

妇儿保健丛书

# 小儿常见血液病的防治



中华人民共和国卫生部妇幼司 主编  
人 民 卫 生 出 版 社

# 小儿常见血液 病的防治

罗鹏飞 编著

人民卫生出版社

**《妇儿保健丛书》编委会**

**主编：**高淑芬

**副主编：**董绵国 王立忠

**编委：**顾素娟 薛沁冰 李晏龄

桂曼今 杨葆真 郎景和

**小儿常见血液病的防治**

**罗鹏飞 编著**

**人民卫生出版社出版**

(北京市崇文区天坛西里10号)

北京市房山区印刷厂印刷

新华书店北京发行所发行

787×1092毫米 32开本 1 $\frac{3}{4}$ 印张 37千字

1991年2月第1版 1991年2月第1版第1次印刷

印数：00,001—3,030

ISBN 7-117-01497-0/R·1498 定价：0.70元

[科技新书目236—218]

# 前 言

提高广大人民群众的健康意识和保健知识水平，增强自我保健能力，可以提高整个国家的人口素质和文明程度。我国有妇女、儿童 6.5 亿多，占总人口的三分之二。因此，广泛地宣传普及优生优育，妇儿保健科学知识，具有特殊重要的意义。

为此，我司组织全国妇产科、小儿科和儿童保健方面的专家编写了这套《妇儿保健丛书》。这套系列丛书共 40 余种，每种 5 万字，全面系统地介绍了妇女、儿童各个时期的生理卫生知识和防病保健常识。它既是指导妇女、儿童自身保健的生活顾问，又是妇幼卫生工作者和社会各部门用以开展妇幼保健教育的业务指南。全书内容丰富，深入浅出，图文并茂，实用性很强，是每个家庭和妇幼卫生工作者必备的卫生科普读物。

我们希望广大的妇幼卫生工作者不仅要为妇女、儿童提供良好的医疗保健服务，还要在妇幼卫生科学知识的普及方面做出贡献。

我们希望这套系列丛书能够受到广大城乡读者的喜爱。这样，我们和所有的作者、编者以及做具体组织工作的同志也就感到由衷的高兴了。

全国儿童少年工作协调委员会对这套系列丛书的编辑出版给予了大力支持，在此深表感谢。

**中华人民共和国卫生部妇幼卫生司**

1987年7月，北京

# 目 录

一、血液的组成及其生理功能	1
(一) 运输战线上的尖兵——红细胞	1
(二) 保卫机构中的战士——白细胞	3
(三) 保证毛细血管壁的完整, 促使血液凝固的工程兵——血小板	5
二、与红细胞系统有关的血液病——贫血	5
(一) 血液病的范畴	5
(二) 贫血的概念	6
(三) 贫血的分类	8
三、营养性缺铁性贫血	10
(一) 营养性缺铁性贫血的病因	10
(二) 营养性缺铁性贫血的临床表现	12
(三) 诊断营养性缺铁性贫血的步骤	13
(四) 营养性缺铁性贫血是可以预防的	14
(五) 营养性缺铁性贫血的治疗要点	17
四、营养性巨幼细胞性贫血	19
(一) 病名的由来	19
(二) “生血因子”的本质	20
(三) 维生素B <sub>12</sub> 、叶酸与造血的关系	21
(四) 引起维生素B <sub>12</sub> 、叶酸缺乏的原因	22
(五) 营养性巨幼细胞性贫血的临床表现	22
(六) 诊断步骤与手段	24
(七) 治疗要点	25
五、与白细胞系统有关的血液病——白血病	27
(一) 白血病的病因	27

(二) 小儿白血病的临床表现 .....	29
(三) 白血病分类的必要性 .....	31
(四) 白血病能彻底治愈吗 .....	32
六、与血小板、凝血机制有关的血液病——出血性疾病 .....	33
(一) 什么是出血性疾病 .....	33
(二) 正常止血、凝血机理 .....	34
七、特发性血小板减少性紫癜 .....	37
(一) 为什么会发生这种病 .....	37
(二) 临床表现的主要特点 .....	38
(三) 诊断须知 .....	38
(四) 怎样进行治疗 .....	39
八、血友病 .....	40
(一) 血友病的由来 .....	40
(二) 血友病属于遗传性疾病 .....	40
(三) 血友病的本质 .....	41
(四) 血友病的临床表现 .....	42
(五) 血友病的诊断方法 .....	43
(六) 血友病的防治办法 .....	43
九、婴儿期维生素K依赖因子缺乏症 .....	46
(一) 病因分析 .....	47
(二) 临床特点 .....	47
(三) 诊断要点 .....	48
(四) 预防与治疗 .....	48

