印刷

开本 787×960 1/32 印张 4.375 字数 82 000

2003 年 10 月第 1 版 2003 年 10 月第 1 次印刷

印数 1—5 200

ISBN 7-5427-2123-2/R·168 定价:7.50 元

本书如有缺页、错装或坏损等严重质量问题

请向出版社联系调换

《儿童疾病防治知识丛书》编委会

主 编：刘湘云

副主编：许积德

编 委(按姓氏笔画为序)：

刘湘云	许积德	应大明
忻仁娥	林 凤	俞善昌
郭志平	郭怡清	黄国英
蒋野萍	蒋蕴芬	薛崇德

丛书策划：蒋蕴芬

总 序

孩子的身体能否健康成长，是天下父母最关心的一件重要事情。因为孩子是父母生命的延续，是每个家庭希望的所在。尤其是独生子女，是家中的独苗，由此更会得到父母的宠爱，全家上上下下几代人的呵护、关怀与眷顾。

但孩子由于年纪小，身体稚嫩，身体中的某些组织与器官还正处在生长发育阶段，尤其是新生儿与婴幼儿，情况更是这样。因此，孩子生病，在身体健康方面有时出现某些意外，这也是常有的事。

例如，有些孩子生性好动，平时手脚不停，这些孩子磕磕绊绊，身体碰伤、擦伤、跌伤的机会就多。有些孩子出生时先天不足，比较瘦弱，或者免疫力比较低，这些孩子则被细菌、病毒感染的机会就多，平时经常会感冒、发烧。更有一些孩子，他们的家族或父母有某些遗传性疾病，由于遗传基因的原因，这些孩子到了一定的年龄，或者由于受到某些诱发因素的影响，他们患与家族和父母同样疾病的机会也就更多。

由此可见，孩子生病是生活中的一种客观存在，身体绝对健康、平时不生病的孩子几乎是没有的。

但孩子生病以后，父母怎么办？怎么认识孩子的病情、怎么送孩子去医院就诊、怎么护理？或者，前期又怎样预防？这才是问题的关键。

我们上海市人口福利基金会是一个专门为人口福利、并以提高人口素质服务为宗旨的社会团体,这次,我们也正考虑到了全国许多地区孩子的身体健康问题,并为提高这些孩子的父母以及部分基层卫生医务人员的医疗卫生水平,这才邀请了本市十多位具有较高社会知名度的儿科专家,撰写了这套《儿童疾病防治知识丛书》。

在这套丛书中,我们为了向读者系统介绍孩子在生长发育过程中可能会出现的一些疾病,我们把在孩子中经常发生的、也即最常见的疾病作了系统分析,最后归结出了8大类系统性疾病,并撰写了下列这方面书。这些书便是:《儿童神经系统疾病的预防与治疗》、《儿童心血管系统疾病的预防与治疗》、《儿童血液系统疾病的预防与治疗》、《儿童泌尿系统疾病的预防与治疗》、《儿童呼吸系统疾病的预防与治疗》、《儿童常见传染病的预防与治疗》、《儿童外科、五官和皮肤疾病的预防与治疗》以及《儿童肥胖症和营养不良症的预防与治疗》等。

同时,我们为了将孩子在生长发育过程中可能会出现和发生的其他一些问题,即不是疾病的“疾病”,诸如孩子的心理卫生、生殖健康问题也涵盖在这套丛中,由此我们也邀请了部分专家,专门编成了《儿童心理卫生及心理疾病的预防与治疗》、《儿童生殖健康与生殖健康问题预防》这2本书。我们相信,这2本书对于许多疏于这方面知识,或者对于孩子在这方面所发生的问题还不够重视的父母,则也是一个很好的教育过程,看了书,一定会有所启发,

有所收获。

其次,在这套丛书的写作方法上,我们为了使丛书内容更生动、更丰富,也更具有实用性和可操作性,由此在构思上,我们一方面力求贴近孩子生活,把某些疾病的内容写深、写透,另一方面又在如何处理的方法上,则更写具体、写详细。如这套丛书在编排上,我们在介绍某一系统疾病的时候,往往从这一系统的基础知识、也即从最基本的常识讲起,然后循序渐进,介绍这一系统中各类疾病发生的原因、特征,以及治疗方法、预防措施和护理措施等等,这样便可使孩子的父母更能知道这类疾病的来龙去脉,今后遇到这类疾病时,心中便有底、心中不慌了。此外,在丛书的文字上,我们也力求通俗易懂,尽量将一些拗口的医学术语改写成口头语言,这样便可使一些文化知识水平不高的孩子父母也能看懂、读懂。

总之,这是一套对孩子、对孩子父母以及对基层卫生医务人员都不无裨益的书,我们希望广大读者喜欢它!

