·`\_,

k `

第I \f1�.3章

# 血液疾病

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| 第153节血液生物学733 |  | 中性粒细胞减少症 751 |
| 血液成分 734  血细胞的生成 734 |  | 中性粒细胞性白细胞增多症752  淋巴细胞减少症 752 |
| 年龄增长的影响 734 |  | 淋巴细胞性白细胞增多症753 |
| 第154节血液疾病的症状和诊断735  第155节输血737 |  | 单核细胞疾病 753  嗜酸性粒细胞疾病 753 |
| 血液采集 737  输血类型 738  特殊采血方法 739 |  | 嗜碱性粒细胞疾病 754  第159节浆细胞疾病754  意义未明的单克隆免疫球蛋白病754 |
| 注意事项和不良反应 740 |  | 多发性骨髓瘤 755 |
| 第156节贫血740  过度失血引起的贫血 741 |  | 巨球蛋白血症 756  重链病 757 |
| 缺铁性贫血 743 |  | 第160节白血病757 |
| 维生素缺乏性贫血743 |  | 急性淋巴细胞白血病 758 |
| 慢性病贫血744 |  | 急性髓细胞白血病 759 |
| 自身免疫性溶血性贫血 744 |  | 慢性淋巴细胞白血病760 |
| 锁刀细胞病 744  血红蛋白C,S-C和E病746 |  | 慢性髓细胞白血病 761  第161节淋巴瘤761 |
| 海洋性贫血 746 |  | 霍奇金淋巴瘤 761 |
| 第157节 出血和凝血疾病746 |  | 非霍奇金淋巴瘤 763 |
| 遗传性出血性毛细血管扩张症 | 747 | 第162节骨髓增殖性疾病765 |
| 血小板减少症 747 |  | 真性红细胞增多症765 |
| Von Willehrand病748 |  | 骨髓纤维化 767 |
| 血友病 749  易栓症 750 |  | 原发性血小板增多症 767  第163节脾脏疾病768 |
| 弥散性血管内疑血 750 |  | 脾脏肿大769 |
| 第158节 白细胞疾病751 |  | 脾破裂 770 |

第153节

#### 血液生物学

血液成分复杂，包含血浆（液体成分）、白细胞、红细胞和血小板。人体含有大约5L血液。血液自心脏泵出后，20~30秒后完成血液循环回到心脏。

733

血液在人体内流动的同时行使各种基本功能。它为人体组织输送氧和基本营养物质（如脂肪、糖、矿物质和维生素）；把二氧化碳运送到肺部，把其他废物运送到肾

734 第13章血液疾病

脏排出体外；运送激素（化学信使）使身体的各部分可以相互协调；同时，它具有抗感染和止血的成分。

血液成分

血浆

血浆是血液中的液体成分，红细胞、白细胞和血小板悬浮其中。它占血液容量的半数以上，主要成分是水，其中溶解了盐（电解质）及蛋白质。血浆中的蛋白质主要是白蛋白。白蛋白的作用是防止液体从血液漏出到组织中，并且它可以结合和运送激素及某些药物等。血浆中的其他蛋白质包括抗体（免疫球蛋白）和凝血因子，前者可以防御病毒、细菌、真菌和癌细胞对机体的侵袭，而后者可以止血。

血浆还有其他功能。它类似水库，可以补充缺水的组织，或从组织中吸收过多的水。血浆还可以通过灌注血管和从血管中连续流动而防止血管塌陷和形成凝块，帮助维持血压和循环。血浆还在体温调节中发挥作用，它可以把人体深部组织产生的热量携带到更容易散热的区域，如上、下肢和头部。

红细胞

红细胞约占血容量的40%。它含有血红蛋白，而后者使血液呈现红色，并从肺部携带氧气运送至全身组织。细胞利用氧气生成身体需要的能量，并产生废物二氧化碳。红细胞再把二氧化碳从组织运回肺部。当红细胞数量太低（贫血）时，血液携氧减少，人会出现疲劳和无力；当红细胞数目太高（红细胞增多症）时，血液过稠，可能使血液容易产生凝块，增加心脏病发作和中风的风险。 白细胞

白细胞数目比红细胞少，比例大约为l: 600~700。白细胞的功能主要是防御感染，它有五种主要类型。

中性粒细胞，数目最多的类型，通过杀伤和吞噬细菌和真菌以及吞噬异物碎片来抵御感染。

淋巴细胞包含三种主要类型：T淋巴细胞和自然杀

伤细胞（抵御病毒感染及发现并破坏部分恶性肿瘤细胞）和B淋巴细胞（产生抗体）。

单核细胞吞噬死亡或受损的细胞，并帮助抵御很多

感染病原体。

嗜酸粒细胞杀死寄生虫、破坏癌细胞，并参与过敏反应。

嗜碱粒细胞也参与过敏反应。

部分白细胞在血流内平滑流动，但是许多也会黏附于血管壁，甚至穿透血管壁进入其他组织中。当白细胞

到达感染或其他病变的部位时，会释放一些物质吸引更多的白细胞。白细胞的功能类似军队，分散在身体各部，但随时待命召集并打败侵袭的病原体；白细胞的功能是吞噬、消化微生物，以及产生抗体与微生物结合，使之很快被破坏。

如果白细胞数目太低（白细胞减少症），容易出现感染。白细胞数目高于正常（白细胞增多症）可能不会直接导致症状，表明可能存在感染或者白血病。

血小板

血小板是细胞样碎片，体积比红细胞和白细胞小。血小板数目比红细胞少，比例大约为I � 20。血小板通过聚集在出血部位、簇集在一起形成血栓帮助封闭血管来参与凝血过程。同时，它们通过释放一些物质促进凝血。当血小板数目太低（血小板减少症）时，更容易出现皮肤青紫和异常出血；当数目太高（血小板增多症）时，可能会凝血过度，导致中风或心肌梗死。

血细胞的生成

红细胞、多数白细胞以及血小板在骨髓（骨骼腔隙中柔软的脂肪组织）中生成。白细胞的两种类型，T和B淋巴细胞，也可以在淋巴结和脾中生成，其中T淋巴细胞还可以在胸腺中生成和成熟。

在骨髓中，所有血细胞都起源于一类未分化细胞，称为干细胞。干细胞首先分化为不成熟的红细胞、白细胞或血小板生成细胞。不成熟细胞然后进一步分化成熟，并最终成为成熟红细胞工白细胞或血小板。

血细胞生成速率受身体需求调控。正常血细胞寿命有限（白细胞从数小时到数天，血小板大约10天，红细胞大约120天），必须不断更新。某些情况下可以导致血细胞过度生成。当身体组织的氧含量下降或红细胞数目减少，肾脏产生和释放促红细胞生成素，刺激骨髓产生更多红细胞；在感染时骨髓产生和释放更多白细胞；出血时产生和释放更多血小板。

年龄增长的影响

年龄增长对骨髓和血细胞有影响。骨髓中脂肪含量随年龄而增加、这意味着生成细胞的骨髓减少。通常情况下这种减少并不会带来什么间题，但是当机体对血细胞的需求增加时就可能产生影响；老年人的骨髓有可能不能满足增加的需求，其最常见的结果是贫血。

＿

士一，

．

｀

第l54节血液疾病的症状和诊断 735

｀｀

＿

1第1斤54节 

#### 血液疾病的症状和诊断

影响血细胞或者疑血、免疫系统蛋白质的疾病称为血液疾病。血液疾病的实验室检查通常始于血液检查，这很容易用注射器从静脉抽取或针刺从指尖获得。然而，因为血细胞从骨髓生成，有时候可能需要检查骨髓。

###### 症状

血液疾病的症状常常不明显、不特异，也就是说、这些症状可能提示几乎身体任何部位的疾病。然而，尽管没有单一症状可以准确无误地提示血液疾病，有些症状群可以提示其可能性。这些症状群通常和血细胞的减少有关，如红细胞数目减少（贫血）、白细胞数目减少（白细胞减少症）或血小板数目减少（血小板减少症）。例如疲劳、无力、气短的病人可能有贫血，发热、感染的病人可能有白细胞减少，出血和容易皮肤青紫的病人可能有血小板减少。

偶尔，症状与血细胞数目增加有关。例如：病人由于

红细胞数目增加（红细胞增多症）或白细胞数目增加造成的血液黏稠，可以出现气短、头痛、头晕、意识障碍等症状。免疫相关蛋白增加（如多发性骨髓瘤）也可以导致血液黏稠。

最后，正常血液凝固所需的物质（因子）的疾病可能

会导致血液不易凝固（表现为皮肤容易青紫或出血或者出现小的红紫色斑点）或者形成异常血凝块（导致下肢温暖、疼痛或突然气短、胸痛，或同时出现）。这些间题出现的原因是机体不能产生足够的因子、因子异常、或机体消耗因子过快。

诊断

实验室血液检查

医生依赖很多血液标本的实验室检查来诊断和监测疾病。因为血液液体成分（血浆）中有很多机体必需的物质，所以血液检查可以用于探明机体很多部分发生了什么。

检查血液比从特定器官取组织标本容易。例如：评

估甲状腺功能时检测血液中甲状腺激素水平比直接检测甲状腺样本要易行；同样，检测血液中肝酶和蛋白比在肝脏取样容易。某些血液检查是用于检测血液本身的成分和功能，这些检查最常用于诊断血液疾病。

全血细胞计数：最常用的血液检查是全血细胞计数 (CBC），它检查全部细胞成分（红细胞、白细胞和血小板）。全自动仪器只需要一小滴血液，在1分钟内即可检测出结果。某些情况下它还需要显微镜下检查作为

辅助。

CBC检测血液中红细胞数目和血红蛋白含量（红细胞中携氧的蛋白）。另外，CBC还检测红细胞平均体积、大小变异性的程度和血红蛋白量，可以警示检验员异常红细胞的存在（这可以在进一步的显微镜检查中证实）。异常红细胞可能是破裂的或者形状类似泪滴、新月、针形或其他形状。红细胞的形状和大小有助于医生判断贫血的病因。例如，铺刀型细胞是锁刀细胞病特征，血红蛋白含量少的小细胞可能是由于缺铁性贫血，大的卵形红细胞提示可能有叶酸或维生素B12缺乏。

CBC也能够确定白细胞的数目。当医生需要更多的信息时，还可以计数白血病的特异亚型（白细胞分类）。如果白细胞总数或某一特异亚型的白细胞高于或生低于正常，医生可以应用显微镜检查。显微镜检查可以发现某些疾病的特征。例如，大量白细胞有明显不成熟的特征（原始细胞）可能提示白血病（白细胞的恶性肿

瘤）。

血小板计数也是CBC的一部分。血小板的数目反映了止血的保护性机制。血小板数目增加（血小板增多症）可以导致小血管内凝血块的生成，特别是心脏和脑的血管。在某些疾病中｀血小板数目升高可能会出现反常性出血。

网织红细胞计数：网织红细胞计数测定单位体积中

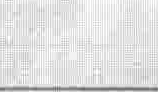
新形成（年轻）红细胞（网织红细胞）的数目。正常情况下网织红细胞占红细胞总数的1％左右。当机体需要更多红细胞时（诸如贫血），正常情况下骨髓会产生更多网织红细胞。因此，网织红细胞计数可以评估骨髓生成新红细胞的能力。

血细胞的特殊检查：一旦医生判断血液中一种或多

种细胞成分有问题，可以进行许多检查进一步明确。医生可以检测白细胞不同亚型，并可以通过细胞表面的一些标志物来确定。检查可以评估白细胞抗感染的能力，评估血小板形成凝块的能力，测定红细胞成分来帮助判定贫血的原因以及细胞不能行使正常功能的原因。许多检查的标本是血液，但是有些需要骨髓Q

凝血检查：血小板计数是评估机体止血能力的方法之一。

736 第13章 血液疾病

 I 



． **．**

．．．．

`.

”!

全血细胞计数(CBC)

皿＿-血 ，，一一，

I ，一

检查项目i

i, I I ll l I'I'4』L,

血红蛋白

红细胞比容11

平均红细胞体积

平均 红蛋

白细胞计数

, 1\IIII III



乳l ;l., I

测定内容 ＇ ＂＇，

！［』寸1



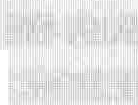
寸'^ ||心币j上，

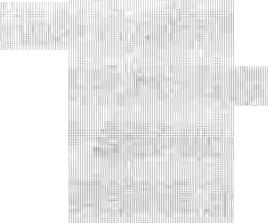
1|～

．



红细胞内携氧蛋白印产 ＇,I

瓣细胞占总血容款的比例



I,心:1:血,III'||l III'I l谒：』

I

,•;,,:;:111:..:· ii,j··., I!,,'111,,,l11,1H1

红细胞的平均体积  矗妇舌红细郎的平均浓度



，书li

单位体罗血液中白细胞的数目



`Il[、正常值

啊，

；［1...如性；l2.7 ~ l3咖7gd]

女性：lL5 ~1:2..i'2趴dl

男性；42%~50%女性j6%『45%

86-98且

1”

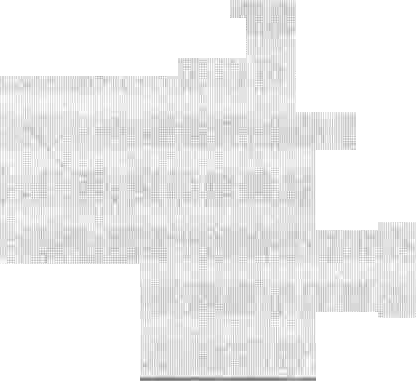
i1 33.4II~35.5立dl 

45OO尸1f°5?°yml

分叶核中性粒细胞：3碌勹175%

杆状核中性粒细胞：0舫～8%琳巴细胞心碌"'150�;凡

单核细胞砰：：9％ :.I



白细鹿分类计数 1

,I.1• i',II II I! Il，心．

白细胞中不同类型的」比例

，"'七"..

}:

* 11:11· ;1 "I.,

II|

血小板计数

单位体积血液中血小板的数目



．＂

**．**

嗜酸性粒细胞：0％~,5%帕，性界细胞1:0贮3 140叩0节50000/叫

“心－一～古，



有时医生需要检查血小板的功能如何。有些检查可以评估正常凝血需要的蛋白质（凝血因子）的总的功能。其中最常用的是凝血酶原时间(PT)和部分凝血活酶时间(P'IT)。也可以检测各种凝血因子的水平。

蛋白质和其他物质：一些血细胞产生的蛋白质可以

在血液或者尿液中检测到。医生通过检测这些蛋白质来判定细胞是否有异常。例如，某种血液病是由于一种叫浆细胞的血细胞恶性分泌特殊的蛋白质(Bence Jones蛋白），这种蛋白质可以在血液和尿液中检测到。某些异常的白细胞可以产生特殊的抗体b

',..I

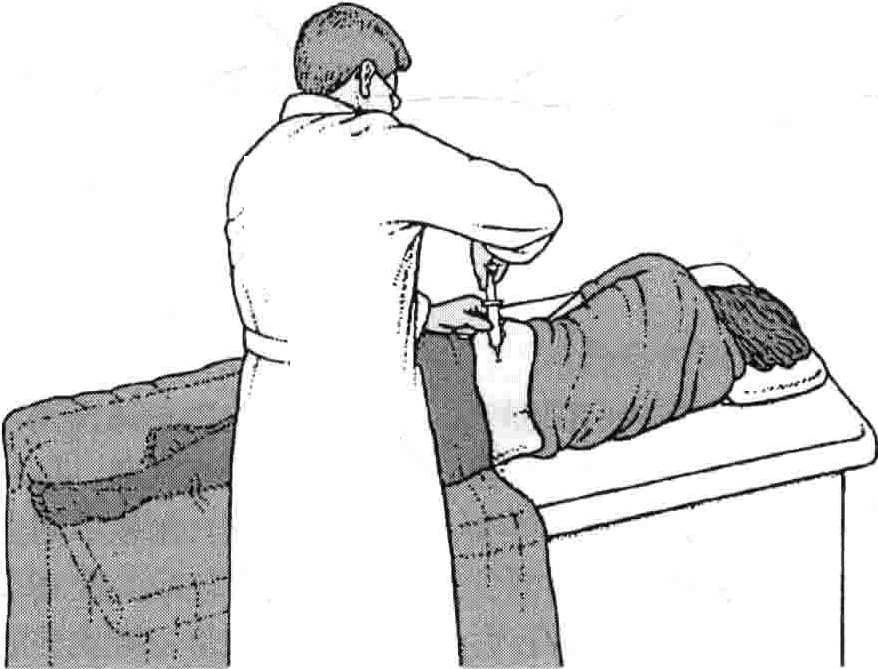


,.,1 1i；2；'r官 ;ILI

骨髓取样

"...

一、

骨髓样本通常取自骸骨（骼峙）。病人可以侧卧，背对医生，上方的腿屈曲。在局部麻醉皮肤和皮下组织后，医生将尖锐的针刺入骨骼并抽取骨髓。





促红细胞生成素是肾脏分泌的一种蛋白质，可以刺激骨髓生成红细胞。这种蛋白质的水平以及其他影响红

细胞生成的物质可以在血液中检测。铁和一些健康血细胞生成需要的维生素也可以检测。



．．．

．

， ．

．

．

．

才

．

．．、

．

萨

·:·'

'

i ; ^.I ·

I ”·r

3 ,

}”··

”“

·” “

..