## 一、血液的组成及其生理功能

血液是红细胞、白细胞和血小板等有形成分悬浮在血浆里形成的一种略带咸味、具有粘性的暗红色胶状液体。血液做为人体体液的一个重要组成部分，对保持人体内部环境的相对稳定状态起着至关重要的作用。三种血细胞的数目不等，形态各异，所承担的生理功能也各不相同。血浆里包含着与抗感染有关的多种免疫球蛋白（抗体），与新陈代谢有关的各种酶类、激素、维生素、微量元素，以及与血液凝固有关的凝血因子，与防止血栓形成有关的抗凝因子等。血液里这些有形的与无形的成分，都与人体生命活动息息相关。

### （一）运输战线上的尖兵——红细胞

在血液里，红细胞肩负着气体交换和物质运输的重任。红细胞在三种血细胞中数量最多，正常成年男子每单位容积（过去习惯以每立方毫米计算）的外周血液里，大约有400万至450万个红细胞，成年女子的红细胞数低于男子，儿童则接近这个数字。如此众多的红细胞是从骨髓里制造出来，然后源源不断地释放到循环血液里去。红细胞也遵循着一切生物“生老病死”的自然规律，每个红细胞从出生到衰亡大约有120天左右的寿命。也就是说，每天约有 $1/120$ 的红细胞出生，同时有 $1/120$ 的红细胞衰亡，从而保持着红细胞数量的动态平衡（图1）。

过去曾把红细胞叫做红血球，其实，在放大2万倍的电子显微镜下所看到的人类红细胞并非球形，而是外缘厚，中间薄，两面向中间凹陷的圆盘形，好象一个个烧饼似的。红

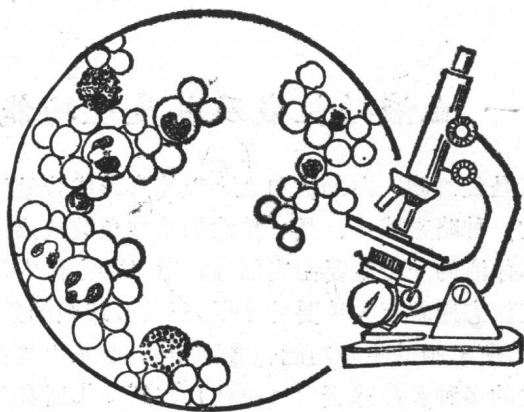


图 1 血液里的血细胞

细胞这种独特的形态结构，扩大了红细胞膜的表面积，这样不仅增加了气体（氧气和二氧化碳）交换，而且也有利于红细胞变形。当红细胞通过狭小的孔道时（如脾窦），由于可塑性强，容易改变形态，从而避免或减少由于红细胞膜被撕破而导致的溶血现象。

红细胞所以有运输气体的功能，归根到底是红细胞所含的内容物——血红蛋白的功劳。血红蛋白是由亚铁血红素和珠蛋白结合而成。亚铁血红素是由一个二价铁原子和一个分子的血红素组成，而铁原子才是红细胞运输气体的最终承担者。当血液流经肺脏毛细血管时，红细胞中血红蛋白分子结构里的亚铁原子与吸进的空气中氧原子结合，随着血循环输送到全身各组织细胞，通过解离作用，把氧原子释放出来，供各脏器新陈代谢之用。与此同时，把各组织细胞代谢过程中所产生的废物——二氧化碳运送到肺脏，并呼出体外。这种吸进氧气呼出二氧化碳气的生理过程，也就是气体的运输



