

袖珍血液病手册

化罗明 郭明 主编

河北科学技术出版社

内容提要

本书简明扼要地介绍了临床上几十种常见血液病的病因、发病机制、临床表现、实验室检查、诊断标准、鉴别诊断、主要治疗及疗效标准等内容。

书 名：袖珍血液病手册

作 者：化罗明，郭明主编

出 版 社：河北科学技术出版社

出版时间：2002

ISBN：7-5375-2640-0\R552-62

定 价：9.00元

目 录

缺铁性贫血	(1)
巨幼细胞性贫血	(6)
恶性贫血	(13)
慢性病贫血	(18)
阵发性睡眠性血红蛋白尿症	(22)
自身免疫性溶血性贫血	(32)
红细胞酶缺陷疾病	(42)
遗传性球形红细胞增多症	(44)
高铁血红蛋白血症	(49)
微血管病性溶血性贫血	(54)

血色病	(59)
卟啉病	(63)
再生障碍性贫血	(67)
获得性纯红细胞再生障碍性贫血	(75)
骨髓增生异常综合征	(81)
白细胞减少症和粒细胞缺乏症	(90)
急性白血病	(99)
嗜酸粒细胞白血病	(118)
嗜碱粒细胞白血病	(123)
慢性粒细胞白血病	(127)
慢性淋巴细胞白血病	(134)
多毛细胞白血病	(139)
幼淋巴细胞白血病	(145)
淋巴瘤	(150)
多发性骨髓瘤	(161)

反应性浆细胞增多症	(170)
重链病	(173)
恶性组织细胞病	(177)
过敏性紫癜	(183)
特发性血小板减少性紫癜	(188)
血栓性血小板减少性紫癜	(194)
血小板无力症	(200)
巨血小板综合征	(204)
遗传性出血性毛细血管扩张症	(208)
血管性血友病	(211)
感染性嗜血细胞综合征	(216)
淀粉样变性	(220)
原发性血小板增多症	(225)
真性红细胞增多症	(231)
血友病类疾病	(237)

弥散性血管内凝血	(242)
血栓性疾病及溶栓、抗凝治疗	(249)
传染性单核细胞增多症	(252)
Waldenstrom 巨球蛋白血症	(256)
原发性骨髓纤维化	(261)
脾功能亢进	(266)
成分输血	(269)
血液光照治疗	(280)
本书常用词英文缩写	(282)
血液学临床实验正常参考值	(296)

缺铁性贫血

【概述】

缺铁性贫血（IDA）是最常见的一种贫血，属全球性疾病，是各种原因导致用来合成血红蛋白的贮备铁缺乏，使血红素合成减少而形成的一种小细胞低色素性贫血。其特点是骨髓、肝脾及其他组织中缺乏可染色铁，血清铁蛋白、血清铁及转铁蛋白饱和度降低。成年男性发病率为10%，女性20%，孕妇40%，儿童高达50%。

【病因】

1. 摄入不足：如营养不良、偏食。

2. 吸收不良：如胃酸缺乏、慢性腹泻。
3. 需要增加：如孕妇、生长期婴幼儿。
4. 多次妊娠：多因胎儿生长、分娩失血引起。
5. 慢性失血：如子宫肌瘤、痔疮。

【临床表现】

主要有贫血表现，如头晕、头痛、乏力、心悸、气短；组织缺铁表现，如发育迟缓、体重降低、易怒、烦躁、注意力差、感觉异常、性格改变等神经、精神异常及异嗜癖、吞咽困难。还有口角炎、舌炎、胃炎等黏膜损害，皮肤干燥、毛发易脱、反甲，及原发病表现。

【实验室检查】

1. 血象（包括红细胞指数）及网织红细胞；
2. 血清铁、总铁结合力、转铁蛋白饱和度；
3. 红细胞游离原卟啉；

4. 血清铁蛋白;
5. 骨髓涂片及铁染色;
6. 血清可溶性转铁蛋白受体, 红细胞铁蛋白;
7. 大便潜血、虫卵;
8. 胃肠道钡餐或胃镜检查 (必要时);
9. 妇科检查 (月经过多的患者);
10. 肝、肾功能。