J ·

.I

, \_ 1 · nl

u

\_ - r

｀

第155节输血 737

｀｀

其他血液检查：特殊的血液检查可用于判定是否存在少见的血液病。例如：很罕见的情况下，医生必须检查机体的总血容量或者某种血细胞的总量。这种检查可以通过用放射性同位素混合入血液或者标记在血细胞上进行。

血液配型：血型由红细胞表面存在的特种蛋白质决

定，可以通过测定少量个体血液与特种抗体的反应判断c血液配型需要同时评估血浆和红细胞。输血前必须进行血液配型。

骨髓检查

有时必须检查骨髓来判定血细胞异常或某种血细胞过少或过多的原因。医生可以取两种不同类型的骨髓标本：骨髓穿刺或骨髓活检。通常两种类型的标本都在骸骨（骼峭）取材，偶尔骨髓穿刺可以在胸骨取材门对于幼儿，骨髓标本可以取自下肢骨骼（胫

骨）。

当两种样本都需要时，可以同时采取。在局部麻醉皮肤和骨骼上面的组织后，将尖锐的针刺入骨骼。

对于骨髓穿刺来说，医生通过注射器抽吸取少量柔

软的骨髓，将之涂在载玻片上，用显微镜检查。同时可以做一些特殊检查，诸如细菌、真菌、病毒培养，染色体分析和细胞表面蛋白质分析（流式细胞仪）。尽管骨髓穿刺通常可以提供诊断所需的信息，但是骨髓抽吸的过程可以破坏脆弱的骨髓。因此，难以检查细胞原本的排列情况。

如果需要检查细胞精确的解剖关系和组织结构，医

生需要进行骨髓活检。需要用中空的装置取一小块完整的骨髓，将之固定并切成薄片在显微镜下检查。

骨髓取样通常会引起轻度疼痛，继之轻微不适。整

个过程需要几分钟。

第155节

### 输 血

输血是将血液或者血液成分从一个人（供者）转移到另一个人（受者）。

在美国，每年大约输血两于九百万次。输血的目的是增加血液携带氧气的能力，恢复机体的血容量，增加免疫力，以及纠正凝血异常。常见的受者包括事故受害者、手术患者以及治疗的癌症患者（如白血病）或其他疾病（如锦刀细胞病和海洋性贫血等血液病）患者。

美国食品和药品管理局(FDA)严格控制血液及其

成分的采集、储存和运输。制定这些规定的目的是保护供者和受者。许多州和当地卫生机构、美国红十字会和美国血库协会等组织还有一些其他的标准。由于这些规定，献血和受血非常安全。然而，输血仍然会对受者带来一些风险，如过敏反应、发热和寒战、血容量过多，以及细菌和病毒感染等。尽管输血传染艾滋病、肝炎或其他感染性疾病的可能性很小，医生需要清楚意识这些风险，没有其他选择时才会选择输血。

血液采集

献血非常安全。捐献全血（也就是说，具有全部细胞成分的血液）的整个过程大约1小时。献血者至少17岁，体重至少约50kg。另外，献血者必须健康：必须测定

脉搏、血压和体温．必须检查有无贫血。医生还会询问一系列问题，涉及他们的健康可能影响他们健康的因素以及他们去过的国家。

你知道吗.,.....

只有很少疾病患者不适合献血。

许多不适合献血的人一段时间之后仍然可能适合献血。

医生会对捐献的血液进行一系列检测排除很

多传染性疾病，因此通过输血感染疾病的可能性很

小。

一个人永远不适合献血的情况包括乙型肝炎或丙型肝炎，心脏病，某些类型的恶性肿瘤（白血病、淋巴瘤、任何治疗后复发的恶性肿瘤或者曾接受过化疗的恶性肿

瘤），严重哮喘，出血性疾病，可能感染了朊病毒（诸如变异性Creutzfeld1-Jakob病），艾滋病，以及由于高危行为可能感染人类免疫缺陷病毒(HIV，导致艾滋病的病毒）。暂时不适合献血的情况包括疤疾（在症状消失3年之内），恶性肿瘤手术治疗或者放射治疗后（在治疗后5年之内），妊娠，近期大手术，未控制的高血压，低血压，贫

血，应用某些药物，某些类型的肝炎，以及近期输血史。

738 第13章 血液疾病

础t:III兰亡了竺t诅手：E：



Ill 毗血I,

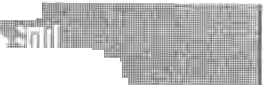


血液配型

.l

咱杆 一··一··~1... ••I,,..`,.,I·

气｀卧甘1诫卤霾豁瞩邸已冒酝匕．-··-

输血可以传播供者血液的感染性病原体。因此

h r \_

甘

！廿

血液根据血型分类。一个人的血型由其红细胞表面是否存在特种蛋白(Rh因子和血型抗原A和B)决定。

II

I

' 1 : i1l 1 ,

\_l- — I p \_ . .

, -E“”.

四种主要血型是A、B、AB和0，每种类

型再分为Rh阳性或Rh阴性。例如，0-Rh阴性血个体的红细胞缺乏A抗原、B抗原和 Rh因子。AB-Rh阳性血个体的红细胞有A抗原、B抗原和Rh因子。某些血型远比其他血型常见。美国最常见的血型是0-Rh阳性和A-Rh阳性，之后是B-Rh阳性、0-Rh阴性、A-Rh阴性、AB-Rb阳性、B-Rh阴性和 AB--Rh阴性。

ilii rl.T

i

fr -

f

f·' l

E

1

i m i hT I

9

1 \_

＝**＿**一 甘马且

哺－飞

飞卫卧俚 广七

门 ．

「钳补

曲叩＂

怔 **＿**扩－二二＿**＿**＿＝－

－一「－－一平平－一＿**＿＿＿**－

，

目。

当准备输注的血液血型和受者血型相合时，输血最安全。因此，在输血前，血库会用供者和受者血液进行被称为＂配型和交叉配血”的检查。这种检查最大程度减少了出血危险或致命反应的可能。

i

呈护

然而，危急情况下，任何入都可以接受0

型红细胞。因此，O型血的人被认为是万能献血者。AB型血的人可以接受任何血型的红细胞，而被认为是万能受血者。Rh阴性的受血者必须接受Rh阴性供者的血液，但是 Rh阳性的受者可以接受Rh阳性和Rh阴性的血液。

a

L- T -- F 1 **1**

＿**＿**＿**＿**三＿一 三**＿＿**＿ ：

； 萨 ．． 』

开封订气眉

下

曰＿

卫生官员限制献血条件，并全面检测血液。所有血液都必须检测导致病毒性肝炎、艾滋病、某些其他病毒性疾病（诸如西尼罗河病毒）、锥虫病和梅毒的病原体。

病毒性肝炎

供者血液必须检测可以通过血液传播的肝炎病毒（乙型和丙型）。这些检查并不能把所有感染的血液检测出来，但是通过严格的检测和供者筛查方法，输血几乎没有传播丙型肝炎的风险。目前的风险是每输注1 500 000单位血液有1例感染。乙型肝炎仍然是最常见的可能通过输血传播的疾病，目前的风险是大约每输注137 000单位血液感染1例。

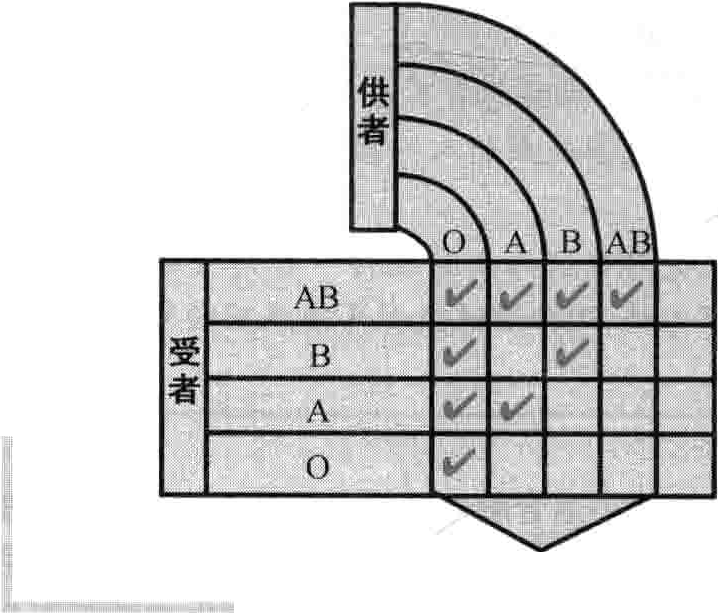
艾滋病

在美国，供者血液要检测人类免疫缺陷病毒 (HIV)，艾滋病的病因。检测并非100％准确，但是对供者的询问也是筛查过程的一部分。医生会询间艾滋病的危险因素，例如．供者或其性伴侣是否有注射毒品或与有男性伴侣的男性发生性关系。经过血液检测和询问筛选，输血传播HIV感染的风险非常小，根据目前的估计大约2 000 000单位发生1例。梅毒

输血很少传播梅毒。一不仅是因为供者筛查以及血液检测梅毒的病原体，而且供者血液常常低温冰冻，这样会杀死其病原体。



一般来说，献血者在56天之内不允许重复献血。给献血者付费的情况已经基本不存在了，因为付费会使需要钱的人愿意献血，有时他们会否认存在不适合献血的情况。



:

··: 4, ' ; · t·

1 m -=ll-I -L `-, I

-\_--

动

月贮笃

． 干

若视为合格，献血者斜躺在靠背椅上或者躺在床上。卫生工作者会检查献血者肘内侧．决定用哪个静脉。在静脉周围区域消毒后，用针穿刺入静脉并用无菌敷料暂

时保护。在针穿刺时会有刺痛的感觉，其他过程是无痛

的。血液通过针进入一个收集袋。真正采集血液的过程大约需要10分钟。

供者血液的标准单位大约是450ml。新鲜采集的血液密封到一个含有防腐剂和抗凝物质的塑料袋里。少量血样用于检测导致艾滋病、病毒性肝炎、某些其他病毒性疾病和梅毒的病原体m

###### 输血类型

多数供者血液被分离（成分化）为各种成分：红细胞、血小板、凝血因子、血浆、抗体（免疫球蛋白）和白细胞。根据情况，给病人输注血细胞、凝血因子或者其他血液成分。仅输注特定血液成分可以使治疗更特异，降低副反应风险，并且可以有效地利用同一份血液的不同成分治疗多个病人c

红细胞：最常用的血液成分是压积红细胞，它可以恢复血液携氧能力。这种成分可以用于出血或严重贫血的病人。红细胞是从血液的液体成分（血浆）和其他细胞

，

｀

第］55节输血 739

山｀

或细胞样成分中分离出来的。这个过程浓缩了红细胞，他们占的空间变小，因此称为＂压积＂。红细胞可以冷冻保存42天。特殊情况下，比如要保存罕见类型的血液，红细胞可以冰冻IO年。

血小板：血小板可以恢复血液的凝固能力。它们通

常用千血小板减少症（可以导致严重的自发出血）病人。血小板仅能保存5~7天。

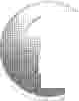
凝血因子：凝血因子是血浆中的蛋白质，正常情况下

与血小板一起帮助凝血。凝血因子可以来自血浆或者人

丢失的血细胞。另外，在某些手术或者创伤后，失血可以重新收集，并立即回输给病人（术中血液补救）。自体输血是最安全的输血方式，因为它不存在组织不相容和血源性疾病的风险。

，习你知道吗......

＂口，主，医生可以决定输血时使用哪一类型的血细胞，从而使病人仅应用需要的细胞来治疗其疾病。



工制备。人工合成的蛋白质称为重组因子浓聚物。没有 直接或指定献血：如果和受者血型和Rh因子相归因子，受伤后就会出血不止。单一浓聚凝血因子可 容，家族成员或者朋友可以作为特定供者为其献血。以用于遗传性出血性疾病，诸如血友病或vonWillehrand 对于有些受者来说，知道献血者是谁会感到宽慰，然病，以及不能产生足够的凝血因子的病人（由于严重感 而家庭成员或者朋友作为供者并不一定就比无关供

染或肝病）。 － 一 者安全。家族成员的血液需要和其他人血液一样进血浆：血浆是血液的液体成分，含有许多蛋白质，包 行全面检测，然后经照射处理以防止移植物抗宿主

括凝血因子。出血性疾病如果不知道何种凝血因子缺乏 病，移植物抗宿主病很罕见，当供者和受者有血缘关或者没有特异的凝血因子时，可以应用血浆。当出血是 系时更容易发生。

由于严重感染或者肝病造成的所有或者多种凝血因子不 干细胞单采：在干细胞单采时，供者仅提供干细胞足时，可以应用血浆。从全血分离出来后立即冷冻的血 （可以发育成任何细胞的未分化细胞）而非全血。在采浆（新鲜冰冻血浆）可以储存l年。一 集过程前，供者需要注射特殊的蛋白质（生长因子）刺激抗体：抗体（免疫球蛋白），是血液中抗病的成分，它 骨髓将干细胞释放到血流中。从供者体内抽出全血，一

有时可用千感身占性疾病或者低抗体水平者，提供暂时的

免疫力。可以得到抗体的感染包括天花、肝炎狂犬病和．一匕憾矗

破伤风。抗体来自治疗的血浆供者。 在单采时，血液从人体内抽出，在去除或减少液白细胞：白细胞输注用于治疗白细胞数目明显减

低或白细胞功能异常的致命性感染的患者。白细胞输注罕见，因为抗生素的发展和细胞因子的应用明显降低了其需求。白细胞通过单采技术获得｀可以保存

体或者液体内的成分，血细胞或血小板后回输。有时

这个技术用于从供者采取需要的血细胞或血小板（例如，干细胞单采或血小板单采）。当严重病人其他治疗无效时，这种技术还可以用于去除有害物质、过多

24小时。 的血细胞或血小板来纯化血液。为了纯化血液，单采

血液替代品；血液替代品应用特殊化学物质或特 1必须去除多余的物质或血小板的速度必须决于机体

殊处理的血红蛋白溶液（允许红细胞携氧的一种蛋白

质）来携带氧气并运送到组织中。这种替代品可以在室温内保存2年，容易运送到创伤发生的地方或者战

I生成：：：。常用的纯化血液的单采类型是血浆置换

场。然而，这些血液替代品在常规应用之前尚需进一 1和细：；：｀时，有害物质从血浆中清除。血浆置换

步研究。 I用于治疗重症肌无力和GuilIain-Barre综合征（导致肌肉无力的神经系统疾病），Goodpasture综合征（导

特殊采血方法

血小板单采：血小板单采，供者仅提供血小板而非全血。其过程是从供者抽出全血女经过一个机器将其血小板选择性去除，其余成分再回到供者体内。因为供者的

大部分血液会返回自身，因此可以比采取全血多8到10倍的血小板。从供者采集血小板需要大约1到2小时，与之对照，全血采取仅需要大约10分钟。

自体输血：对于自体输血，供者也是其血液的受者。例如：在择期手术前几周，病人可以采取几个单位的血液以备术中或者术后输注。病人在采血后服用铁剂来恢复

致肺出血和肾衰竭的自身免疫病），天疤疮（严重有时致命的皮肤水疤），冷球蛋白血症（异常抗体形成）和血栓性血小板减少症（罕见的凝血因子疾病）。

细胞分离用于去除过多的血细胞。细胞分离可

用于治疗红细胞增多症，某些类型白血病和血小板增多症。

单采仅在必要时重复进行，因为随着血液的抽出

和回输，大量液体从血管和组织间转移可以带来并发症，尤其是对于病情严重者。单采可以用千控制某些疾病，但一般不能治愈。

740 第13章血液疾病

个机器选择性去除干细胞，其他成分回流到供者体内。干细胞供者必须与受者淋巴细胞配型（人类白细胞抗原，HLA)相合，HLA是特异细胞上的蛋白质类型，而非血型。干细胞有时用于治疗白血病、淋巴瘤或其他血液恶性肿瘤。这种方法被称为干细胞移植。可以采取受者自身的于细胞，或者应用供者干细胞。

注意事项和不良反应

为了尽量减少输血过程导致不良反应，卫生工作者应该注意一些事项。在输血前，通常几个小时或者几天前，技术员要将供者血液与受者血液混合来确定他们是相容的，这个技术被称为交叉配血。

在两次核对血袋上的标签以确定无误后，卫生工作

者应给受者缓慢地输血，一般每个单位的血液需要1~2小时。因为多数不良反应发生于输血开始的15分钟内，输血开始应严密监测受者。之后，由护士定期检查受者，一旦出现不良反应必须立即停止输血。

一般输血安全有效；然而，有时会发生轻微反应，严重甚至致命的反应罕见。最常见的反应是发热和过敏反应（超敏反应），发生率约1%~2%。过敏反应的症状包括 痒，广泛的皮疹，水肿，头晕和头痛。较少见的反应包括呼吸困难，哮喘和肌肉痉挛。极少数情况下，过敏反应非常严重，导致低血压和休克。另外一种罕见的反应被称为输血相关的急性肺损伤(Transfusion­

related acute lung injury, TRALI)，它是供者血浆中的抗

体导致的。这种反应在妊娠女性更多见，可以导致严重

的呼吸困难。更多采用男性供者血浆减少了这种反应的发生。

对于先前有过敏反应的病人，仍有方法可以输血。

对供者血液有过敏反应的病人可能需要应用洗涤红细胞。洗涤红细胞去除了供者血液中可能会引起过敏反应的成分。更常用的方法是，过滤输注的血液来减少白细胞的数目（这种技术被称为白细胞去除）。白细胞去除通常是在输注管路中安置一个特殊的滤器。另外，血液也可以在储存前过滤。