和交换过程。

不难想象，倘若由于某种原因造成铁的供给不足，势必影响血红蛋白合成不足，也就意味着氧和二氧化碳的交换不充分。当血红蛋白减少到正常生理水平以下时，由于组织细胞缺氧，临床上出现了一系列症状，也就是贫血所产生的种种表现。

## (二) 保卫机构中的战士——白细胞

白细胞是因为它们本身不带有色素而得名。比起红细胞，它的体积稍大些，但数量却比红细胞少得多。由于小儿年龄的阶段不同，它的数目也有较大的差异。以婴儿为例，在每立方毫米的血液里，白细胞计数约为 10000~12000 左右。但是，随着年龄的增长，白细胞数目却在不断地下降，直到 6~7 岁的学龄前儿童，白细胞数才逐渐接近成人，平均约 7000 左右。一旦受到外来的致病微生物、异物、毒物的侵袭，血液里的白细胞数目就会发生改变，可以增多，也可以减少。如果是化脓性细菌感染，白细胞数目增多就比较明显。

白细胞是 5 种类型细胞的总称。它们是中性粒细胞、淋巴细胞、单核细胞、嗜酸粒细胞及嗜碱粒细胞。这 5 种白细胞在外周血液里（一般以耳垂血或指血为代表）所占的比例不等，形态各异，所具有的功能也大不相同。中性粒细胞和淋巴细胞两者之和占白细胞总数的 90% 左右。在正常情况下，它们所占的比例随着年龄的推移有较大的变异。婴幼儿中性粒细胞只占 30% 左右，而淋巴细胞则占 60% 左右。而 7 岁以后（直至成人），两者的比例关系，恰好颠倒过来，即中性粒细胞占到 60% 左右，淋巴细胞则由 60% 下降到 30% 左右。其他三类白细胞所占比例，各年龄阶段大致相同。

了解外周血白细胞计数和各类白细胞的比例关系，对我

们判断病理状态下出现的异常，或许有所帮助。

前面曾经提到，每种白细胞的功能各不相同。中性粒细胞有抵御、吞噬细菌的能力，所以一旦发生化脓性细菌感染，首当其冲的是中性粒细胞增多，并聚集在炎症部位的周围，和入侵之敌做殊死的斗争。在这种情况下中性粒细胞增多，因而白细胞计数也增多，中性粒细胞所占比例增大。

单核细胞在所有白细胞中体积最大，它和中性粒细胞一样也有杀灭细菌、吞噬异物的功能，特别是在炎症的后期，清理“战场”需要它。因此，单核细胞被誉为“清道夫”，因为它的出现意味着“战斗”的结束。

淋巴细胞是构成人体免疫系统——体液免疫和细胞免疫的物质基础。当它接受某种抗原物质刺激后能引起特异性的免疫反应。按照淋巴细胞发育成熟的部位不同，分为T淋巴细胞和B淋巴细胞。前者是在胸腺里，通过胸腺激素的刺激作用，分化为T淋巴细胞；后者是经过腔上囊类似组织，在囊激素的作用下，分化为B淋巴细胞。T淋巴细胞负责人体的细胞免疫，B淋巴细胞负责体液免疫，两者相辅相成，构成人体完整的免疫系统。当小儿患某种急性传染病时，如百日咳、风疹、流行性腮腺炎等，常出现淋巴细胞增多，说明小儿时期某种感染性疾病(病原体做为抗原刺激)，能使人体产生一种特殊的免疫反应。也就是说，对某种感染性疾病产生了保护性抗体。