【诊断标准】

1. 小细胞低色素性贫血: $MCV < 80\text{fl}$, $MCH < 26\text{pg}$, $MCHC < 0.31\text{g/L}$;
2. 血清铁 $< 50\ \mu\text{g/dl}$, 总铁结合力 $> 350\ \mu\text{g/dl}$, 转铁蛋白饱和度 $< 15\%$;
3. 骨髓铁染色示细胞外铁减少或消失, 铁粒幼细胞 $< 15\%$;
4. 血清铁蛋白 $< 14\ \mu\text{g/L}$;

5. 红细胞游离原卟啉 $> 3.0 \mu\text{g}/\text{gHb}$;
6. 有明确的缺铁病因和临床表现;
7. 用铁剂治疗有效。

符合上述 1 ~7 条中任 2 条以上可诊断。

【鉴别诊断】

1. 慢性疾病性贫血：亦是小细胞低色素性贫血，但由慢性感染、炎症、恶性肿瘤等引起，血清铁蛋白和骨髓细胞外铁贮备铁增加，总铁结合力降低，可与之鉴别。

2. 铁粒幼细胞性贫血：又称铁失利用性贫血，由于血红素合成过程中某个酶或代谢环节发生障碍，不能利用铁合成血红蛋白而形成的一种小细胞低色素性贫血。除总铁结合力降低外，其他铁代谢指标均增高。

【治疗】

1. 去除或治疗病因。

2. 补充铁剂治疗：首选硫酸亚铁，每次 0.1 ~0.3g，每天 3 次；富马酸铁 0.2g，每天 3 次，琥珀酸亚铁 0.1 ~0.3g，每天 3 次或元素铁 150 ~200mg/天。于进食时或餐后服用，以减少药物对胃肠道的刺激。铁剂忌与茶同服，否则易与茶叶中的鞣酸结合成不溶解的沉淀，不宜吸收。注射铁剂：仅适用于口服不能耐受、有胃肠道疾患或严重肝肾疾病者。使用剂量的计算公式：所需补充铁量（mg）=（150 - 患者 Hb）× 体重（kg）× 0.33，首次注射 50mg，如无不良反应，则自第 2 天开始每次 100mg，以后每 2 天注射 1 次直至总剂量用完。

3. 疗程：血象恢复正常后，继续服用铁剂治疗 3 ~6 个月或血清铁蛋白 >30 ~50 μg/L 时再停药。

【疗效标准】

1. 治愈：血红蛋白恢复正常， $MCV > 80\text{fl}$ ，血清铁及铁蛋白，红细胞游离原卟啉均恢复正常，贫血病因消除。
2. 有效：血红蛋白增高 $> 20\text{g/L}$ ，其他指标部分恢复。
3. 无效：四周治疗血红蛋白较治疗前无改变或反下降。

(化罗明)

巨幼细胞性贫血

【概述】

巨幼细胞性贫血 (megaloblastic anemia, MA) 是叶酸和 (或) 维生素 B_{12} 缺乏致脱氧核糖核酸 (DNA) 合成障碍而形成的一种大细胞性贫血。形态特点为骨髓中出现巨幼红细胞和巨幼粒细胞，外周血全血细

胞减少，可见大红细胞和嗜中性粒细胞分叶过多。我国以营养不良引起的营养性巨幼细胞性贫血多见，且主要见于儿童和孕妇。另一种类型为恶性贫血，以北欧和北美等地老年人多见，有遗传倾向和种族差异，我国罕见。

【病因】

1. 摄入量不足：饮食中缺乏蔬菜或烹调不当可致叶酸缺乏，长期素食，食物中缺乏动物蛋白可致维生素 B₁₂ 缺乏。
2. 需要量增加：妊娠、婴儿、慢性溶血病、肿瘤。
3. 吸收不良：胃肠大部分切除术、胃炎、吸收不良综合征、服用避孕药物。
4. 利用障碍：先天性酶缺乏。
5. 丢失过多：如血液透析。
6. 代谢抑制：氨甲喋呤、6 巯基嘌呤、NO 麻醉能灭活维生素 B₁₂。