尽管进行了仔细的配型和交叉配血，供者和受者之

间细微的差别导致的不相容（非常罕见情况下，是由于错误导致）仍然可能存在，这可以导致输注的红细胞被迅速破坏（溶血反应）。通常，在输血过程中或输血后即刻病人感到全身不适或烦躁，有时有呼吸困难、胸部压迫感面部充血和严重的背痛。罕见情况下，这种反应可以非常严重，甚至致死。医生可以通过检查病人的血液和尿液中是否有从细胞中释放的血红蛋白来确定是否是溶血反应破坏了红细胞。

输血的受者可以出现液体负荷过重。有心脏病的受

者最容易发生，因此他们输血时应速度更慢，监测更严密。

移植物抗宿主病是一种少见的并发症，主要发生于

免疫系统被药物或者疾病破坏的病人。这种疾病，受者

（宿主）的组织受到供者白细胞（移植物）的攻击。症状包括发热、皮疹、低血压、血细胞减少、组织破坏和休克。这种反应可以是致命的，但是可以通过对于免疫系统异常者输血前对血制品进行照射来避免。



# 血



1 \_

li

11

m

萝

们 仙仙

贫

贫血是指红细胞数目或者血红蛋白（携氧的蛋白质）量低于正常。

红细胞含有血红蛋白，它从肺部携带氧并运送到机

体各处。当红细胞数目下降或其血红蛋白量下降时，血液不能携带足够的氧气。组织的氧供给不够导致贫血的症状。

病因

贫血的病因非常多，但是多数可以归类为三种主要机制：

·血液丢失（过度失血）

·红细胞生成不足

·红细胞破坏过多

贫血可以由过度失血导致。有时，出血是突然发生的，诸如意外事故或者手术时。通常，失血是慢性反复发生，特别是由于消化道、泌尿道或经期的异常。慢性失血常常导致缺铁，这可以进一步加重贫血。

如果机体不能产生足够的红细胞，也可以导致贫血。

红细胞生成需要很多营养物质，其中最重要的是铁、维生素 和叶酸，同时机体还需要少量的维生素C、核黄素和铜，以及激素的平衡，特别是促红细胞生成素。没有这些营养物质和激素，红细胞生成不足，或者红细胞异常不能有效携带氧。慢性病也可以影响红细胞生成。某些情

｀

第156节贫血 741

山｀

况下，骨髓腔被侵袭和替代（例如，白血病、淋巴瘤或转移癌），导致红细胞生成减少。

如果过多红细胞被破坏也可以导致贫血。正常情况

下，红细胞寿命大约120天。骨髓、脾和肝脏中的清道夫细胞会识别并破坏临近或超过生存期的红细胞。如果红细胞提前破坏（溶血），骨髓会更快速产生新的细胞来代偿。当红细胞破坏超过其生产速度，导致溶血性贫血。相对于过度失血和红细胞生成下降导致的贫血，溶血性贫血相对少见。

症状和诊断

症状随贫血的严重性以及贫血发生的速度而不同。

一些轻度贫血的病人，尤其是当发生速度缓慢时，可以没有任何症状。有些人可能症状仅见于体力活动时。更严重的贫血可以在休息时即出现症状。当贫血发生迅速时（诸如血管破裂导致出血），症状更明显。

轻度贫血常导致疲劳、无力和苍白。更严重的贫血，

除了这些症状，还可以导致虚弱、头晕、口渴、出汗、脉搏细速和呼吸加快。严重的贫血可以导致运动时下肢痛性痉挛、气短、胸痛，特别是当病人已经有下肢血循环受损或心肺疾病功能障碍。

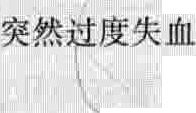
有时在病人出现症状前，因血常规检查而发现贫血。

血液标本发现血红蛋白、血细胞比容（红细胞占总血容量的比例）下降而确定贫血。其他检查，诸如显微镜下检查血样以及有时骨髓检查，有助于确定贫血原因。

举

...,





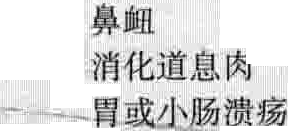
红细胞生成贼庋，I1

，．



气 一已．

* �'I': 、？＇，



I

`

广江

气

\_` ， 礼

“ll，

心

;,'

~.,1......','

尸一1+，r·:·

1

II

1

』意外事故III lIIµ 1 f ～

分挽

血管破裂

，

，

1 -

手术 ，

再星障碍性贫凰

慢性疾病

缺乏

淋，巴"';“？．『[

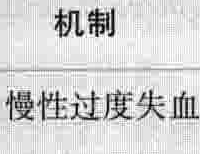
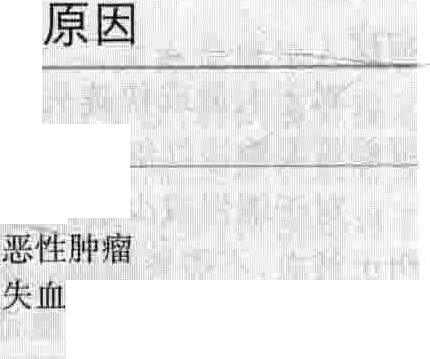
i|

1.

I

过度失血引起的贫血

当红细胞的丢失速度超过新的红细胞生成速度时，出现过度失血导致的贫血。



贫血的常见

例

－－

!I II \_1\_:1.111

膀胱肿瘤 '.,I !II

疮

重月经

咚统

II|

肾脏肿瘤～～

盎当失血迅速时，血压下降，病人可能出现头晕。 当失血缓慢时，病人可能感觉疲劳、气短和苍白。

失血部位可能要通过检查粪尿和影像学来确定。要纠正出血病因，需要时可能要输血及补铁。

过度失血是贫血最常见的原因。失血时，机体迅速将血管外的液体拉入血管内来保持血管充盈。因此，血液被稀释，血细胞比容（红细胞占总血容量的比例）下降。最终，骨髓红细胞产量增加而纠正贫血。然而，随时间延长出血导致机体铁的量下降，从而导致骨髓不能增加新红细胞的生成。

快速失血：症状开始很严重｀特别是当快速失血导致

贫血时，诸如意外事故、手术、分挽、血管破裂等情况。突然大量失血会导致两个问题：

·由于血管内剩余液体不足而导致血压下降。

骨髓增生异砾骨髓纤维化 多发性骨髓瘤

维生素BB缺乏

维生素G缺乏

之 , 4, ?'

·由千携氧红细胞数目快速下降而导致机体的氧供给严重下降。

这两个问题都可以导致心脏病发作、中风或死亡。

慢性失血：慢性（长期）失血远比突然失血更常见，它可以出现于机体各部位。尽管大量失血，诸如鼻出血

卢胞破坏增矗111 咖胞的自钰疫反应

Ill 

旰八

I 山1 1..:1心Jpb缺乏

!: II' II II 11\,•

t i11 1I I'廿, l 血，红蛋白C` I

,.,I'

或痔疮，很明显，小量出血可能意识不到。例如，粪便中的少量失血可能看不出来。这种失血被描述为隐匿性的。如果小量出血持续很长时间，可能失血量很大。这

II'1尸，I I

I • II

， I':

I,;:!·

：上1 }勺，I

I

II':

1+

II'::

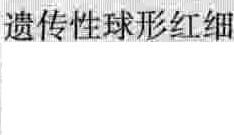
i气·li 1

血红蛋白tE病I:

血红蛋白血s"'lC病 K

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| :1 |  | |
| 尸＇ | | ． |
|  | | ． |

．遗传性椭圆形红细胞

胞增多症

霆晌畴伤

阵发世夜间血红蛋白尿

慨凡细胞病

海洋性贫血

种慢性的失血可以见于常见的疾病，如胃或小肠溃疡以及结肠的憩室、息肉或癌症。其他慢性失血来源包括肾脏或膀胱肿瘤（它们可以导致尿液中失血）以及严重的月经出血。

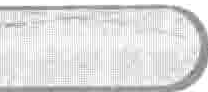
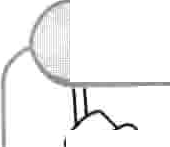
症状和诊断

症状和其他原因的贫血类似，轻重不等，取决于失血的量和速度C当失血迅速（几小时甚至更短时间），丢失

忙

742 第13章血液疾病

1/3的血容量可以致命。当失血迅速时，平躺一段时间之后坐起或者站起会出现头晕（直立性低血压）。



聚焦老龄化

立3：：：：：

很多导致贫血的疾病（特别是恶性肿

＼、 瘤）在老年人更为常见。因此，很多老年人患有贫血。老年人最常见的贫血原因

是缺铁性贫血，通常由异常出血导致。

老年人贫血的症状基本与年轻人相同。然而，老年人看起来苍白不明显。同时，即使贫血轻微，老年人跟年轻人相比更容易意识迷糊、情绪低落、易激怒或精神萎靡。他们还可能走路不稳或行走困难。这些问题会造成他们难以独立生活。然而，有些轻度贫血的老年人没有任何症状，尤其是贫血缓慢发生时，而老年人的贫血常常是缓慢发生的。

老年人维生素B12缺乏引起的贫血可能会被误诊

为痴呆，因为这种贫血可能影响神经和精神功能。 患贫血可能缩短老年人的预期寿命。因此，明确

其病因并加以纠正特别重要。



当失血缓慢（超过数周或更长时间）时，如果病人摄入足够的液体，丢失2/3的血容量可能仅引起疲劳、乏力或者没有任何症状。

出血或者引起出血的疾病可能会带来其他症状。胃

或小肠出血，病人可能会有黑色的柏油便。肾脏或者膀胱出血可能引起红色或棕色尿。女性可能会存在月经期长，量大。导致慢性失血的一些疾病，如胃溃疡，可以导致不适。有些疾病，如憩室病和小肠癌症及息肉早期，可能没有症状。

当病人描述贫血症状或注意到出血表现时，医生

会进行血液检查发现贫血。检查粪便和尿液有助于判断出血来源。有时需要影像学或内窥镜来明确出血来源。

治疗

对于大量或快速失血，必须明确出血部位并止血。可能需要输注红细胞。

对于缓慢或少量失血，机体可以产生足够的红细胞

纠正贫血，不需要输血。因为产生红细胞所需要的铁在失血时会丢失，多数出血造成的贫血病人需要补充铁剂数月。

更多的贫血原因

．－－



注释

病因 机制 治疗

- -

--，三一

＿

脾大 增大的脾脏扣留并破坏过多红 治疗导致脾脏增大的病因。 症状往往轻微-----

细胞 有时需要外科切除脾脏 增大的脾脏常常也扣留血小板和白细

胞，导致血小板和白细胞数目减少

红细胞机械损伤

阵发性夜间性血红蛋白尿

血管异常（诸如血管瘤），人工瓣膜或受损瓣膜，或者非常严重的高血压破坏了正常的红细胞

免疫系统破坏红细胞。夜间尿液中这些受损细胞的血红蛋白浓聚，导致早晨出现暗红色的尿液

发现损害的原因并予以纠正

皮质激素和一种新的抗体药物，eculizunlab，有助于缓解症状，但是唯一的治愈方法是同种异型骨髓移植

有血栓的病人需要应用抗凝治疗

可能需要骨髓移植

肾脏最终将受损的红细胞滤出血液，但可能会因之受损

脾脏也将受损的红细胞滤出血液

病人可能有严重的胃痉挛，腹部和下肢的大静脉可能出现血栓

症状常常是发作性的

遗传性球形红细胞 红细胞畸形、僵硬，在脾脏中被扣 通常不需要治疗，但是严重 这种遗传性疾病也可以导致骨骼异增多症 留和破坏 贫血时可能需要切脾 常，诸如塔形颅

遗传性椭圆形红细 红细胞呈卵形或椭圆形，而非正常 严重贫血时可能需要切脾 贫血通常轻微，不需要治疗胞增多症 的碟形

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| 葡萄糖6磷酸脱氢 | 红细胞膜上缺乏G6PD酶 | 预防和避免诱发因素可以 这种遗传性疾病几乎总是影响男性 |
| 酶(G6PD)缺乏症 | 没有这种酶，红细胞在应激情况下  （诸如发热感染糖尿病危象或阿 | 预防贫血 黑人男性大约10％以及少数地中海地  区白人患该病 |
|  | 司匹林和磺胺类等药物应用等）容 |  |
|  | 易破坏 ＿， |  |

，

．一．＿＿圃－

｀

习尸 而～

｀

第156节贫血 743

缺铁性贫血

缺铁性贫血是生成红细胞所需要的储存铁减少或者缺失造成。

过度失血是最常见的原因。

病人可以出现虚弱、气短和苍白。血液检查可以发现铁水平低下。补铁用于恢复正常铁水平。

缺铁性贫血通常缓慢出现，因为机体的储存铁需要

几个月时间才能耗竭。随着储存铁下降，骨髓逐渐减少红细胞的产生。当储存耗竭时，红细胞不仅数目减少而且形态异常得小。

缺铁是贫血最常见的原因之一，失血是成年人缺铁

最常见的原因。对于男性和绝经后女性，缺铁通常提示消化道出血口对于绝经前女性，月经出血是缺铁最常见的原因。缺铁还可能是由于饮食中铁太少，特别是对于婴儿、小儿童、青春期女孩儿和妊娠女性。

你知道吗......

．在美国，因为许多食物中添加了铁，所以因为饮食中－铁含量少造成的贫血罕见。

症状和诊断

缺铁性贫血的症状往往逐渐出现，与其他贫血导致的症状类似。许多缺铁性贫血的病人有异食癖。有异食癖的病人渴望消化一些东西，最常见的是冰，但有时是非食物，诸如污垢、粘土、白型(J

一旦医生诊断贫血，常常会检查有无缺铁。缺铁时，

红细胞往往小而苍白。血液铁和转铁蛋白（运送红细胞外铁的蛋白质）水平需要测定和比照。最准确的缺铁的检查是测定血铁蛋白（储存铁的蛋白质）水平。铁蛋白水平低提示缺铁。然而，有时 蛋白水平也可以误导，因为它们的水平在肝损伤、炎症、感染或恶性肿瘤时可以假性升高（从而表现为正常）。这种情况下，医生可能会测定细胞表面和转铁蛋白结合的蛋白质（转铁蛋白受体）水平。

治疗

因为过度出血是缺铁最常见的原因，第一步是确定出血来源。

正常饮食铁摄入不能代偿慢性失血造成的铁丢失并且机体铁的储量很小。因此，失铁必须通过摄人铁剂来补充。

通过补铁来纠正缺铁通常需要3~6个月，即使出血

停止后仍需补充。补铁通常是通过口服。铁剂在早餐前

30分钟和维生素C（橙汁或维生素C补剂）同时摄入吸

收最佳。补铁通常持续至血细胞恢复正常后6个月，以补充机体储量。需要定期检查血液以确定补铁是否充分。治疗缺铁可以纠正异食癖。

维生素缺乏性贫血

维生素缺乏性贫血是维生素Bl2或叶酸水平低或缺失造成。

病人可能虚弱、气短和苍白。

可能有神经功能异常。

E血液检查可以发现提示维生素缺乏性贫血的异常细胞。

需要补充缺乏的维生素。

维生素B,2缺乏和叶酸缺乏导致巨幼细胞性贫血。巨幼细胞性贫血，骨髓生成大而异常的红细胞（巨幼细胞）。

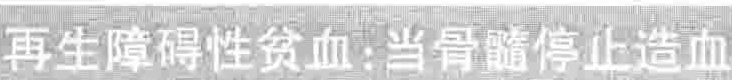
维生素肛缺乏或叶酸缺乏最常见的原因是饮食中

缺乏相应的维生素或消化道不能吸收这些维生素。这些维生素缺乏有时是由于治疗恶性肿瘤的药物（诸如氨甲蝶呤、轻基脉、颌尿啼 和阿糖胞昔等）导致。血液中缺乏维生素B,2可以引起恶性贫血，是因为不能吸收饮食中的维生素Bl2导致L)

症状和诊断

维生素Bl2或叶酸缺乏导致的贫血症状是缓慢出现





当发育为成熟血细胞和血小板的骨髓细胞（干细胞）被破坏或者被抑制，骨髓可能停止造血。这种骨髓衰竭被称为再生障碍性贫血。常见的再生障碍性贫血的病因是自身免疫病，免疫系统抑制了骨髓干细胞。其他原因包括微小病毒感染、辐射暴露、毒素（诸如苯）、化疗药物和其他药物（诸如氯霉素）。

骨髓衰竭导致红细胞过少（贫血）、白细胞过少

（白细胞减少症）和血小板过少（血小板减少症）。贫血导致疲劳、虚弱和苍白。白细胞减少导致容易感染。血小板减少导致容易皮肤青紫和出血。某些病人只有红细胞生成受影响（导致纯红细胞再生障碍性贫血）。当病因为微小病毒感染时，通常只有红细胞生成受影响。当骨髓样本的显微镜检查（骨髓活检）显示干细胞数目及成熟血细胞数目明显减低时，可以诊断再生障碍性贫血。

严重再生障碍性贫血如果不及时治疗会迅速死亡。输注红细胞、血小板和生长因子可以暂时增加红细胞、白细胞和血小板水平。对千年轻病人和中年病人干细胞或者骨髓移植可以治愈再生障碍性贫血。老年人和没有合适骨髓供者的病人可以应用皮质激素和抑制免疫系统的药物治疗。

744 第13章血液疾病

的，类似于其他贫血的症状。维生素B12缺乏可以导致神经功能异常，导致刺痛、感觉丧失和肌无力。

一旦贫血得到诊断，必须检查是否存在维生素812或

叶酸缺乏。当显微镜下检查血液标本发现巨幼细胞，就应怀疑贫血的原因是维生素 或叶酸缺乏。特别是当病人的巨幼细胞性贫血持续时间很长时，常常也可以发现白细胞和血小板的改变。