嗜酸粒细胞的变化主要和人体过敏反应有关。例如患荨麻疹、支气管哮喘，以及某些寄生虫病时，都有嗜酸粒细胞不同程度增多。根据这一特点，有助于上述疾病的诊断。

至于嗜碱粒细胞，人们对它的了解不是太多。已知它同紧靠毛细血管外壁的肥大细胞相似，而肥大细胞能向血液中

释放一种叫做肝素的物质。肝素是一种能防止血液凝固，保证血液畅通的抗凝物质。由此推断，嗜碱粒细胞可能与血液的抗凝作用有关。

### **(三) 保证毛细血管壁的完整，促使血液凝固的工程兵——血小板**

血小板虽然没有冠以“细胞”字样，但实质上也是一种血细胞。它是由骨髓里巨核细胞胞浆脱落下来的碎片形成的，被释放到外周血液中执行任务。它是三种血细胞中体积最小的，不及红细胞体积的一半。然而，在放大几万倍的电子显微镜下观察，它的构造还挺复杂。除了没有细胞核，其他细胞器几乎应有尽有，与其他细胞别无二致。血小板在外周血里的数目比红细胞少，但比白细胞多，每立方毫米外周血大约有15万到25万个。血小板在人体里也在不断地新陈代谢，和红细胞相比，它的寿命显得太短了，每个血小板的生存期只有10天左右。然而，就在这个有限的的时间里，血小板保证了毛细血管壁的完整性，阻止了血液外漏，还参与了人体的止血、凝血过程。

当然，保护“堤坝”的完整以及促使止血、凝血还有凝血因子的功绩，关于这一点，将留在出血性疾病一节中再详谈，这里暂不多做介绍。

## **二、与红细胞系统有关的 血液病——贫血**

### **(一) 血液病的范畴**

小儿时期，血液系统疾病（简称血液病）在临床上并不

少见。严格地说，血液病不单是指血液本身，还包括产生、贮存、破坏血液的所有组织器官的病理改变，例如骨髓、脾脏、淋巴结，以及散布在全身各器官里的单核巨噬细胞系统，可见血液病所包括的范围是很广泛的。骨髓是一个重要造血器官，也是人类出生后（除淋巴细胞外）唯一的造血器官。因此，不同的血液病，一般情况下，骨髓总会产生相应的病理变化。所以，血液病的诊断有时离不开骨髓穿刺检查，就是这个道理。然而，外周血液的改变又不同程度地反映了骨髓的改变，有人说：“血液象是骨髓象的继续”，看来不无道理。因而，通过检测外周血液中三种细胞成分（红细胞、白细胞、血小板），以及血浆中所包含的各种凝血及抗凝血因子的质与量的改变，作为诊断血液病的第一步，是至关重要的。

血液病的临床表现也是千变万化的，但总的来说，不外乎有贫血，黄疸，出血，以及肝、脾、淋巴结肿大等。不过，应该着重指出的是，能引起上述各种临床表现的并非全是血液病。例如，急性感染性疾病，结缔组织病（系统性红斑狼疮等），某些原虫性疾病（疟疾、黑热病等），虽然也有可能出现与血液病相似的临床表现以及血液学的改变，但这些疾病在本质上都不属于血液病范畴。

## （二）贫血的概念

“贫血”不是疾病的诊断名称，就是说它不代表一个独立的疾病，仅仅是个症状，而且是许多种疾病，特别是血液病最常见、最突出的症状。

严格地说，“贫血”一词是指循环在全身血管内的血液中红细胞总容量减少到正常数值以下的状态而言。由于测定全身循环血液里的红细胞总容量，需要较复杂的技术操作，临床上应用极不方便。因此，临床上规定，凡外周血液（前面

曾提及，一般以耳垂血或左手无名指血为代表），每立方毫米容积里（现改为每升）的红细胞计数及每分升（即每一百毫升，现亦改为每升）容积里血红蛋白含量，均低于正常值者，叫做贫血。我们可以这样说，贫血的诊断，以及贫血的程度，并非靠肉眼观察病人面部皮肤有无苍白或蜡黄，而是依据外周血液化验检查的结果而定。

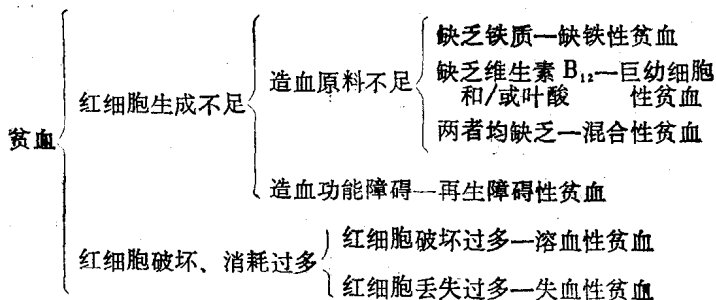
在临床实际工作中，测定血红蛋白含量较之红细胞计数更为可靠。因此，多数医生都习惯以测定血红蛋白含量为主。在1982年成都会议上，我国儿科血液病工作者，参考世界卫生组织的建议，制定出如下标准。出生10天以内的新生儿血红蛋白低于14克/分升；出生6个月至6周岁的婴幼儿低于11克/分升；6至14周岁儿童低于12克/分升者，即可诊断为贫血。