【临床表现】

贫血、常伴有消化道症状及舌痛，舌色红（牛肉舌）、表面光滑（镜面舌），手足麻木、共济失调、下肢对称性深感觉消失、躁狂、抑郁、记忆力减退等神经精神症状。叶酸缺乏者常有偏食（蔬菜少或不吃）或空肠疾患或手术切除史。维生素 B₁₂ 缺乏者常有素食或回肠疾患或胃手术切除史，恶性贫血者常有家族史或伴免疫性疾病。

【实验室检查】

1. 血象（包括红细胞指数）及网织红细胞；
2. 中性粒细胞分叶计数；
3. 骨髓穿刺涂片检查；
4. 生化检查：
 - （1）血清叶酸及维生素 B₁₂ 水平；
 - （2）红细胞叶酸水平；

- (3) 内因子阻断抗体测定 (疑维生素 B₁₂ 缺乏时);
- (4) 血清胃泌素测定 (疑维生素 B₁₂ 缺乏时)。
- 5. 胃肠道钡餐或胃镜检查。

【诊断标准】

1. 巨幼细胞性贫血:

外周血: 大细胞性贫血 (MCV > 100fl); 中性粒细胞分叶过多, 5叶者 > 5% 或 6叶者 > 1%。

骨髓: 红系呈典型的巨幼红细胞生成, 巨幼红细胞 > 10%, 粒细胞系统及巨核细胞系统亦有巨型改变, 中性粒细胞分叶过多, 血小板生成障碍。

2. 叶酸缺乏性巨幼细胞贫血: 除上述血象及骨髓象外, 血清叶酸 < 3.0ng/ml (6.81nmol/L), 红细胞叶酸 < 100ng/ml (227nmol/L)。

3. 维生素 B₁₂ 缺乏性巨幼细胞贫血: 血清叶酸 > 3.0ng/ml, 红细胞叶酸 > 100ng/ml, 维生素 B₁₂ < 150pg/ml (111pmol/L)。

4. 恶性贫血：血象及骨髓象同上，除血清叶酸、维生素 B₁₂ 及红细胞叶酸同维生素 B₁₂ 缺乏性巨幼细胞贫血外，尚有：

- (1) 内因子阻断抗体 (+)；
- (2) 胃泌素 > 100pg/ml；
- (3) 维生素 B₁₂ 吸收试验阳性。

【鉴别诊断】

1. 再生障碍性贫血：当巨幼细胞性贫血表现为全血细胞减少时应与再障鉴别，再障除贫血外常伴有感染和/或出血，骨髓涂片及病理检查示增生减低或重度减低，骨髓小粒中非造血细胞增多，叶酸、维生素 B₁₂ 治疗无效。

2. 骨髓异常增生综合征：MDS 是克隆性疾病，常表现为一至三系细胞减少，骨髓病态造血是其最显著特征，常规抗贫血药物治疗差。

3. 溶血性贫血：黄疸较明显，多伴有脾大，网织红细胞及血清胆红素的增高均较巨幼细胞性贫血明显。另有相应的溶血试验证据。

【治疗】

1. 治疗基础疾病，去除病因。
2. 补充治疗：缺什么补充什么。

叶酸：5 ~10mg 每天3次，口服（单纯维生素 B₁₂ 缺乏及恶性贫血患者禁用）；

维生素 B₁₂：100 μg 每天1次，肌肉注射，6 ~7 天后改为隔天1次，2 周后改为每周1次，以后每月1次。恶性贫血患者需终生注射维生素 B₁₂ 100 μg，每月1次。

伴缺铁性贫血者应同时补铁。

部分恶性贫血患者可应用皮质激素。

【疗效标准】

1. 治愈：
 - (1) 临床：贫血及消化道症状消失，舌质恢复正常；