维生素肛或叶酸水平需要测定，有时还需要行其他检查来明确维生素缺乏的原因。

治疗

维生素肛或叶酸缺乏导致的贫血的治疗是补充缺乏的维生素。

一般来说，维生素见是注射给药。开始，每天注射或

者每周注射持续数周直至血液维生素Bi2水平恢复正常。维生素B12还可以每日鼻喷，或者片剂含于舌下，或片剂口服。通常，需要肌肉注射维生素B12以纠正恶性贫血。维生素B12缺乏导毋顷血的病人通常需要终身补充维生素Bl20

叶酸可以每日服用一片。难以吸收叶酸的病人可能需要终身补充。

慢性病贫血

慢性病贫血时，一些慢性疾病减缓了红细胞的生成这是由于生成的一些细胞因子于扰了红细胞的生成。

特别是对千老年人来说，慢性病常常会导致贫血。感染炎症和癌症等疾病会抑制骨髓红细胞生成。由于其抑制通常不严重，贫血缓慢出现，逐渐加重。机体对于铁的利用也可能与慢性病贫血有关。由于骨髓不能利用储存铁来生成新的红细胞，因此这种贫血常被称为铁再利用性贫血。

由于这种贫血缓慢发生，而且常比较轻微，常没有什

么症状。如果出现症状，通常症状来自于造成贫血的基础病而非贫血本身。它没有特异的实验室检查，诊断主要是通过排除其他原因。

因为对千这种贫血没有特异性治疗，医生主要治疗

其基础疾病。应用铁剂或维生素无效。罕见情况下贫血很严重，输血有效。另外，可以尝试应用促红细胞生成素或darbepoietin等刺激骨髓生成红细胞的药物。

自身免疫性溶血性贫血

自身免疫性溶血性贫血是一组疾病，其共同特征是免疫系统异常，生成自身抗体，这些自身抗体把红细胞当成机体的异物进行攻击。

部分病人没有症状｀另一些有疲劳、气短和苍白。廿口严重时可以导致黄疽或腹部不适和腹胀。

血液检测可以发现贫血及确定自身免疫反应的原因。

向一些病人需要应用皮质激素或者抑制免疫系统的药物。

自身免疫性溶血性贫血是一组少见疾病，可以发生

于任何年龄，女性多千男性。其中半数自身免疫性溶血性贫血的原因不详（特发性自身免疫性溶血性贫血）。自身免疫性溶血性贫血可以由其他疾病造成或者与其他疾病伴发，诸如系统性红斑狼疮（狼疮），罕见情况下是由于应用某些药物后出现，诸如青霉素。

自身抗体对红细胞的破坏可以突然出现，也可以逐

渐出现。对于某些病人来说，这种破坏经过一定的时间可以停止；而对于另一些病人来说，红细胞破坏持续慢性存在。有两种主要类型的自身免疫性溶血性贫血：温抗体溶血性贫血和冷抗体溶血性贫血。对于温抗体溶血性贫血，自身抗体在温度等于或者高于正常体温时可以与红细胞结合，并将之破坏；对于冷抗体型，自身抗体仅在温度低于正常体温时活跃，攻击－红细胞。

症状

部分自身免疫性贫血病人没有症状，特别是那些红细胞破坏轻微，逐渐出现的。部分病人症状类似于其他类型贫血的病人，特别是破坏严重、进展迅速时。当红细胞出现严重快速破坏时，可以出现轻度黄疽。如果破坏待续数月或更长时间，脾脏可以增大，导致腹胀和腹部不适感。

当自身免疫性贫血是其他疾病引起时，病人可能以

基础疾病的症状为主，如淋巴结肿痛和发热。诊断

一旦医生诊断贫血，如果血液检查提示不成熟的红细胞（网织红细胞）数目增加，则要怀疑红细胞破坏增加。血液检查还可能发现胆红素水平增加，结合珠蛋白水平下降。

自身免疫性溶血性贫血的确诊依赖血液检查发现特

定抗体量增加，包括与红细胞结合的（直接抗球蛋白或直接Coonibs'试验）或者存在于血液液体成分的（间接抗球蛋白或间接Coornbs'试验）抗体。还有其他检查有助于判定破坏红细胞的自身免疫反应的原因。

治疗

如果症状轻微或红细胞破坏缓慢，不需要治疗。如果红细胞破坏增加，皮质激素如泼尼松常为治疗首选。开始用大剂量，经几周或几个月逐渐减量。如果皮质激素治疗无效或皮质激素导致不能耐受的不良反应，外科切脾（脾切除术）常为次选方案。切脾的原因是因为脾脏是抗体包被的红细胞被破坏的场所。如果切脾后红细胞破坏仍然持续存在或者不能手术时，可以应用环磷酰胺或硫哩噤呤等免疫抑制剂。

濂刀细胞病

镜刀细胞病是遗传性疾病，其特征为镜刀（新月）型

-儿

`

-f r

第156节贫血 745



｀

\_ \_、

红细胞和红细胞过度破坏导致的慢性贫血。

：，患者通常有贫血和黄疽。

贫血加重、发热、气短伴长骨疼痛、腹痛、胸痛等提示锁刀细胞危象。

电泳可用于确定病人是否患嫌刀细胞病。

避免可能导致危象的活动并快速控制感染及其他疾病有助于控制危象。

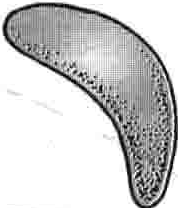
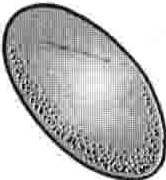
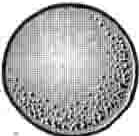
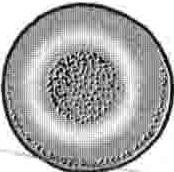
锦刀细胞病几乎仅见千黑人。大约10％的美国黑

人有一个镜刀细胞病基因（也就是说他们有锁刀细胞特征）。具有佛刀细胞特征者并不会发展为镜刀细胞病，尽管偶尔会有血尿。



红细胞形态

正常红细胞柔软呈碟形，边缘比中间厚。一些遗传性疾病，红细胞变成球形（遗传性球形红细胞增多症），卵形（遗传性椭圆形红细胞增多症），或镜刀形（锁刀细胞病）



大约0.3％的黑人携带两个基因，这些人会发病。锁刀细胞病，红细胞含有异常的血红蛋白（携氧的

刀胞

锥细

形胞

卵细

形胞

球细

常胞

正细

蛋白质），这种异常的血红蛋白被称为血红蛋白S。当红细胞中含有大量的血红蛋白S，容易变形为辙刀状，但是并非所有红细胞均为锁刀状。当病人感染或者血氧含量低时，异常形态的细胞增多。

嫌刀细胞脆性增加，容易破坏。因为濂刀细胞僵硬，

所以难以通过最小的血管，导致血流阻塞，降低氧供给。血流阻塞可以导致疼痛，并且随时间延长，可以导致脾脏、肾脏、脑、骨骼和其他器官损害，可能出现肾衰竭和心力衰竭。

症状和并发症

濂刀细胞病患者常有一定程度的贫血和轻度黄疽。部分患者没有什么其他症状；而另一部分则有严重、反复发作的症状可以致残甚至早死。嫌刀细胞特征通常不会造成任何间题，但偶尔，导致病人在严重脱水的剧烈运动

（诸如行军或者运动员训练）后猝死。

铺刀细胞危象：濂刀细胞危象发生于任何导致血氧降低的情况后，诸如剧烈运动、爬山、高原飞行而没有足够的氧、或疾病状态。锁刀细胞危象的表现包括贫血突然恶化、疼痛（常为腹痛或四肢长骨痛）、发热，呼吸困

难。腹痛可以很剧烈，可能伴有呕吐。

儿童的镜刀细胞危象可以表现为胸部综合征，特征是严重胸痛和呼吸困难c胸部综合征的确切原因不清，可能与感染或血栓阻塞血管有关。

并发症：多数嫌刀细胞病患者儿童期出现脾大。到青春期后，脾脏受损严重以致萎缩，失去功能。因为脾脏有助于抗感染，嫌刀细胞病患者更容易发生肺炎球菌肺炎和其他感染。特别是病毒感染可以进一步抑制红细胞生成，因此贫血更为严重。

肝脏进行性肿大，红细胞破坏的色素容易形成胆

结石。

心脏常增大，心脏杂音常见。

患嫌刀细胞病的儿童常表现为躯干相对较短，而手臂、腿、手指、足趾较长。骨和骨髓的改变可以导致骨痛，特别是手足部位。常有关节痛伴发热，鹘关节常损害严重而需要换骸。

皮肤循环不好可以导致下肢特别是踝部溃疡。年轻

人可以出现持续痛性勃起（阴茎异常勃起）。阴茎异常勃起发作可以永久性损害阴茎，以至千永远丧失勃起功能。血管阻塞可以导致中风而损害神经系统。老年病人的肺和肾功能可能会恶化。

诊断

一个年轻黑人出现贫血、胃痛、骨痛和恶心，医生会考虑锁刀细胞危象。医生怀疑嫌刀细胞病，会通过血液检测来判定。显微镜下检查会发现血液中有濂刀形红细胞和红细胞破坏的碎片。同时还可以检查血红蛋白电泳，电泳应用电流来区分不同类型的血红蛋白，从而发现异常的血红蛋白。

筛查：病人的亲属要进行血液检查，因为他们也可能患有锻刀细胞病或者锁刀细胞特征。发现濂刀细胞特征对于病人的计划生育很重要，可以判定他们小孩患嫌刀细胞病的风险。

新生儿常规进行血液筛查。对于可能会生育佛刀细

胞病孩子的父母来说，早孕期间筛查胎儿有助于产前咨询。通过羊水穿刺或者绒毛活检取得的胎儿细胞可以检测是否存在锁刀细胞基因。

治疗

因为锦刀细胞病几乎无治愈可能，治疗的目的是预防危象，控制贫血和缓解症状。该症患者应该尽量避免可以使血氧降低的活动，即使患轻微疾病（如病毒感染）也要尽快就医。因为病人感染风险增加，应接受肺炎球菌和流感嗜血杆菌疫苗接种。

铺刀细胞危象可能需要住院。应予以病人静脉输

液及药物止痛。如果医生怀疑贫血已经严重到可以导致中风、心脏病发作或肺损伤风险，应予以病人输血及氧疗。

药物有助于控制濂刀细胞病。轻基脉可以增加主要

746 第l3章血液疾病

．一

见于胎儿的一种血红蛋白，从而减少锁刀样变的红细胞数量，因此它可以减低嫌刀细胞危象的频率。

病人可以接受没有锁刀细胞病的家族成员或其他供者的骨髓或者干细胞移植。尽管移植可能会治愈本病，但是这种治疗有风险，而且受者的余生必须靠药物来抑制免疫系统。

基因治疗正在研究中，它是将正常基因植入到祖细胞（产生血细胞的细胞）中的技术。

血红蛋白C,S-C和E病

血红蛋白C,S-C和E病是遗传性疾病，特征为红细胞形态异常，以及因为红细胞过度破坏导致慢性贫血。

血红蛋白C,S和E是异常的血红蛋白（红细胞中携氧的蛋白质）。这些异常的血红蛋白是异常基因造成。

血红蛋白C病主要见于黑人。美国黑人中2%~ 3％存在一个基因造成的血红蛋白C病。然而，必须同时有两个异常基因才能发病。一般来说，症状少见。贫血严重性不等。本病患者特别是儿童，可以出现腹痛和关节痛发作，脾大，轻度黄疽，但是和嫌刀细胞病不同，没有严重的危象。

血红蛋白S-C病见于同时有一个锦刀细胞病基因和一个血红蛋白C病基因者。血红蛋白S-C病比血红蛋白 C病常见，症状类似濂刀细胞病，但比较轻。

血红蛋白E病主要发生于东南亚。这种疾病可以导致贫血，但是不会导致其他锁刀细胞病和血红蛋白C病症状。诊断依赖血红蛋白电泳。治疗取决于症状严重性，部分治疗和锥刀细胞病相同。

海洋性贫血

海洋性贫血是组成血红蛋白（红细胞中的携氧蛋白）的4个氨基酸链之一生成失衡导致的一组遗传性疾病。

－症状取决于海洋性贫血的类型。

辑部分病人有黄疽、皮肤溃疡和腹胀或腹部不适。咀诊断通常需要特殊的血红蛋白检测。

眵轻度海洋性贫血可能不需要治疗，但是严重海洋性贫血可能需要骨髓移植。

血红蛋白由两对蛋白链组成。正常情况下，成年人有一对alpha链和一对beta链。有时一条或者多条链异常。海洋性贫血根据受累的氨基酸链分类。两个主要类型是alpha海洋性贫血(alpha蛋白链受累）和beta海洋性贫血(beta蛋白链受累）。Alpha海洋性贫血最常见于黑人(25％至少携带一个基因），beta海洋性贫血最常见于地中海地区和东南亚。海洋性贫血根据病人有一个基

因（轻型海洋性贫血）或两个基因（重型海洋性贫血）分类。

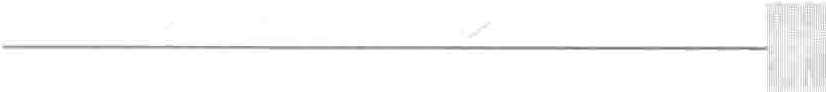
所有海洋性贫血有相似症状..j但是严重性不等。轻型alpha海洋性贫血和轻型beta海洋性贫血，常常表现为轻度贫血，没有症状。重型alpha海洋性贫血，常常有中重度贫血症状，如疲劳、气短、苍白和脾脏增大。

重型beta海洋性贫血，病人常有严重贫血症状，可能有黄疽、皮肤溃疡和胆结石，还可能有脾脏增大，导致腹胀或者腹部不适感。过度活跃的骨髓可以导致一些骨骼（特别是头面部）增厚扩张，而四肢长骨可能变弱，容易骨折。

重型beta海洋性贫血的儿童可能生长更缓慢，发育成熟较正常减缓。因为铁吸收增加并常常需要输血（补充了更多的铁），过多的铁可以累积，并沉积在心肌，最终导致铁超负荷疾病和心衰及导致过早死亡。

海洋性贫血比其他血红蛋白病更难诊断。取一滴血液检查血红蛋白电泳可能有助于诊断，但也可能不能明确诊断，特别是对于alpha海洋性贫血。因此，诊断通常基于特殊血红蛋白检测和确定遗传模式。

多数轻型海洋性贫血患者不需要治疗，但是重型的可能需要骨髓移植。基因治疗目前正在研究中，采取的方法是将正常基因插入患者，但至今仍未成功。

第由 

#### 出血和凝血疾病

止血是机体阻止受损的血管停止出血的过程，包括凝血。过度凝血能导致正常血管发生堵塞；因此，机体有调控机制控制凝血，并可以溶解多余的血栓。这个系统任何一部分的异常都会导致过度出血或过度凝血，两者

均很危险。如果凝血不足，血管轻微的损伤就可以导致大出血；如果凝血不受控制，关键部位的小血管形成血栓。脑的血管血栓可以导致中风；心脏血管血栓可以导致心肌梗死；下肢、盆腔、腹部的静脉血栓可以顺血流到

＿，＇

｀

＿

第157节 出血和凝血疾病 747

詹｀

达肺部，阻塞其大血管（肺栓塞）。

止血包含三个过程：血管收缩，血小板激活和凝血因子激活。

受损血管收缩使血流减缓，启动止血过程。同时，血

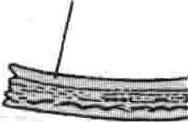
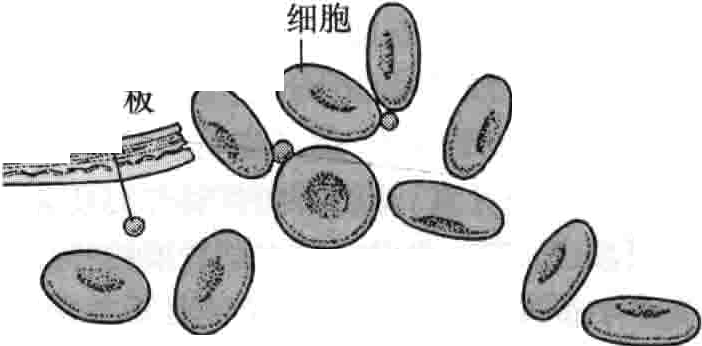
管外血液堆积（血肿）压迫血管，防止进一步出血。一旦血管壁发生损伤，一系列反应激活血小板，黏附于受损区域。将血小板黏附于血管壁的＂胶水”是von Willebrand因子，后者是血管壁细胞合成的蛋白质。蛋白胶原和凝血酶作用于受损部位，诱导血小板黏附在一起。随着受损部位血小板的聚集，它们形成网封闭受损部位。血1J板形态由圆形变为棘形，并释放蛋白质和其他物质捕获更多的血小板和凝血蛋白从而使血栓增大形成血凝块。血栓的形成包含一系列凝血因子的激活并产生凝血

酶。凝血酶转变纤维蛋白原（正常情况下溶解于血液中的一种凝血因子）为长链纤维蛋白，从血小板血栓辐射成网状，捕获更多血小板和血细胞。纤维蛋白链使血栓体积增大并将其固定以堵塞受损的血管壁。

血栓形成与抗血栓（即在血管愈合后溶解血栓）的反应相平衡。如果没有这种调控机制，轻度的血管损伤将触发全身广泛的血栓，而这种情况确实可见于某些疾病。

血液凝固：堵塞破损血管

当损伤导致血管壁破损时，血小板激活。其形态从圆形变为棘形，黏附于破损血管壁并互相黏附，开始堵塞破损的血管壁。它们还可以与其他血液蛋白相互作用而形成纤维蛋白。纤维蛋白链形成网捕获更多血小板和血细胞，形成血栓封闭破损血管。



--- -, ..