尽管诊断贫血的手段很简单，但在判断化验结果时，应该考虑到影响血红蛋白含量及红细胞计数的因素很多，例如由于采血的部位不同，所测得的血红蛋白含量可略有差异。根据实验结果的统计发现，指端血与静脉血所测得的数值相似，而耳垂血则较指端血和静脉血所测得的数值为高（血红蛋白均差1.66+克，红细胞为60+万），且耳垂血变异系数也大于指血。这样，有可能造成耳垂血测得为正常范围，而手指血测得的结果已达到轻度贫血的标准了。另外，由于检测血红蛋白所采用的方法不同，也会造成不同的结果。例如，我国一般城乡的中小医院，目前检测血红蛋白仍沿用传统的“沙利氏血红蛋白比色计”方法，由于受多种因素的影响，其结果就不如较大医院，或科研机构所采用的“氯化高铁血红蛋白法（721型分光光度计比色）测出的结果准确。还有，血红蛋白含量也受血液的稀释和浓缩状态的影响。例如在急性失

血时，全身血液总容量已明显减少，红细胞及血红蛋白的绝对值亦随之减少，但倘若血细胞和血浆同时丧失，而两者的比例尚未发生明显改变时，则单位容积里红细胞数和血红蛋白含量均可在正常范围内。又如脱水开始时，血液趋向于浓缩，即使病前已有贫血，但由于血液浓缩，单位容积所测得的红细胞数和血红蛋白含量仍可正常，原有的贫血被“浓血症”的假象所掩盖。与此相反，在输液过量或有浮肿的病人，由于血容量增加血液被稀释，单位容积里的红细胞数和血红蛋白含量都因之减少，造成了假性贫血。由此可见，单凭1~2次血液检查，有时尚不能客观地反映出身体的真实情况，必须结合病史，临床表现，并通过其他辅助检查，才能确定是否贫血。

### (三) 贫血的分类

前面曾提到，贫血只是症状，引起贫血的病因非常复杂。目前，对贫血还没有一个较为完善的分类方法，多数主张把病因和发病机理结合起来进行分类。



由上表可以粗略看出，产生贫血总的原因有两个方面，红细胞生成不足及红细胞消耗、破坏过多。红细胞生成不足又可分为① 造血物质缺乏；② 骨髓造血机能障碍；③ 骨

髓占位病变等。根据所缺乏的造血物质不同，产生的贫血类型也不相同。由于合成血红蛋白的铁质、蛋白质不足，则发生营养性缺铁性贫血；由于促进红细胞分化、成熟的“生血因子”——维生素 B<sub>12</sub>和/或叶酸不足，就会发生营养性巨幼细胞性贫血；如果铁和维生素 B<sub>12</sub>或叶酸同时缺乏，临床上则出现混合性贫血。这三种类型贫血的产生都与营养因素有关，故合称为营养（不良）性贫血。

红细胞生成不足另一个重要原因是骨髓造血机能障碍，如此发生再生障碍性贫血，与营养物质缺乏无关。

在红细胞消耗、破坏过多一项中，也有两方面的原因。红细胞在血管内或血管外（后者指在单核巨噬细胞系统）破坏，产生溶血性贫血；红细胞丢失过多主要是指由于出血造成的失血性贫血。

总之，在婴幼儿时期，产生贫血最常见的原因是营养性贫血，即营养性缺铁性贫血和营养性巨幼细胞性贫血。根据1987年第三次全国“儿科铁缺乏症”会议资料中指出，1980年我国16个省市小儿营养性缺铁性贫血平均发病率高达50.4%。又据1981年全国11省市对初生至7岁小儿大约2万人的调查，血红蛋白在11克以下的营养性贫血的发病率为38%。另外，营养性巨幼细胞性贫血的发病率虽远不及营养性缺铁性贫血那样高，但在我国部分省市，如山西、陕西、四川等地区仍然能见到。山西省“巨幼细胞性贫血”协作组1982年在该省对4个地区7061人进行抽样调查发现，巨幼细胞性贫血的发病数占24.18%。其发病特点是农村（尤以边远山区）、多于城市，女性多于男性，孕妇多于普通妇女，儿童多于成人。而儿童病例中，以6个月至18个月单纯母乳喂养，从未添加辅食的婴幼儿发病率最高。