上海市人口福利基金会 左 英

前 言

血液系统是机体维持正常新陈代谢、免疫系统、防止出血等功能的重要组成部分。血液性疾病涉及全身许多脏器,表现也多种多样。因此要预防小儿血液系统疾病,就必须对小儿血液系统与机体各个系统之间的关系有所了解,对血液系统所包含的诸多血液细胞及其功能有所了解。今天我们编撰该书,主要是希望广大小儿家长以及站在小儿医疗保健第一线的医务人员,通过这本小册子的阅读,对小儿常见的一些血液疾病的知识有更深入的了解、认识,并充分发挥两个积极性,为提高小儿血液病的预防水平和治疗效果而努力。

这本小册子是由上海第二医科大学附属新华医院、上海儿童医学中心血液病区的赵惠君、薛惠良、陈静、潘慈等几位对小儿血液病诊治有丰富经验的医师执笔编写的,这里感谢他们为普及科学知识所做的努力!

编 者

目 录

第一章 小儿血液系统的概念·····	1
一、血液系统包含哪些器官和细胞·····	1
二、小儿血象和骨髓象的特点·····	5
三、小儿常见的血液病症状·····	8
第二章 小儿贫血·····	14
一、小儿贫血的临床表现·····	14
二、小儿贫血需做的化验和检查·····	15
三、小儿贫血的常见原因·····	18
第三章 小儿缺铁性贫血·····	19
一、小儿为什么会发生缺铁性贫血·····	19
二、铁元素在小儿体内的功能·····	21
三、小儿缺铁性贫血的临床症状·····	23
四、小儿缺铁性贫血的预防和治疗·····	24
第四章 小儿溶血性贫血·····	28
一、小儿溶血性贫血概述·····	28
二、小儿遗传性球形红细胞增多症·····	33
三、小儿红细胞酶缺乏溶血性贫血·····	35

2 儿童血液系统疾病的预防与治疗

四、小儿地中海贫血	39
五、小儿自身免疫性溶血性贫血	41
六、新生儿溶血病	43
七、小儿阵发性睡眠性血红蛋白尿 (PNH)	46
第五章 小儿再生障碍性贫血	49
一、小儿为什么会发生再生障碍 性贫血	49
二、小儿再生障碍性贫血的发病机理	50
三、小儿再生障碍性贫血的分类	52
四、小儿再生障碍性贫血的治疗	53
五、小儿再生障碍性贫血的疗效评判标 准和预后	56
第六章 小儿白细胞系统疾病	58
一、小儿白细胞减少的发生情况	58
二、小儿白细胞增高的发生情况	60
三、怎样判断小儿患有血液中的恶性疾病 或白血病	64
四、小儿白血病	68
第七章 小儿出血性疾病	82
一、小儿的出血与止血	82
二、小儿特发性血小板减少性紫癜	87
三、小儿过敏性紫癜	91
四、小儿血友病	94

第八章 小儿血液病中的一些特殊治疗	
方法 ·····	109
一、小儿肾上腺皮质激素治疗方法·····	109
二、小儿输血治疗方法·····	114
三、小儿造血干细胞移植治疗方法·····	119

第一章 小儿血液系统的概念

一、血液系统包含哪些器官和细胞

血液系统是人体生命活动的重要组成部分。血液由血浆和血细胞两部分组成。正常成人血量约占体重的 8% (女性 65.1 毫升/千克体重, 男性 70.4 毫升/千克体重)。小儿血容量相对较成人多, 新生儿约为 85 毫升/千克体重, 婴儿及儿童约为 75~80 毫升/千克体重, 其中血浆占 55%, 血细胞占 45%。血浆是黄色的胶体样溶液, 组织成分非常稳定, 含有血浆蛋白(抗体、酶、凝血因子等活性物质)、营养成分、无机盐、激素、维生素和代谢产物等。血细胞则包括红细胞、白细胞和血小板等。