、\_

^

红

(

破损的血管壁

1甄也尸？

。

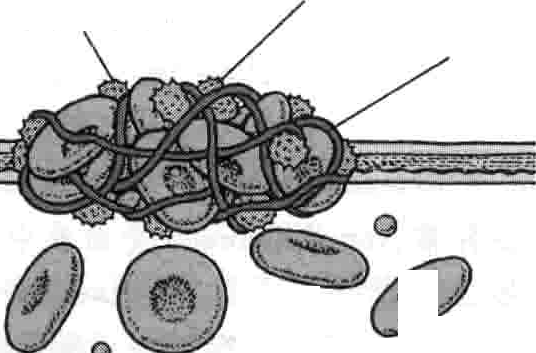
。

＠

。

兰罕竺廷竺壬迁窑至¥至全竺

血栓



激活的血小板

纤维蛋白

一

1

0.. --

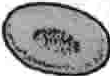
-一

－－

。

。

：：：0



一.\_'“四＇．，一＇，＿＿闺

。

勹一飞－－－－—－-1--' -二王厂－－叮－ 三

遗传性出血性毛细血管扩张症

遗传性出血性毛细血管扩张症(Rendu-Osler-Weber病）是一种血管畸形引起脆性增加导致易于出血的遗传性疾病。

皮下血管可以破裂出血，特别是在面部、唇、口鼻和

指（趾）尖，出现小的、红紫色改变。可以出现严重的鼻出血。消化道和泌尿道，以及脑和脊髓的小血管也可以受累，引起相应部位出血。

治疗目的是局部止血。治疗方法包括加压，局部使用缩血管药物，或应用激光破坏出血的血管壁。严重出血可能需要更积极的方法。出血常会反复发作，导致缺铁性贫血；因此遗传性毛细血管扩张症患者需要补铁。部分病人还需要用药物抑制纤维蛋白的形成。

血小板减少症

血小板减少症是缺乏血小板。

血小板减少症见于骨髓合成血小板过少或者血小板破坏过多。

可见皮肤出血和淤青。

重＿血液检查可以确定诊断和明确病因。匕有时需要输注血小板。

血液中血小板含量大约140 000~440 000/µl。如果血小板计数降至50 000/µl以下，相对轻微的创伤就可以引起出血。然而在血小板计数低于10 000~ 20 000/ l之前，一般不会出现严重的出血风险，在这么低的水平，没有损伤也可以自发出血。

病因

许多疾病可以导致血小板减少症。血小板减少症可以见于骨髓不能生成足够的血小板，诸如白血病和某些贫血。导致艾滋病的病毒，人类免疫缺陷病毒(HIV），常导致血小板减少症。在骨髓纤维化和Gaucher病时，脾脏增大可以扣留血小板，从而使血流中血小板的数目下降。大量输血可以使血液中血小板数量被稀释。最后，发生某些疾病时机体可以过多地利用或者破坏血小板，其中最值得注意的是三种疾病：特发性血小板减少性紫瘢、血栓性血小板减少性紫瘢和溶血－尿毒素综合征。

特发性血小板减少性紫瘢（idiopathic thrombocyto­

penic purpura,ITP) : ITP是抗体形成并破坏机体血小板的疾病。抗体形成的原因不详。尽管骨髓增加血小板生成以代偿其破坏，但仍跟不上血小板被破坏的速度。

血栓性血小板减少性紫瘢（thrombotic thrombocy.\_

topenic purpura,TIP) : TIP是一种罕见疾病，表现为全身小血栓的突然形成，消耗量大量的血小板，从而导致血流中血小板数目迅速下降。

748 第13章血液疾病



骨髓不能生成足够的血小板白血病

氐淋巴瘤

巳再生噫碍性贫血匝大量饮酒

伲巨幼细胞性贫血，包括维生素812和叶酸缺乏性贫血

某些骨髓疾病

脾脏增大扣留血小板

肝硬化伴淤血性脾大

口骨髓纤维化 ．

Gaucher病

血小板被稀释

怅大量输注血小板含量少的库存血

E体外循环手术

血小板消耗或破坏增加特发性血小板减少症 HIV感染

甘，药物，如肝素、奎尼丁、奎宁、磺胺类抗生素、某些口

服抗糖尿病药物、金盐和利福平

困弥散性血管内凝血，可发生千产科并发症、恶性肿瘤、革兰氏阴性菌败血症和脑创伤

巨血栓性血小板减少症

－溶血－尿毒素综合征

1(阵发性夜间血红蛋白尿

溶血－尿毒素综合征(hemolytic-uremic syndrome, HUS) :HUS与rrrp相关，表现为血小板突然下降、红细胞被破坏以及肾功能障碍。HUS罕见，可发生于特殊细菌感染（特别是大肠杆菌0157 :H7或一些痢疾杆菌菌株造成的肠道感染）和应用某些药物（包括奎宁、环抱菌素和丝裂霉素C)。这个综合征多见于婴儿、幼童和妊娠或分挽后女性，但年龄较大的儿童成年人和非妊娠女性也可以发生。

症状和并发症

皮肤出血可能是血小板减少的首发症状。下肢皮肤常出现许多小红点儿（疲点），轻微损伤可能导致小片散在淤青。还可以出现牙跟出血、便血或血尿、月经量明显增多或者出血难以止住。

随着血小板进一步减少，出血加重。血小板极低的病人可能会消化道大量出血，或者在没有外伤的情况下出现危及生命的脑出血。

症状出现的速度取决于血小板减少的病因。例如 ITP和HUS的症状是突然出现的，而ITP症状可以突然出现，也可以逐渐出现，甚至症状轻微。

TIP和HUS和多数其他血小板减少症病因不同，症状区别很大。11P，小血栓形成（消耗血小板）导致广泛的症状和并发症，部分甚至危及生命。脑部血栓引起的症状包括头痛、意识模糊、癫病和昏迷。身体其他部位的血栓可以引起心律失常、肾损伤伴发的血尿和腹痛。 HUS的主要症状和并发症与肾脏形成血栓有关，损伤常常非常严重，导致肾衰竭。

诊断

对于出现容易青紫和出血的病人，医生会怀疑血小板减少症。对于患某些可能导致血小板减少症的疾病的患者，常规需要检查血小板计数。有时没有青紫和出血的病人可能因其他原因检查血液时发现血小板减少症。确定血小板减少症的病因是治疗的关键。某些症状

可能有助于确定病因。例如，感染造成的血小板减少症

通常有发热；相反，ITP、ITP或且US则通常不发热C医生体格检查发现脾脏增大，提示脾脏扣留血小板，并且血小板减少的原因是导致脾脏增大的疾病。当血液检查发现尿素氮和肌酐水平升高，说明肾功能差，提示HUS的诊断。

可以用显微镜检查血液，或者用电子计数仪检测血小板数量，来评估血小板减少症的严重性及提供病因诊断的线索。可能需要骨髓取材进行显微镜检查（骨髓穿刺和活检）来了解血小板生成的情况。

治疗

血小板计数极低的病人常要住院或建议卧床以免意外损伤。出血严皿时，需要输注血小板。

治疗基础病常常可以改善血小板减少症。药物导致

的血小板减少症停药后常常可以纠正。ITP时抗体对血小板的破坏效应可以通过应用激素（例如泼尼松）或静脉免疫球蛋白来暂时封闭，使血小板数目上升。达那嗤可能有类似泼尼松的作用。抑制免疫系统的药物，包括环磷酰胺和硫嗤嗦呤，可能会减少抗体形成。很多患 ITP的成年人（而非儿童）最终可能需要外科切除脾脏来提高血小板数目。TTP常常应用血浆置换治疗。

某些血小板减少症的病因可以导致某些并发症，需

要长期治疗。例如，HUS恢复后血小板数目通常会回升，但是如果持续肾功能衰竭可能需要长期透析或肾移植。

Von Willebrand病

Von Willebrancl病是von Willebrand因子的遗传性缺乏或功能异常，von Willebrand是血液中影响血小板功能的一种蛋白质。

Von Willebrand因子存在于血浆血小板和血管壁。当该因子数量减少或者功能异常时，血小板不能在损伤部位黏附于血管壁，因此，止血较正常人缓慢。

．一干

｀

第157节 出血和凝血疾病 749

山｀

症状和诊断

通常，von Willeh:rand病患者的父母之一有出血性疾病史。典型情况下，儿童容易皮肤青紫，割伤、拔牙或手术后容易过度出血；年轻女性可能月经出血量多。出血有时可能加重。另外，激素改变、应激、妊娠、炎症和感染可以刺激机体增加von W·illebrand因子生成，暂时改善血小板黏附于血管壁和止血的能力。

实验室检查提示血液凝固的时间异常延长。出血时间是前臂小的切口止血需要的时间。医生可能会检查血液中von Willebrand因子的量。因为von Willebrand因子

是携带血液中重要凝血因子(VIl[因子）的蛋白质，血液中圃因子的水平也会下降。



药物和机体止血能力间的关系很复杂，凝血能力对于机体止血来说是至关重要的。但过度凝血可能增加心肌梗死、卒中、肺栓塞的危险，许多药物会影响机体的血液凝固。

有些人发生血栓的危险比较大，需要给予药物治

疗以降低其危险。有些药物可以降低血小板的粘附性防止其堵塞血管，如阿司匹林、嗟氯匹定、氯 格雷阿昔单抗（abciximab)、替罗非班等干扰血小板的活化。

其他有血液凝固危险的人可以用抗凝药物进行

治疗，抗凝药物抑制血液凝固蛋白（凝血因子）的活性，这些药物也被称为血液稀释剂，其实它们并不能稀释血液。常用的抗凝剂有口服华法林、肝素注射剂。使用这些药物的患者必须有医师密切观察，测量凝血时间以检测抗凝药物的效果，根据凝血时间调整药物的剂量。剂量太小不能防止血栓形成，剂量太大会引起严重出血。低分子量肝素是一种新的抗凝剂，不需要太多检测。水蛭素、比伐芦定和阿加曲班是直接作用千凝血酶的抗凝剂。

如果患者已经有了血栓，可用溶栓药进行溶解。溶栓药物如链激酶、组织纤溶酶原激活剂有时用于治疗血栓引起的心肌梗死、卒中。奇怪的是，作为减少血液凝固的肝素有时会激活血小板，增加血液凝固的

11危险（肝素诱导的血小板减少症）。

单独使用雌激素，或作为口服避孕药使用，也可以引起血液过度凝固。某些肿瘤化疗药物如门冬酰胺酶也会增加血栓的危险。

治疗

很多von Willebrand病患者不需要治疗。如果出现过度出血，可能需要输注含有von Willehrand因子的浓缩凝血因子。对于一些轻型患者，应用去氨加压素药物治疗可能使von Willebrand因子量增加，足以在不输血的情

况下进行手术或者牙科操作。

．

血友病

血友病是VIll因子或1X因子缺乏导致的遗传性疾病一些不同的基因异常可导致血友病。

血友病患者会意外出血或轻微损伤后出血。配诊断有赖于血液检查。

..输血可以纠正缺乏的凝血因子。

血友病有两种类型。甲型血友病占80%的病例，是 VIll因子缺乏；乙型血友病是IX因子缺乏。这两种类型出血特点和导致的疾病后果类似。

凝血因子XI缺乏也造成遗传性出血性疾病。XI因子

缺乏者50％见于东欧犹太后裔。M因子缺乏男性和女性都可以发病，并导致外伤或手术后出血。同甲型和乙型血友病相比自发出血少见且轻微。

血友病可以由多种不同基因异常导致，是性连锁遗传这意味着基因异常遗传自母亲，且儿乎所有血友病患者均为男性。

症状和并发症

症状的严重性取决于特定的基因异常对VJ1I因子或IX因子活性的影响程度。凝血活性在5%~25％的病人血友病非常轻，甚至不被发现；然而，手术拔牙或严重创伤后出血可能比预期严重。凝血因子活性在1%~5％的

病人仅为轻型血友病。他们少有自发性出血，但手术或创伤可能会导致不能控制的致命出血。如果凝血因子活性低于1%，血友病严重。没有明显的原因即可出现出血或反复出血。

严重的血友病，首次出血发作常出现在分挽过程中

或分挽后即刻。婴儿可能会出现头皮下血肿或在包皮环切术时出血过多。出血发作通常在出生后18个月之前发生，并可能发生千轻微创伤后。血友病儿童容易出现皮肤青紫。甚至肌肉注射导致的出血可以造成大片青紫和血肿。关节和肌肉的反复出血可以导致严重的畸形。出血可以导致舌底部肿胀直至阻塞气道，导致呼吸困难。轻微头部撞击可以导致大量脑出血或脑和颅骨之间大量出血，导致脑损伤和死亡。

芒》你知道吗......

'血友病男女均可发病。

诊断和治疗

对于自发出血或创伤后出血不止的儿童（尤其是男孩），医生会怀疑血友病。血液检查可以明确病人的凝血因子是否异常减低。如果减低，进一步血液检查会确定血友病的诊断，并确定其类型和严重度。

750 第13章血液疾病

血友病患者应避免诱发出血的情况，并避免可能会干扰血小板功能的药物（例如阿司匹林）。应特别注意牙齿保健以避免拔牙。如果轻型血友病患者需要牙科或其他手术，氨基已酸或去氨加压素等药物可以用于暂时改善机体止血的能力，以避免输血。

通常，治疗需要输血补充缺乏的凝血因子。正常情况下这些因子存在于血液的液相（血浆）中。凝血因子可以通过供者血液浓聚或纯化获取，或者通过应用特殊技术方法获取高度纯化的重组因子浓聚物。目前已经有

Vil[因子和IX因子的重组制剂；因为它们不来自人类供者，

因此不同于从供者血液分离的因子，没有感染风险。治疗的剂量、频度和疗程取决于出血的部位和严重性。凝血因子也可以用于手术前预防出血或在刚出现出血表现时。

部分血友病患者产生了凝血因子的抗体，可以破坏凝血因子。这样会造成凝血因子替代治疗效果下降。如果血友病患者血液中发现抗体，可能需要增加重组因子或血浆浓聚物的剂量，或者可能需要应用不同类型的凝血因子或用药物降低抗体水平。

易栓症

易栓症是血液易千凝固或者过度凝固的疾病。遗传性疾病和获得性疾病均可以增加血栓风险。

，血栓可以导致下肢或上肢肿胀。 需要测定控制血栓的蛋白质水平。病人可能需要应用抗凝药物。

多数导致易栓症的疾病会增加静脉血栓形成的风险；少数会同时增加动脉和静脉血栓形成的风险。

病因

增加风险。 症状和并发症

多数遗传性疾病任何年龄均会发生血栓，但多数患者成年之后才表现出血栓风险增加。很多遗传性疾病患者发生下肢深静脉血栓，导致下肢肿胀。深静脉血栓发生后可能会出现肺栓塞。发生多次深静脉血栓后，可以出现更严重的下肢肿胀和皮肤颜色改变（慢性深静脉功能不全）。有时，下肢浅静脉形成血栓，导致疼痛和发红

（浅表血栓性静脉炎）。偶尔，上肢静脉、腹部静脉和颅内静脉可以形成血栓。高同型半胱氨酸血症和抗磷脂综合征可以引起静脉和动脉血栓。当血栓阻塞动脉血流，组织失去血供，引起组织坏死。

诊断和治疗

没有明显的易患因素而发生两次或两次以上血栓事件者可能患有遗传性易栓性疾病。当血栓家族史时，首次发生血栓也应怀疑遗传性疾病。健康年轻人没有明显原因发生首次血栓也可能是遗传性疾病。

导致易栓症遗传性疾病的确定需要检查血液中调控凝血蛋白的量和活性。这些检查通常在血栓治疗后检查更为准确。

导致易栓症的遗传性疾病无法治愈。医生很可能会建议发生两次或两次以上血栓的病人余生服用抗凝药物华法林。如果病人仅发生过一次血栓，华法林或肝素预防血栓仅用于血栓更高危（包括长时间卧床期间）的病人。

医生可能会建议高同型半胱氨酸血症病人服用含叶酸维生素B从咄多醇）利维生素Bl2等维生素补充剂，这些维生素可以降低同型半胱氨酸水平，然而，这些维生素是否可以减少血栓形成并不明确。

部分导致易栓症的疾病是遗传性的。其中很多是血液中控制凝血的蛋白质的量或功能异常。例如，活化的蛋白C抵抗(V因子Leiden变异）；凝血酶原特异基因突变（凝血酶原202·10突变）；蛋白C、蛋白S或抗凝血酶缺乏，都可以导致纤维蛋白（参与血栓形成的重要蛋白）生

成增加。高同型半胱氨酸血症表现为血液中同型半胱氨酸（一种氨基酸）量增加，可以增加静脉和动脉血栓的风险。

其他导致易栓症的疾病是后天获得性的。这些疾病包括弥散性血管内凝血（常与癌症有关）和抗磷脂抗体

（抗心磷脂）综合征（包括狼疮＂抗凝物”存在），因为凝血因子的过度激活造成血栓风险增加。

还有其他因索可以导致血栓风险增加和易栓症。病人活动太少会导致静脉淤滞。例如瘫痪、久坐（特别是空间局限，如轿车和飞机）、长期卧床、近期手术和心脏病发作。心力衰竭时血液不能有效泵入血流，因此也是危险因素。引起静脉压升高的情况，如肥胖和妊娠，也会