综合上述情况,可以明确地说,积极开展营养性贫血的防治,降低其患病率,是当前儿科医务工作者的一项重要任务。

### 三、营养性缺铁性贫血

#### (一) 营养性缺铁性贫血的病因

概括地说,引起营养性缺铁性贫血的原因有以下两个方面:铁的先天贮存不足与生后供给不够;身体需要或消耗加多。有时一个病儿可有几个因素同时存在,致使体内铁贮存量绝对或相对不足,最终导致缺铁性贫血。

##### 1. 胎儿期先天贮存铁质不足

我们知道,胎儿时期生长发育所需要的一切营养物质都是由母体通过胎盘输送到胎儿体内的,而铁质的输送以妊娠后期3个月最多。一个正常足月、体重为3千克的新生儿,从母体可获得200~300毫克的铁(相当于每千克体重获得75毫克的铁),并将其贮存于胎儿肝脏里,以供生后3~4个月内造血之用。然而,新生儿体内贮存的铁量多少又与出生时体重密切相关,即出生体重越重,铁贮存量越多,反之亦然。因此,早产儿、低体重儿或双胎儿体内先天性贮铁常显不足,容易较早地发生缺铁性贫血。

##### 2. 铁的来源不够,摄入量不足

这是婴儿期发生缺铁性贫血的一个最主要的原因。前面曾提到,新生儿在出生前已从母体获得一定数量的铁,加之生后3~4天,自身红细胞的破坏(称为“生理性溶血”)后释放出血红蛋白,其中所含的铁足够维持生后3~4个月内造血的需要。而婴儿期的主要饮食是乳类,遗憾的是所有乳类含



铁量都很低。例如每千克人乳含铁量为 1.5 毫克，牛乳为 1 毫克，羊乳更低；另一方面，乳类中铁的吸收率也较低，大约为 2~10%，人乳中铁的吸收率较牛、羊乳都高。因此，生后 6 个月内的婴儿，如能保证有足够量的母乳喂养，在短期内尚不至于发生缺铁性贫血。若用牛乳喂养情况就大不相同了，要满足铁的需要量每天须饮用 10 千克的牛乳，这显然是不可能做到的事情。因此，临床上所见到的婴儿期缺铁性贫血绝大多数是未及时添加辅食的牛乳喂养儿。

至于年龄稍大的儿童发生缺铁性贫血的原因大多与不良的饮食习惯有关。如偏食，素食，吃零食太多而影响食欲，甚至个别儿童长期拒食。

### 3. 生长发育过快造成铁的相对不足

整个小儿时期处在一个不断的生长发育过程中。1 岁以内的婴儿体重成倍地增长，而以 6 个月内的小婴儿更为突出。一个出生时体重为 3 千克的新生儿到 5 个月左右时体重可增至初生时的 2 倍（约 6 公斤），长至 1 岁左右时可增至初生时的 3 倍（约 9 千克）。早产儿则更惊人，可增至 5~6 倍。体重成倍的增长就意味着血容量也在不断地扩大，而血容量的扩大就要求合成血红蛋白所需要的铁也相应地增加。例如生后 1~4 个月的婴儿体重每增加 1 千克需要铁 35~45 毫克。试想，如果这一时期不注意补充含铁丰富的食品，发生缺铁性贫血几乎是不可避免的。

### 4. 铁的丢失过多，或消耗增加

在正常铁代谢过程中，铁的排泄量是极少的。排泄主要途径是通过胃肠道（粪便）、肾脏（尿液）及皮肤脱屑（上皮细胞脱落）等。我们知道，正常婴儿在生后两个月内，由粪便排泄丢失的铁要比由饮食中所摄取的多，就是说“入不敷