血液不断地流动于人体循环系统之中, 与人体的所有组织都发生联系, 参与人体的各类机体的活动, 维持所有组织细胞正常的新陈代谢和身体内、外环境的平衡。在人体有疾病的情况下, 造血系统的各种疾患将影响人体全身的各组织器官。反之, 各

组织器官的病变也可直接或间接地引起血液系统发生相应的变化。因此,血液相关成分的相关变化,不仅反映血液系统本身的病情变化,同时也会反映人体全身各脏器的功能情况。

(一) 血细胞的起源

血细胞起源于人体内的造血器官。造血器官在胎儿胚胎发育时起源于叫做“中胚叶”的组织,包括有卵黄囊、胚胎肝和脾以及骨髓等器官。胚胎时期和小儿出生后的各个不同发育阶段,主要的造血器官是不相同的。

1. 胎儿期造血

胎儿期造血大致可分为三个阶段:即最早期在卵黄囊中的造血,以后在胚胎中期转到胚胎肝脏和脾脏内造血,最后在胚胎后期转到胎儿的骨髓内造血。这三个阶段并不是截然分开的,而是相互交错的。骨髓造血大约自胎儿4个月开始。最初骨髓制造的血细胞很少,而且主要制造粒细胞,不久,骨髓迅速成为主要的造血器官。到胎儿30周时,骨髓中粒细胞、红细胞、巨核细胞等系统都已增生得很活跃,到胎儿出生时,所有的骨髓都已充满了造血组织。

2. 婴儿出生后造血

小儿出生后,骨髓是生成红细胞、粒细胞和巨核细胞的唯一场所,同时也生成淋巴细胞和单核细胞。小儿在出生后头几年内,全身所有骨骼的骨髓均具有造血功能,因此全部骨髓均为红髓,以后随着年龄的增长,小儿部分红髓逐渐转变为不具备造血功能

的脂肪髓——黄髓。5~7岁开始,小儿首先在四肢长骨中开始出现黄髓,到18岁时红髓仅分布于椎骨、胸骨、肋骨和骨盆等扁骨,以及肱骨、股骨的靠近躯干部分。但当人的机体处于血细胞缺乏状态,有增加造血的需要时,机体会自行进行调节,使黄髓转变为红髓,重新发挥造血功能。所以,根据骨髓造血部位分布的特点,为了了解骨髓造血功能的状态,我们通常在胸骨、骨盆骨等扁平骨部位进行骨髓穿刺,便于取得骨髓液进行检测患儿的造血功能。对于年幼患者,也可在长骨如股骨上端进行穿刺,取得骨髓液来评价其造血功能。一般在胸骨处采集的骨髓造血细胞含量更丰富。

由骨髓生成的淋巴细胞有一部分经过胸腺组织成熟成为有细胞免疫功能的T淋巴细胞,另一部分在骨髓中变为能产生免疫球蛋白的B淋巴细胞。它们均转移到脾脏和淋巴结。在那里增殖和转化,发挥免疫效应。

在正常情况下,小儿出生2个月以后,骨髓外造血即停止。但当婴幼儿遇到感染、溶血、贫血或骨髓受异常细胞侵犯,骨髓纤维化等情况时,肝、脾为适应骨髓造血不足的需要,有可能回复到胎儿时期的造血状态,出现肝脾肿大和重新参与造血。这时血液中常常出现许多不太成熟的有核红细胞。当病因去除后,肝脾组织又可恢复正常,不再造血。

(二) 造血干细胞

1. 什么叫造血干细胞? 造血干细胞有什么特征

在人的身体里,所有的各种血细胞,不论是红细胞、白细胞,还是血小板以及淋巴细胞等,都起源于一种存在于骨髓中的、被称为“造血干细胞”(即造血多能干细胞)的原始细胞,这种细胞具有三大特征:

(1) 具有能高度自我更新或自我复制的能力。造血干细胞通过自身增殖、分化,可由一个细胞变为两个,其中一个仍保持它自己的多能造血干细胞的特征,从而保证体内的干细胞数量一直保持不变,即完成自我更新;而另一个则分化为相应的定向干细胞,向各个细胞系列分化成熟。