弥散性血管内凝血

弥散性血管内凝血是血液中广泛形成小血栓，阻塞小血管的疾病。血栓增加消耗了控制出血需要的血小板和凝血因子，导致过度出血。

D可能的病因包括感染和手术。

血栓过度生成之后出现过度出血。需要检测血液中的凝血因子量。 要治疗基础疾病。

弥散性血管内凝血(DJC)开始表现为血栓过度形

成。这种血栓过度形成通常是由于某些物质进入血液造成，这些物质可能来源千疾病（诸如感染或某些癌症）或者分挽（死胎滞留）或手术的并发症。严重头部创伤或毒蛇咬伤的患者也有这种风险。随着凝血因子和血小板的过度消耗，出现过度的出血倾向。

症状和诊断

DIC可以突然发病，常导致出血，可能非常严重。

\_,

｀

勹－ －巳－

第158节白细胞疾病 751

｀｀



若发生于手术或者分挽后，出血可能无法控制。出血可以发生于静脉注射部位或脑、消化道、皮肤、肌肉或体腔。

如果DIC发生缓慢（如癌症患者），静脉血栓比出血

更为常见。

血液检查提示血小板数目下降，血液凝固需要更长时间。如果检查结果提示凝血因子量减少且出现大量机

体血栓降解产生的蛋白质（纤维蛋白降解产物），则可以确诊DIC。

治疗

必须明确并纠正其基础疾病，如产科问题、感染或癌症。病因纠正后凝血问题可以纠正。输注血小板和凝血因子可以替代其缺失并及时止血。慢性轻症DIC常常表现为血栓而非出血，此时可以应用肝素。

#### 白细胞疾病



屯

节

第

58

1

1

II|

1

白细胞是机体防御感染病原体和异物的重要防线。为了有效防御机体，当感染病原体或者异物侵袭机体时，必须有充足的白细胞数目接到信号，到达需要它们的部位，然后杀伤和消化有害的病原体或异物。

像所有血细胞一样，白细胞在骨髓产生。它们随时

间从干（祖）细胞分化成熟为五种主要类型的白细胞之一，包括中性粒细胞、淋巴细胞、单核细胞、嗜酸性粒细胞和嗜碱性粒细胞。

正常情况下，人体每天产生一千亿个白细胞。单位

血液容量中白细胞的数目表示为每毫升血液的细胞数。白细胞总数通常在每毫升4000~11 000／叫之间。白细胞中五种类型的比例和总数也可以检测。

白细胞数目过低或者过高都提示存在某种疾病。白细胞减少症是指血液中白细胞数目低于4000／叫，病人易于感染。白细胞增多症指血液中白细胞总数高于 11 000／叫，原因之一是机体抵御感染的正常反应。然而，白细胞数目增加也可能是由于白细胞分化调节紊乱｀不成熟或异常细胞释放入血。

有些白细胞疾病仅影响白细胞五种类型之一，而另一些累及多种类型。中性粒细胞和淋巴细胞疾病最常见，单核细胞和嗜酸性粒细胞疾病相对少见，而嗜碱性粒细胞疾病罕见。

中性粒细胞减少症

中性粒细胞减少症是指血液中中性粒细胞数目异常减低。

中性粒细胞减少症明显增加了危及生命感染的风险。

臼中性粒细胞减少症常由癌症化疗或放疗引起。

对于反复感染或异常感染的病人，医生会怀疑中性粒细胞减少症。

”，中性粒细胞减少症的诊断依赖血液检查，如果病因不明确，需要骨髓检查。

翌治疗取决于疾病的病因和严重性。 ｀

中性粒细胞是机体抵御急性细菌和某些真菌感染的主要防线。中性粒细胞通常占血流中全部白细胞的 45%~75%。当中性粒细胞数目低于血液1000/µl时，

－感染风险有一定增加；当低于500/l儿1时，感染风险大大增加。如果没有中性粒细胞的防御作用，人体防御感染就会出现问题，一旦感染就有致死风险。

病因

当机体血液中性粒细胞耗竭或者破坏的速度超过骨髓可以代偿的速度，就会出现中性粒细胞减少症。在某些细菌感染过敏性疾病和某些药物治疗时，中性粒细胞破坏的速度可能超过生成的速度。自身免疫病患者可能存在破坏中性粒细胞的抗体，从而导致中性粒细胞减少。脾脏增大的病人可能会因为脾脏扣留和破坏中性粒细胞而致中性粒细胞计数减少。

中性粒细胞减少症亦可见于骨髓中性粒细胞生成减

少时，见于恶性肿瘤、流感等病毒感染、结核等细菌感染、骨髓纤维化或者维生素Bl2或叶酸缺乏。放疗影响骨髓时也可以导致中性粒细胞减少症。很多药物，包括苯妥英氯霉素、磺胺类药物、化疗药以及某些毒素（苯和杀虫剂）可以损害骨髓生成中性粒细胞的能力。

趴谕你知道吗争．．．．．

因为中性粒细胞减少症没有症状，如果病人没有反复感染或异常感染，医生一般不会怀疑本病。

一种严重的疾病叫做再生障碍性贫血（骨髓不能生

752 第13章血液疾病 ＿＿＿

成各种血细胞），其骨髓中性粒细胞的生成也受影响。有些罕见的遗传性疾病也导致中性粒细胞数目下降c

症状和诊断

中性粒细胞减少症可以在数小时或数天之内突然出现（急性中性粒细胞减少症），也可以数月或数年逐渐出现（慢性中性粒细胞减少症）。因为中性粒细胞减少症本身没有特别症状通常是在感染出现后诊断。对于急性中性粒细胞减少症，患者可以出现发热和口周、肛周痛性溃疡，之后可以出现肺炎和其他严重感染。对于慢性中性粒细胞减少症，如果中性粒细胞数目不是严重降低，病程可能比较轻微，有时病程可以是间断的（周期性中性粒细胞减少症）。

如果病人出现反复感染或者某些特殊感染，医生会怀疑中性粒细胞减少症并检查全血细胞计数来确定诊断C中性粒细胞计数减少提示中性粒细胞减少症。很多病例中性粒细胞减少是可以预见的，原因明确，比如说化疗或放疗的病人。如果病因不清，则必须予以明确。

医生通常会通过针刺来取得骨髓，并在显微镜下检查以确实是否正常｀中性粒细胞的干细胞数目是否正常，以及中性粒细胞的分化是否正常。通过检查干细胞数目是否减少以及这些细胞成熟过程是否正常，医生可以判定问题出在细胞的成熟障碍还是血流中细胞过度消耗或破坏。有时、骨髓检查提示其他疾病（如白血病或其他 恶性肿瘤，或结核等感染）影响了骨髓。

治疗

中性粒细胞减少症的治疗取决于病因和严重程度。可能导致中性粒细胞减少症的药物尽可能停用，可疑的毒素尽量避免接触。有时不需要治疗骨髓即可自行恢复。病毒感染（诸如流感）导致的中性粒细胞减少症可能是一过性的厂一旦感染清楚即可恢复。轻度中性粒细胞减少症患者一般没有症状，可能不需要治疗。

严重中性粒细胞减少症患者由于其机体缺乏抵御病原体侵袭的能力而容易暴发感染。这样的病人一旦出现感染｀通常需要住院并立即应用强力抗生素，即使感染的病因和确切部位还不明确。发热对于中性粒细胞减少症患者来说通常提示感染，同时它是提示需要立刻内科处理的重要征象。

被称为集落刺激因子的生长因子可以刺激白细胞的生成有时可以治疗中性粒细胞减少症。如果中性粒细胞减少症是免疫反应造成的，皮质激素可能有效。对于再生障碍性贫血，可以应用抗胸腺细胞球蛋白或其他抑制免疫系统活性的治疗。切除增大的脾脏可能会治愈脾亢导致的中性粒细胞减少症。

如果中性粒细胞减少症是由其他疾病（诸如结核、

白血病或其他癌症）造成，基础疾病的治疗可能会纠正中性粒细胞减少症。中性粒细胞减少症本身不需要骨髓

（或干细胞）移植，但是这种治疗可以用于某些导致中性

粒细胞减少症的严重疾病｀如再生障碍性贫血或白血病。

中性粒细胞性白细胞增多症

中性粒细胞性白细胞增多症是血液中中性粒细胞数目异常增多。

中性粒细胞帮助机体抵御感染，治愈损伤。在某些疾病情况下，中性粒细胞会反应性增加。很多情况下，中性粒细胞数目增加时是机体在愈合或抵御入侵的微生物或异物时必须的反应。细菌、病毒、真菌和寄生虫感染都可以使血液中中性粒细胞数目增加。病人在受到损伤，如骸骨骨折或烧伤时也可以出现中性粒细胞数目升高。炎症性疾病包括类风湿性关节炎等自身免疫病，也可以导致中性粒细胞数目和活性增加。一些药物，诸如皮质激素，可以导致血液中中性粒细胞数目增加。髓细胞性白血病可以导致血液中不成熟或成熟的中性粒细胞数目增加。

如果病人有长期发热、体重下降或疲劳，医生可能会检查血液，其中包括全血细胞计数。如果医生发现中性粒细胞数目增加，就会在显微镜下检查血液来判断是否有不成熟的中性粒细胞（原始细胞）离开骨髓进入了血液。血流中不成熟的中性粒细胞提示骨髓疾病的存在，如白血病。这时，医生通常会取骨髓（骨髓活检）检查。

血流中成熟中性粒细胞数目增加通常不是其本身的

问题。因此，这种情况下｀医生主要是治疗造成中性粒细胞数目升高的疾病。

淋巴细胞减少症

淋巴细胞减少症是指血液中淋巴细胞数目异常减低。

许多疾病可以导致血液中淋巴细胞数目下降，其中艾

滋病和营养不良最为常见。

－患者可以没有症状，或仅有发热或者其他感染症状。淋巴细胞减少症的诊断依赖血液检查，但有时可能需要骨髓或淋巴结检查来确定病因。

医生主要是治疗淋巴细胞减少症的病因。

有些患者需要应用gamma球蛋白，有些干细胞移植可以获益。

淋巴细胞通常占血流中所有白细胞的20%~40%。

淋巴细胞计数正常情况下成人高于1500／叫，儿童高于 3000/µ1。淋巴细胞数目减少可能不会导致白细胞总数明显下降。

各种疾病，包括人类免疫缺陷病毒（l订V），导致艾滋

病的病毒，可以引起血液中淋巴细胞减少。另外．淋巴细胞数目减少还可见千饥饿、严重应激、应用皮质激素（诸如泼尼松）、癌症化疗和放疗。严重淋巴细胞减少可见于某些遗传性疾病。

-\_!\_

｀

寸－

第158节白细胞疾病 753

`

淋巴细胞有三种类型：B淋巴细胞、T淋巴细胞和自然杀伤细胞，它们都在免疫系统中发挥重要功能。 B淋巴细胞减少可以导致浆细胞数目减少及抗体生成械少。T淋巴细胞减少或自然杀伤细胞减少可以造成某些感染难以控制，，特别是病毒、真菌和寄生虫感染。严重的淋巴细胞缺乏可以导致感染难以控制，甚至致命。



艾滋病

癌症（白血病、淋巴瘤、霍奇金淋巴瘤）慢性感染（诸如粟粒性结核）

遗传性疾病（某些无免疫球蛋白血症，DiGeorge

异常，Wiskott-Aldrioh综合征，严重联合免疫缺陷综合征和共济失调－毛细血扩张症）

类风湿性关节炎某些病毒感染

系统性红斑狼疮（狼疮）

症状和诊断

轻度淋巴细胞减少症可能不引起任何症状，常常

淋巴细胞性白细胞增多症

淋巴细胞性白细胞增多症是指血液中淋巴细胞数目异常增高。

感染，特别是病毒感染，淋巴细胞数目可以反应性升

高。有些细菌感染，诸如结核，也可以导致其升高。某些类型的恶性肿瘤，诸如淋巴瘤、急性或慢性淋巴细胞白血病，可以使淋巴细胞数目增加，其中部分原因是不成熟淋巴细胞（淋巴母细胞）或淋巴瘤细胞释放入血液。 Grave's病和Crohn病也可以导致血流中淋巴细胞数目增加。

当淋巴细胞数目增加时，症状可能来自于感染或者

其他导致淋巴细胞数目增加的疾病，而非淋巴细胞本身增多。当怀疑感染时，医生会检查血液。如果医生发现淋巴细胞数目增加，会进行显微镜检查来确定血流中的淋巴细胞是否激活（如在病毒感染所见）或是否淋巴细胞不成熟或异常（如某些白血病或淋巴瘤所见）。

淋巴细胞性白细胞增多症的治疗取决于其病因。

单核细胞疾病

是因为其他原因检查全血细胞计数时偶然发现淋巴 单核细胞协同其他白血病清除坏死或受损组织、破细胞数目严重降低，可以导致细菌、病毒、真菌和寄生～－坏肿瘤细胞、调节对异物的免疫性。单核细胞在骨髓产

虫感染。 生，然后进入血流，占循环白细胞的大约1%~10%当淋巴细胞数目明显下降，医生通常会取骨髓在 (200~600／叫）。在血流中经过数小时之后，它们迁徙到

显微镜下检查（骨髓活检）。也可以检查血液中不同 组织（诸如脾脏、肝脏、肺脏和骨髓组织），并在这些组织特殊类型的淋巴细胞(T淋巴细胞、B淋巴细胞和自然 中成熟，变为巨噬细胞，后者是免疫系统的主要清道夫细

杀伤细胞）。某些类型的淋巴细胞数目减低可能有助 胞。遗传学异常可以影响单核细胞和巨噬细胞功能，导于医生诊断某些疾病，诸如艾滋病或某些遗传性免疫 致细胞内碎片堆积，从而导致脂质储积病（诸如Gaucher缺陷病。 病和Niemann-Pick病）。

治疗 血液中单核细胞数目增加（单核细胞增多症）可以

治疗主要取决于病因。药物导致的淋巴细胞减少通 见千慢性感染、免疫系统疾病、血液疾病和恶性肿瘤。组常在停药后几天开始恢复。如果淋巴细胞减少症是由艾 织中巨噬细胞增生可见于感染、结节病和Langerhans细滋病造成，至少三种不同类型的抗病毒药物联合治疗可 胞组织细胞增多症。

以增加T淋巴细胞的数量，并改善生存。 血液中单核细胞数目减少（单核细胞减少症）可见于某些类型的细菌释放毒素入血（内毒素血症），以及应

用化疗或皮质激索时。

匀贞你知道吗......

｀艾滋病和营养不良是淋巴细胞减少症最常见的原因。

B淋巴细胞减少（从而抗体生成缺乏）的病人可以应用免疫球蛋臼（富含抗体的物质）预防感染。遗传性免疫缺陷的病入可以从骨髓（干细胞）移植中获益。如果感染发生，需要根据病原体应用特异抗生素、抗真菌抗病毒或抗寄生虫药物。

嗜酸性粒细胞疾病

嗜酸性粒细胞通常占循环白细胞的7％以下(100~ 500／叫）。这些细胞在对抗某些寄生虫的保护性免疫原性中发挥作用，也在过敏性疾病中的炎症中发挥作用。

血液中嗜酸性粒细胞数目增加（嗜酸性粒细胞增多症）通常提示机体对异常细胞、寄生虫或引起过敏反应的物质（过敏原）的反应。

754 第13章血液疾病

血液中嗜酸性粒细胞数目减少（嗜酸性粒细胞减少症）常见于Cushing综合征、应激反应和激素治疗，但是由于免疫系统其他部分可以代偿，通常不会带来什么问题。

特发性高嗜酸性粒细胞综合征是指嗜酸性粒细胞无明确原因升高超过1500/µl，并持续6个月以上。

特发性高嗜酸性粒细胞综合征可以发病于任何年

龄，但50岁以上男性更多见。嗜酸性粒细胞数目增多可以损害心脏肺、肝脏、皮肤和神经系统。例如，心脏受累出现Loffler心内膜炎，可以导致血栓形成、心力衰竭、心肌梗死或心脏瓣膜功能异常。

症状有体重下降、发热、盗汗、疲劳、咳嗽、胸痛、水肿、胃痛、皮疹、疼痛、虚弱、意识模糊和昏迷。该综合征的其他症状取决千受损的器官。对于存在这些症状的病人进行反复血液检查提示嗜酸性粒细胞持续增加要怀疑该综合征可能。如果医生确定嗜酸性粒细胞的升高不是由寄生虫感染、过敏反应或其他可诊断的疾病所致，可以确定诊断。

如果不治疗，本综合征的病人80％以上在2年内死

亡，如果治疗，80％以上会存活。心脏损害是死亡的主要原因。部分病人不需要治疗，而是严密观察3~6个月，但是多数需要应用泼尼松或胫基脉治疗。部分特发性嗜酸性粒细胞增多症病人有调控细胞生长基因的获得性异常。这种类型的高嗜酸性粒细胞血症伊马替尼（一种治疗恶性肿瘤的药物）治疗有效。如果这些药物无效，可以试用其他药物，或者联合应用白细胞分离术来去除血液中的嗜酸性粒细胞。

嗜碱性粒细胞疾病

嗜碱性粒细胞不足循环白细胞的3% (O~300／叫）。这些细胞在免疫监视和伤口修复中发挥作用。嗜碱性粒细胞可以释放组织胺和其他介质，在免疫反应起始过程发挥作用。嗜碱性粒细胞数目减少（嗜碱性粒细胞减少症）可能是甲状腺功能亢进、急性过敏反应和感染的反应。嗜碱性粒细胞数目增加（嗜碱性粒细胞增多症）可见于甲状腺功能减退。骨髓增生性疾病（例如，真性红细胞增多症和骨髓纤维化），可以出现嗜碱性粒细胞明显增多。

第159

I

节

＿

#### 浆细胞疾病

-

浆细胞病少见，开始时单株（克隆）浆细胞过度增生，产生大量单一类型的抗体（免疫球蛋白）。浆细胞来源于B淋巴细胞，后者是正常情况下产生抗体，帮助机体抵御感染的白细胞。浆细胞主要存在于骨髓和淋巴结。每个浆细胞重复分化形成克隆，每一个克隆由相同的细胞组成。同一克隆的细胞仅产生一种特异类型的抗体。因为存在成千上万的不同克隆，机体可以产生大量不同的抗体来抵御机体常暴露的感染微生物。

浆细胞病时，一个克隆的浆细胞扩张失控。因此，这一克隆产生大量单一抗体（单克隆抗体），被称为M蛋白。有些病例（诸如单克隆gamn1a球蛋白病），其产生的抗体是不完整的，仅有轻链或者重链（有功能的抗体通常由两对不同的链构成，这两对链分别被称为轻链和重链）。这种异常的浆细胞和它们产生的抗体仅限于一个类型，而帮助抵御感染的其他类型的抗体水平下降。这样，浆细胞病患者感染风险增加。不断增加的异常浆细胞可以侵袭和损害组织和器官，浆细胞克隆产生的抗体有时会损害重要器官，特别是肾脏和骨。

浆细胞病包括意义未明的单克隆免疫球蛋白病、多

发性骨髓瘤、巨球蛋白血症和重链病。这些疾病在老年人更常见。

意义未明的单克隆免疫球蛋白病

意义未明的单克隆免疫球蛋白病是异常但非恶性浆细胞生成的单克隆抗体堆积的疾病。

总的来说，意义未明的单克隆免疫球蛋白病在70岁以上的老年人中超过5％，但是它们并没有导致明显的健康问题。本病通常不引起症状，因此它们几乎总是在因为其他原因检查时无意发现，诸如在测定血液蛋白水平时。然而，单克隆抗体可以与神经结合，导致麻木、刺痛和无力。本病患者更易于骨质丢失和骨折。

意义未明的单克隆免疫球蛋白病患者M蛋白水平常常可以很多年（有些病人可以25年）保持稳定，而不需要治疗。然而，如果检查提示骨密度明显下降（骨质疏松或骨量减少），医生可能会推荐使用双磷酸盐治疗。不知道什么原因，本病患者中有四分之一会进展为

恶性肿瘤，诸如多发性骨髓瘤、巨球蛋白血症或淋巴瘤，

丿－

｀

一霄－直-·

第159节浆细胞疾病 755

**`**

这通常是在多年之后。这种进展尚无预防方法。意义未朋的单克隆免疫球蛋白病患者通常需要每年监测两次，包括体格检查、血液和尿液检查，以确定是否开始进展为癌症。如果早期发现进展，癌症的症状和并发症可以得到预防或早期治疗。

多发性骨髓瘤

多发性骨髓瘤是浆细胞的一种恶性肿瘤，表现为骨髓或机体其他部分浆细胞增殖失控。

病人常有骨痛和骨折，也可能有肾脏问题，免疫功能

低下、虚弱和意识模糊。

诊断常依赖检测血液和尿液中不同类型抗体的量，而确诊依赖骨髓活检。

治疗常用化疗药和皮质激素。

一般来说，多发性骨髓瘤发生于60岁以上人群。尽管病因不明，多发性骨髓瘤在近亲中发生率增高提示遗传发挥作用。放射暴露、暴露于苯和其他溶剂也被认为是可能原因。

正常情况下，浆细胞占骨髓细胞的1％以下。多发

性骨髓瘤、多数骨髓成分是恶性浆细胞。骨髓中过多的癌性浆细胞导致蛋白产量增加，从而抑制白细胞、红细

粉样变，这是发生于少部分多发性骨髓瘤患者的另一种严重疾病。 ・

罕见情况下，多发性骨髓瘤因为血液黏稠而影响

皮肤、手指、足趾、鼻部、肾脏和脑的血流（高黏滞综合征）。

诊断

多发性骨髓瘤可以在症状出现前被发现，如因其他原因行实验室检查发现血液或者尿液中蛋白水平升高，或者因其他原因行X线检查发现特殊区域骨质丢失。骨质丢失可以广泛分布，但更常见的是骨骼孤立的穿凿样改变。

有时怀疑多发性骨髓瘤是因为其症状，诸如背痛或

其他部位骨痛、疲劳和淤青。因为这些症状行血液检查时可能会发现病人有贫血、白细胞数目减少、血小板数目减少或肾衰竭。

最有价值的实验室检查是血和尿的蛋白电泳和免疫

电泳。多数多发性骨髓瘤病人会出现单一类型抗体水平

过高。医生还会定量测定不同类型的抗体，特别是lgG lgA和IgM。

通常还会同时测定钙水平。检测24小时尿液中的蛋白量和类型。多发性骨髓瘤患者半数可以发现Bence Jones蛋白。

胞血小板（帮助机体止血的细胞样颗粒）等其他正常骨，．－

可以检查骨髓穿刺和活检来确诊。对千多发性骨髓

髓成分的分化。另外，异常的浆细胞几乎总是会生成大量单一类型的抗体，同时伴所有其他类型的正常抗体水平明显减低。

通常，恶性浆细胞聚集在一起发展成为导致骨量丢

失的肿瘤，最常见的部位是骨盆、脊柱、肋骨和颅骨。少见情况下，这些肿瘤发生在骨外的部位，特别是肺部、肝脏和肾脏。

症状

因为浆细胞肿瘤常侵犯骨骼，可以出现骨痛，特别是背部、肋骨和鹘部。其他症状来源于并发症。

并发症：如果浆细胞肿瘤导致骨密度下降（骨质疏松）可以出现骨折。

另外，骨骼释放的钙可以导致血钙异常升高，可能导致便秘、尿频、肾脏问题、无力和意识障碍。

红细胞生成减少常会导致贫血，而出现疲劳、虚弱和苍白．并可能导致心脏问题。白细胞生成减少导致反复感染，出现发热和寒战。血小板生成减少影响血液凝固能力，容易导致皮肤青紫或出血。

单克隆抗体的一部分是轻链，常导致肾脏集合系统功能障碍，有时通过影响其滤过功能而永久性损害肾脏，甚至导致肾衰竭。尿（或血）中的抗体的轻链部分被称为Bence Jones蛋白。恶性肿瘤细胞过多可以导致尿酸生成过多，尿液中尿酸排泄过多》从而导致肾结石。某些类型的抗体组分可以沉积在肾脏或者其他器官，导致淀

瘤病人，其标本表现出大量浆细胞异常片状或簇状排列。单独的细胞也可能形态异常。

另外，其他血液检查也有助于病人的总体判断。病

人血液中bet叱微球蛋白水平升高和白蛋白水平降低同时提示生存期缩短，并可能影响治疗决策。

治疗和预后

尽管近年来对于多发性骨髓瘤的治疗有非常大的进展，但是它仍然是不可治愈的疾病。治疗的目的是预防或者缓解症状和并发症，破坏异常浆细胞和减缓疾病的进展。

尽管很多新药带来很大希望，对于多发性骨髓瘤最

一贯有效的药物是皮质激素，诸如泼尼松、甲泼尼龙或地塞米松。另外，化疗可以通过杀伤异常浆细胞而减缓多发性骨髓瘤进展。因为化疗杀伤异常细胞的同时会杀伤正常细胞｀所以必须监测血细胞水平，如果正常白细胞和血小板数目下降过多就要调整剂量。美法仑

（较少情况下是环磷酰胺），是皮质激素基础上最常加用的化疗药物。阿霉素和新的化疗药也有效。大约1/3的病人应用沙利度胺或砌替佐米(bortezomib)治疗有效，这些药物与化疗药或皮质激素合用会增加它们的效果。一种类似沙利度胺的新药名为来那度胺(lena­

lidomide），它治疗多发性骨髓瘤也有效，特别是对千难治或者复发的骨髓瘤患者。来那度胺和皮质激素合用会增加其疗效。

756 第13章血液疾病

寸，Ir]“你知道吗 .\_..·.



气『』因为多发性骨髓瘤是很严重的疾病，所以尽管沙利度胺可以导致出生缺陷，医生仍然会使用，但同时必须严格遵守注意事项。

目前临床应用了很多新的联合治疗方案。其中之一是在几个月的常规化疗后进行大剂量化疗。因为这么大剂量的治疗对骨髓生成正常血细胞也有毒性，在大剂量化疗前要采集病人的干细胞（未特化的细胞，会转变为不成熟血细胞，然后最终成熟为红细胞、白细胞和血小板）。在大剂量治疗后再把这些干细胞回输（移植）给病人。一般来说，这种方法仅限千用于70岁以下的病人。

多发性骨髓瘤骨痛可以很剧烈，这时可以应用强效止痛药和受累骨骼的局部放疗。放疗还可能会防止骨折发生。然而，放疗可以损害骨髓功能，这可能会影响病人抗骨髓瘤药物的使用。每个月静脉应用帕米磷酸（一种

双磷酸盐——可以减缓骨密度下降的药物）或者更强的药物嗤来磷酸(zoledronic acid)可以减少骨骼并发症的出现，并且大多数多发性骨髓瘤病人终生使用这些药物作为其治疗的一部分。如果病人血钙水平不高，医生鼓励病人服用钙和维生素D补剂，并且鼓励他们多活动，因为这些方法可以防止骨质丢失。长期卧床往往加速骨

质丢失，使骨骼更容易发生骨折。多数病人可以正常生活，从事大多数活动。饮用足够的水可以稀释尿液，防止脱水（脱水更容易发生肾衰竭）。

病人如果有感染征象一发热、寒战、咳痰、皮肤发红－—应尽快就医应用抗生素治疗。患者也容易发生带状庖疹病毒感染，特别是应用特殊的抗骨髓瘤药物诸如绷替佐米时。长期口服抗病毒药阿昔洛韦可以防止疤疹病毒感染。严重贫血的病人可能需要输注红细胞。促红细胞生成素或darbepo1etin是刺激红细胞生成的药物，对某些病人的贫血治疗有效。血液中尿酸水平高或者病变广泛的病人可能会在别嗦呤醇（一种阻断机体尿酸生成的药物）治疗中获益。

目前多发性骨髓瘤尚无治愈方法，但多数病人治疗有效。近来，治疗有效的方法增加，随之病人生存期延长了近一倍。但是生存时间根据临床特点不同而有很大差异，这些特点包括诊断时肾脏问题、be田微球蛋白及血清白蛋白水平，遗传学特点及治疗反应。重要的是，用双磷酸盐类减少骨骼并发症，用刺激血细胞生成的药物

（生长因子）提高红细胞和白细胞数量，以及更好的止痛

药可以明显提高生活质量。偶尔，患者在有效治疗多发性骨髓瘤并生存很多年后，会出现白血病或不可逆骨髓功能丧失。这些晚期并发症常导致严重贫血和容易感染和出血。

因为多发性骨髓瘤最终会致死，与医生、家人和朋友讨论临终关怀可能会使多发性骨髓瘤病人获益。讨论的要点可能包括事先的要求、鼻饲管的应用和缓解疼痛等。

巨球蛋白血症

巨球蛋白血症(Waldenstrom巨球蛋白血症）是一种浆细胞恶性肿瘤，其单克隆浆细胞产生过多特殊类型的大抗体(lgM），这种抗体称为巨球蛋白。

归尽管许多病人没有症状，部分病人有异常出血、反复

细菌感染和严重骨质疏松导致的骨折。确诊需要血液检查。

巨球蛋白血症无法治愈，但是化疗药可以减缓其进展。

男性发病多于女性，发病平均年龄65岁。病因

不明。

症状和并发症

许多巨球蛋白血症病人没有症状，在常规血液检查时发现血液蛋白水平升高而偶然发现。其他病人因为大量巨球蛋白血症导致血液黏稠（高黏滞综合征），影响皮肤、手指、足趾、鼻部和脑部血流而产生症状。这些症状包括皮肤黏膜出血（诸如口腔、鼻腔和消化道黏膜）、疲劳、虚弱、头痛、意识障碍、头晕，甚至昏迷。黏稠的血液可能会加重心脏病和导致颅内压升高。眼后部的小血管可以充血和出血，导致视网膜损害，影响视力。

巨球蛋白血症患者可能由千恶性浆细胞的浸润而导致淋巴结肿胀和肝脾增大。不能产生足够的正常抗体引起反复细菌感染而导致发热和寒战。当恶性浆细胞导致骨髓不能正常生成血细胞形成细胞时，会出现贫血，导致虚弱和疲劳。恶性浆细胞的骨浸润可以导致骨密度下降

（骨质疏松），使骨骼变脆弱，增加骨折风险。

部分病人出现冷球蛋白血症，其生成的抗体在低温下可以阻塞血管。

诊断

如果怀疑巨球蛋白血症，要进行血液检查。三个最有效的检查是血清蛋白电泳、免疫球蛋白测定和免疫蛋白电泳。

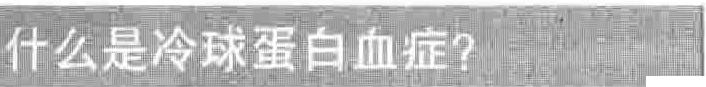
医生可能还会做其他实验室检查。例如，医生可能

会检查血液以确定红细胞、白细胞和血小板数目是否正常。另外，常需要检查血粘度。凝血试验检查可能会有异常，其他检查可能会发现冷球蛋白。尿液检查可能会发现Bence Jones蛋白（异常抗体的成分）。骨髓活检可能会发现淋巴细胞和浆细胞增加，这有助于巨球蛋白血症的诊断，这些细胞的外观有助于和多发性骨髓瘤鉴别。

\_ -L

｀

第160节白血病 757



冷球蛋白是浆细胞产生并溶解千血液的异常抗体。当低千正常体温时，冷球蛋白形成大的固体颗粒

，（沉淀）。当恢复至正常体温，它们会再溶解。

冷球蛋白的形成（冷球蛋白血症）不常见。在大多数情况下，形成冷球蛋白的病人有其基础病因。这些疾病包括巨球蛋白血症和慢性淋巴细胞性白血病等恶性肿瘤，系统性红斑狼疮（狼疮）等自身免疫病，以及丙型肝炎病毒等所致的感染。罕见情况下，冷球蛋白形成的原因不明。

冷球蛋白的沉淀可以导致血管炎，出现淤青、关节痛和虚弱等症状。冷球蛋白血症患者可能对寒冷

非常敏感或发生Raynaud综合征，当寒战时手足疼

痛变白。部分病人可以发展为肝衰竭和肾衰竭，甚至致死。

避免低 可以防止血管炎。治疗基础疾病可以减少冷球蛋白形成。例如，应用干扰素alpha治疗丙型病毒性肝炎感染可以减少冷球蛋白形成。血浆分

离可能有效，特别是当和干扰素联用时。

X线可能会显示骨密度下降（骨质疏松）。计算机断层(CT)扫描可能会发现脾脏、肝脏或淋巴结增大。 治疗和预后

尽管应用苯丁酸氮齐或福达拉宾化疗可以减缓异常浆细胞生长，但本病不可治愈。美法仑或环磷酰胺等其他药物有时也可以单独或者联合应用。有些与化疗药发挥不同作用的药物可能有效。单克隆抗体美罗华可以有效减缓异常浆细胞的生长。沙利度胺和更新的药物来那

度胺（tenalidomide)和硐替佐米(bortezom．山）有一定的效果，特别是和激素合用时。

血液黏稠的病人必须尽快行血浆分离，这种技术是

将血液抽出来，将其中的异常抗体清除，然后将红细胞回输给病人。不过，仅有少数巨球蛋白血症病人需要应用这种方法。

本病仍无法治愈，但是多数病人生存期超过5年。

重链病

重链病是一种浆细胞恶性肿瘤，单克隆的浆细胞产生大量被称为重链的异常抗体成分。

重链病根据产生的重链类型分类：alpha、gamma

或ruu。

Alpha重链病主要发生于中东或地中海后裔的年轻人。恶性浆细胞导致的肠壁浸润常影响食物营养的正常吸收（吸收不良），导致严重腹泻和体重下降。Alpha重链病进展迅速，半数患者1年内死亡。环磷酰胺、泼尼松

（一种皮质激素）和抗生素治疗可能会延缓疾病进展或带来疾病缓解。

Gamma重链病主要发生于老年人。部分gamma重

链病患者没有症状。部分病人由于恶性浆细胞浸润骨髓

．．＿而出现反复感染的症状，诸如白细胞数目下降造成的反复发作的发热和寒战，以及严重贫血造成的疲劳和虚弱。恶性浆细胞还可能导致肝脏和脾脏增大。有症状的患者应用化疗药物、皮质激素和放疗等治疗方法可能有效。

Mu重链病是三种重链病中最罕见的，可以导致肝

脏和脾脏增大以及腹腔淋巴结增大。生存时间和对化疗药的反应差异很大。

第1il60节

#### 白血病

白血病是白细胞或白细胞前体细胞的恶性肿瘤。白细胞来源于骨髓的干细胞。有时其发育过程出现

｀

偏差，染色体部分出现重新排列，异常染色体干扰细胞分化的正常控制导致受累的细胞增生不受控制，成为恶性细胞，称为白血病。白血病细胞最终占据骨髓，替代或者抑制发育为正常血细胞的分化功能。正常骨髓细胞功能受干扰可以导致红细胞、白细胞和血小板数量不足（分别导致贫血、感染风险增加及出血风险增加）。白血病细胞可能会侵袭其他器官，包括肝脏、脾脏、淋巴结、睾丸