(2) 具有进一步分化为各类“血液祖细胞”,即“定向干细胞”的能力。在细胞所处环境的各种不同造血因子的作用下,造血干细胞可进一步增殖分化为各种不同的血液细胞,如红细胞、白细胞、巨核细胞、淋巴细胞等,因此,血细胞的生成实际上是从一个造血干细胞连续增殖、分化、“瀑布”样放大的过程。各种不同系统的血细胞在完成各自的功能后,逐步衰老,最后死亡。

(3) 绝大多数造血干细胞可长期维持在静止状态,作为储备保存。以后,随着干细胞的不断消耗,最后才逐渐减弱。

2. 造血干细胞位于何处

小儿出生后骨髓是生成红细胞、粒细胞和巨核细胞的惟一场所,毫无疑问,造血干细胞应位于骨髓。但根据小孩造血的不同时期特点,不难想到,小儿在胚胎期早期因还没有形成骨骼及肝脾组织,所以造血干细胞应该是先位于卵黄囊的,以后在胎龄3~5个月时才在肝脾组织内存在,因此,这个时期

的胚胎肝可以作为造血干细胞的来源,曾有应用胚胎肝移植进行治疗的。近年来,有学者研究发现,新生儿的脐带血中也含有大量的造血干细胞,并可加以利用。另外,通过药物动员作用,也可以使一部分正常处于骨髓内的造血干细胞释放到外周血中去,从而使得人们有可能从外周血中分离到足量的造血干细胞来加以利用。

二、小儿血象和骨髓象的特点

(一) 小儿血象特点

血液由血浆和血细胞组成,小儿血象检查(通常称为血常规)一般是指对小儿外周血中各种血细胞的检测,如包括红细胞计数、白细胞计数、血小板计数、血红蛋白测定、白细胞分类等。

1. 小儿血象中红细胞和血红蛋白的特点

小儿的红细胞为双凹形圆盘形形状,平均直径 $6.7\mu\text{m}$ (微米),平均寿命约120天,在体内主要起携带氧气的作用。红细胞通过血液循环,把氧气输送到小儿的全身各组织,以供组织的新陈代谢用。小孩如果缺少红细胞,人会有疲倦、面色苍白等贫血和组织缺氧的表现。

小儿胎儿期身体内组织含氧量低,能反馈性地刺激机体适量增加能促进红细胞生成的“促红细胞生成素”的增加。因此,红细胞增生旺盛。小儿初生时红细胞可高达 $5.0\sim 7.0\times 10^{12}/\text{升}$ (500万~700万/毫米³),血红蛋白150~230克/升。但生后一周

内血红蛋白会逐渐下降,到生后8周降到正常成人水平以下(95~110克/升)。由此,小儿出生后的这种血红蛋白下降是生理性的,称为生理性贫血。早产儿生理性贫血出现较早,而且程度较重,生后3~6周,血红蛋白已可下降到70~90克/升。红细胞数目的降低程度较血红蛋白相对少些,这主要是因为红细胞体积有缩小,而数量的变化较小,但这种情况3个月后可逐步恢复。

在婴儿期,小儿的红细胞一般维持在 4.0×10^{12} /升,血红蛋白在110克/升。但到7~12岁,红细胞与血红蛋白会达到成人水平,有 5.0×10^{12} /升和150克/升。

小儿出生时,代表新生成的红细胞的“网织红细胞”比例较高,占红细胞的4%~6%,出生后5~7天近乎消失。出生3个月以内维持在低水平,约0.3%,以后稍增加,会达到成人的水平0.5%~1.5%。

此外,小儿初生时外周血中可看到少数代表更早期的尚未成熟的红细胞“有核红细胞”,平均在100个白细胞中有3~10个,未成熟儿可高达10~20个,但生后3~7天会逐渐消失。

血红蛋白除了量的变化外,还有质的改变。小儿随着年龄增长,可逐渐由胎儿型的血红蛋白(胎儿血红蛋白HbF)向成人型的血红蛋白(HbA等)过渡。

2. 小儿血象中白细胞的特点

白细胞是人体的卫士,白细胞通过吞噬功能和免疫反应,随时清除着侵入人体内的“非己成分”,抵