和脑。

白血病可以分为四种主要类型：

·急性淋巴细胞白血病

·急性髓细胞白血病

·慢性淋巴细胞白血病

·慢性髓细胞白血病 －

这种分型依据疾病进展速度和恶性白细胞的类型及特征。急性白血病进展迅速，由不成熟细胞组成。慢性白血病进展缓慢，更多由成熟细胞组成。淋巴细胞白血

758 第13章血液疾病

病由淋巴细胞或其前体细胞恶变产生。髓细胞白血病由中性粒细胞、嗜碱性粒细胞嗜酸性粒细胞和单核细胞的前体细胞恶变产生。

病因

白血病多数类型病因不清。辐射暴露、某些化疗或一些化学物质（诸如苯）可以增加某些类型白血病的风险，但受累人群中仅有极少数会出现白血病。某些遗传性疾病，诸如Down综合征和Fanconi综合征，也增加其风险。有些人患白血病是由染色体异常引起。人类T淋巴细胞病毒1(hum叩T lymphotropic virus 1,HTLV-1)与导致艾滋病的病毒类似，它被高度怀疑是一种少见类型的淋巴细胞白血病－—－T细胞白血病的病因。Epstein,... Ba1T病毒感染与一种侵袭性淋巴细胞白血病一—Burkitt白血病相关。

治疗

很多白血病可以得到有效治疗，部分可以治愈。白血病得到控制被称为缓解。如果白血病细胞再出现，被称为复发。对于复发病人，生活质量恶化，进一步治疗的获益可能非常有限。此时保待病人舒适可能比尝试轻微延长其生命更重要。病人及其家庭成员必须参与决策。此时仍有很多方法可以用于提供关爱、缓解症状和维持尊严。

急性淋巴细胞白血病

急性淋巴细胞白血病是骨髓中淋巴细胞前体细胞恶变并快速替代正常细胞的危及生命的疾病。

且病人可能会因为正常血细胞太少，而出现发热、虚弱和苍白等症状。

．通常需进行血液检查和骨髓活检。需化疗，且通常有效。

急性淋巴细胞白血病(acute lymphocytic leukemia,

ALL)可发生于任何年龄，它是儿童最常见的恶性肿瘤，占l5岁以下儿童所有恶性肿瘤的25%。ALL最常见于 2~5岁之间的幼儿。对于成人来说，45岁以上更多见一些。

ALL，非常原始的白血病细胞在骨髓中聚集，破坏和替代了正常造血细胞。白血病细胞还经血流到达肝脏 脾脏、淋巴结脑和睾丸，并在这些部位继续生长和分化。它们可以刺激脑脊髓膜，导致炎症（脑膜炎），贫血，肝脏和肾脏衰竭以及其他器官损害。

症状和诊断

早期症状是由于骨随不能生成足够的正常血细胞。正常白细胞过少导致感染可以出现发热和过度出汗。红细胞太少引起虚弱、疲劳和苍白等贫血症状。血小板太少导致容易皮肤青紫和出血，有时是鼻出血或牙跟出血。脑的白血病细胞可以导致头痛，呕吐和易激惹，骨髓的白

血病细胞可以导致骨痛和关节痛。白血病细胞导致肝脏和脾脏增大可以出现腹胀和腹痛。

＾补．－你知道吗......

儿童急性淋巴细胞白血病接近80％可以治

愈。

血液检查，诸如全血细胞计数，可以提供ALL诊断的第一证据。白细胞总数可以下降、正常或升高，而红细胞和血小板数目几乎总是降低。另外，血液的显微镜检查可以发现极不成熟的细胞（原始细胞）。必须经骨髓活检来确诊，以及与其他类型的白血病鉴别。

预后

在有效治疗发现前，多数一八LL病人会在诊断后4个月内死亡。现在，接近80％的儿童和30%~40％的成人 ALL可以治愈。对多数病人来说，第一疗程化疗可以控制疾病（完全缓解）。3 ~ 7岁之间的儿童预后最佳。2岁以下的儿童和老年人预后则最差。白细胞计数和白血病细胞特殊染色体异常也影响预后。

治疗

化疗高度有效，按阶段给药。初始治疗的目标（诱导化疗）是通过破坏白血病细胞以使骨髓中正常细胞能重新生长而达到缓解。病人可能需要住院数天或数周，这取决于骨髓恢复的速度。有时必须输血和输注血小板来治疗贫血和防止出血，有时需要应用抗生素来治疗细菌感染。静脉补液和应用别嗦呤醇治疗用于防止白血病细胞被破坏时释放的有害物质（诸如尿酸）损害机体。

治疗应用一些联合方案，剂量重复数天或数周。一种联合方案由泼尼松（一种皮质激素）口服和每周长春新碱（一种化疗药）、门冬酰胺酶、环磷酰胺（有时）静脉用药组成。其他药物正在研究中。

对于脑脊髓膜白血病的治疗，甲氨蝶呤、阿糖胞背或者联合直接注射到脑脊液中。这种化疗可以与脑的放疗联用。即使没有什么证据证明白血病播散到脑，由于其播散到脑的几率很大，通常也用相似的治疗来预防。

初始治疗后几周，强化治疗及巩固化疗用于破坏任

何残余的白血病细胞。与诱导期相同的化疗药或另外的化疗药可以在数周里应用数次。进一步治疗（维持化疗）通常用药种类更少，有时剂量更小，可能需要持续 2~3年。对于因为特殊染色体改变而复发高危的患者，初始缓解过程常推荐干细胞移植。

白血病细胞可以重新出现（被称为复发）在血液、骨髓脑或睾丸。骨髓中重新出现尤其严重。可以再用化疗，尽管多数病人治疗有效，但疾病有很强的复发趋势，

特别是2岁以下的儿童和成人。当白血病细胞重新出现在脑中，需要将化疗药物注射到脑脊液，每周1 ~2次。

吵＇－

｀

．

山｀

第160节白血病 759

如果白血病细胞重新出现在睾丸，放疗要和化疗同时给予。

对于复发的病人，大剂量化疗药物加同种异基因骨

髓移植治愈的可能最大。但是仅在可以从组织配型相容 'HLA匹配）的人得到于细胞的情况下才能移植。供者通常是同胞兄弟姐妹，但有时也可以用相配的无关供者的细胞（或者有时可以用家庭成员或无关供者部分相合的细胞，以及跻血干细胞）。干细胞移植很少用于65岁以上者，因为其成功几率较小，且副反应更可能导致致命。

复发后，不能行干细胞移植的病人其他治疗通常耐受性差，效果差．常常使病人自我感觉更差。然而有时可以缓解。对于治疗无效的病人应考虑临终关怀治疗。

急性髓细胞白血病

急性髓细胞白血病是中性粒细胞、嗜碱性粒细胞、嗜酸性粒细胞和单核细胞的前体细胞恶变并快速替代骨髓正常细胞的一种危及生命的疾病。

病人可能会疲劳或苍白、易于感染和发热以及容易青

紫和出血。

诊断需要血液和骨髓检查。

:I治疗包括化疗以达到缓解加额外化疗以避免复发。

急性髓细胞白血病(acule myeloc邓c leukemia, AML)

是最常见的成人白血病类型，但可发病千任何年龄。

AML，不成熟的白细胞在骨髓迅速聚集，破坏和替代正常造血细胞。白血病细胞释放到血流中转运到其他器官，并继续生长分化。它们可以在皮肤、牙跟或者眼睛形成小团块（绿色瘤）C

急性早幼粒细胞白血病是AML的一种亚型，这种亚

型，早幼粒细胞（向成熟中．性粒细胞分化的早期细胞）的染色体改变阻碍维生素A的结合和活性。失去维生素A活性，正常细胞成熟受阻，异常早幼粒细胞堆积。

症状和诊断

AML的首发症状和急性淋巴细胞白血病类似。尽管脑膜炎较急性淋巴细胞白血病少见，AML细胞可以引起脑脊髓膜的炎症（脑膜炎）。

AML的诊断也和急性淋巴细胞白血病类似n需要骨髓活检来确诊和与其他类型白血病鉴别。

预后

如果不经治疗多数AML病人在诊断数周到数月之内死亡。经过治疗，20%~40％的病人可以生存至少5年无复发。因为复发几乎总是出现在治疗之后的前5年之内，多数5年之后仍然保持无白血病征象者被视为治愈。预后最差的病人包括60岁以上、因其他恶性肿瘤化疗或放疗之后出现的白血病，以及在血细胞计数出现异常后经数月或者数年逐渐发展形成的白血病。



骨髓增生异常综合征，一系相同的细胞（克隆）发育并占据骨髓。这些异常细胞不能正常生长和成熟。这些细胞也干扰正常细胞功能，导致红细胞、白细胞和血小板减少。对千某些病人来说，红细胞生成明显受影响。骨髓增生异常综合征最常见于50岁以上者。男性发病比女性高一倍以上。

通常病因不明。然而，对部分患者来说，放疗的骨髓暴露或者某些化疗药物可能发挥一定作用。

症状出现缓慢。疲劳、虚弱和其他贫血症状多见。如果白血病数目下降，可以感染导致发热。如果血小板数目下降可以导致容易出现皮肤青紫和异常出血。

当病人有不能解释的持续性贫血时，应怀疑骨髓

增生异常综合征，诊断有赖千骨髓活检。骨髓增生异常综合征患者常需要输注红细胞。仅在患者有不能控制的出血或需要手术且血小板数目减少时，需要输注血小板。中性粒细胞（抵御感染的白细胞）数目极低的患者间断注射—种特殊的蛋白质（称为集落刺激因子）可能会获益。

阿扎胞苦(azacitidine)和脱氧胞苦(deoxyazaci

tidine)可能会减少输血需求和延长生存期，但是它们不能治愈骨髓增生异常综合征。同种异基因干细胞移植可以治愈一些病人。尽管骨髓增生异常综合征被认为是白血病的一种类型，但是它们进展缓慢，病程数月至数年。

骨髓增生异常综合征10%~30％会转化为急性

髓细胞白血病(AML)。骨髓增生异常综合征早起化疗不能防止转化为AML。如果转化为AML，化疗可能有益，但不太可能治愈。

治疗

治疗目的是尽快缓解，即破坏所有白血病细胞。然而，AML有效的药物较急性淋巴细胞白血病少。另外，治疗常导致病人在好转前病得更重，因为治疗抑制了骨髓活性，导致白细胞特别是中性粒细胞减少。中性粒细胞太低容易导致感染。需要对病人精心护理以预防感染，一旦感染出现要立刻治疗。输注红细胞和血小板常不可避免。

第一疗程的药物治疗（诱导化疗）一般包括阿糖胞昔持续输注7天和柔红霉素（或去甲氧柔红霉素或米托酣）3天。

一旦AML缓解，常常在初始治疗后的数周到数月内

给病人实施几个疗程的额外化疗（巩固化疗），以保证白血病细胞尽可能被破坏。脑的预防治疗通常不需要，且长期小剂量化疗（像急性淋巴细胞白血病一样）不能改

760 第13章血液疾病

善生存。

治疗效果不好的病人以及尽管缓解但是复发率高

（一般根据染色体异常判断）的年轻病人可以应用大剂量化疗加干细胞移植。

如果复发，不能行干细胞移植的病人通常化疗效果差，而且不容易耐受。对于年轻病人和初始缓解超过1年的病人效果较好。对千复发病人，医生会对很多因素综合考虑来对强化疗做出建议。对于某些复发病人，一种新药gemtuzumab ozogamicin有效，但其长期益处尚不确定。

急性早幼粒细胞白血病患者可以应用一种被称为全

反式维甲酸的维生素A治疗。同时应用化疗效果更好；目前急性早幼粒细胞白血病超过70％可以治愈。碑化合物对千这种AML亚型也有独特的疗效。

慢性淋巴细胞白血病

慢性淋巴细胞白血病是成熟淋巴细胞恶变并逐渐替代正常淋巴结细胞的一种疾病。

图病人可能无症状，或仅有疲劳等一般症状。

曲，病人可能有淋巴结增大和腹胀感。确诊需要血液和骨髓检查。

治疗包括化疗药、单克隆抗体和放疗。

慢性淋巴细胞白血病(chronic lyn1phocytic leukemia, CLL)患者四分之三以上大于60岁，不发生于儿童。这种类型的白血病男性发病率比女性高2~3倍。CLL是北美和欧洲最常见的白血病类型，而日本和东南亚罕见，提示遗传在其发病中有一定作用。

恶性成熟淋巴细胞的数目首先在血液和淋巴结增加。然后播散到肝脏和脾脏，导致其增大。恶性淋巴细胞还侵袭骨髓，并在骨髓中把正常细胞挤出，导致血液中红细胞、正常白细胞和血小板数目下降。免疫系统原本应防御机体避免病原体和异物侵袭，有时可以发生紊乱、破坏正常机体组织。这种失调的免疫反应可以导致红细胞和血小板数目下降。

对大多数病例来说，CLL是一种B淋巴细胞疾病。

不过也有其他类型CLL并非B细胞疾病。毛细胞白血病是一种缓慢生长的罕见类型的B细胞白血病，产生大量异常的白细胞，在显微镜下可见特殊的毛样突起。T细胞白血病远较B细胞白血病更少见。S也ary综合征是一种极其罕见类型的T细胞白血病，其恶性T细胞始于一种被称为簟样肉芽肿的皮肤恶性肿瘤，生长分化迅速并进入血流称为白血病细胞。

症状和诊断

CLL早期，多数病人没有症状，而仅是因为白细胞计数增加而得到诊断。之后可能会出现淋巴结肿大、疲劳食欲减低、体重下降、活动后气短以及脾脏增大导致的腹

胀感等症状。

随着CLL发展，病人可能出现苍白和皮肤青紫。一般在疾病晚期才会出现细菌、病毒和真菌感染。

有时因为其他原因检查白细胞计数意外发现淋巴细胞数目增高，而发现本病。其确诊通常不需要骨髓活检，因为可以通过对血液进行特殊检查来确定淋巴细胞的性质。血液检查可能会发现红细胞、血小板和抗体水平减低。

乐心你知道吗..."参·

心矿儿童不会出现慢性淋巴细胞白血病。

预后

多数类型的CLL发展缓慢。医生通过疾病发展情况（分期）来预测病人的生存时间。其分期是基千血液和骨髓中淋巴细胞数目、肝脏和脾脏大小、是否存在贫血和血小板减少等因素。

B细胞白血病患者常在确诊后生存10~20年甚至

更长，并且在早期通常不需要治疗。贫血或血小板数量减少的病人需要尽早治疗，预后较差。通常，死亡原因是骨髓不能产生足够的正常细胞携氧、抵御感染和防止出血。T细胞白血病预后通常很差。

可能是由于免疫系统改变，CLL病人更容易出现其

他恶性肿瘤，诸如皮肤癌和肺癌。CLL可以转化为更有侵袭性的淋巴系统恶性肿瘤（淋巴瘤）。

治疗 ...

因为CLL进展缓慢，多数病人可能几年不需要治疗，直至淋巴细胞数目开始增加，淋巴结开始肿大，或者红细胞、血小板数目开始下降。

皮质激素、化疗药物和单克隆抗体等药物可用于治

疗白血病，其作用主要是缓解症状及使淋巴结或脾脏缩小，而非治愈本病。对于B细胞CLL，开始用药包括苯丁酸氮芬等烧化剂，它们可以通过干扰DNA而杀死肿瘤细胞，以及福达拉滨，它干扰肿瘤细胞合成DNA的能力。这些治疗都可以控制CLL数月到数年，如果白血病重新进展，重复应用仍然有效。有时福达拉滨会与化疗药和单克隆抗体合用。这种联合方案对于诱导缓解通常有效。最终，CLL会出现药物抵抗，可以考虑应用其他药物

或单克隆抗体（诸如美罗华或者alemtu mab)。对于毛细胞白血病，2－氯脱氧腺昔和deoxycoformycin高度有效，可以控制病情达15年以上。

红细胞数目减少导致贫血，可以应用输血和注射促红细胞生成素或darbepoietin治疗。血小板数目减少可以输注血小板，感染可以应用抗生索。如果淋巴结、肝脏、脾脏肿大导致不适且化疗无效时，可以采用

放疗。

、

＿＿，

｀

第161节淋巴瘤 761

＼

慢性髓细胞白血病

慢性髓细胞白血病是中性粒细胞、嗜碱性粒细胞、嗜酸性粒细胞和单核细胞的前体细胞恶变导致的疾病。

目i病人可能有疲劳、食欲缺乏和体重下降等非特异

症状。

·随着疾病进展，淋巴结和脾脏增大，病人可能会出现苍白，容易皮肤青紫或出血。

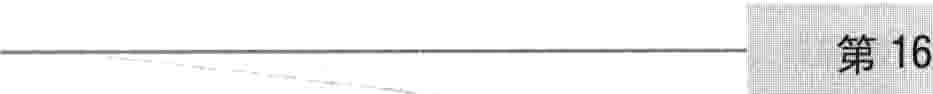
诊断需要进行血液、骨髓和染色体检查。

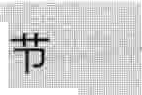
·治疗应用伊马替尼或大剂量化疗加干细胞移植。

慢性髓细胞白血病(chronic myelocytic leukemia, CML)可发病千任何年龄和性别，不过10岁以下儿童少见。本病最常发生于40岁～60岁之间的成年人。其病因通常是两个特异染色体重排形成所谓的费城染色体。费城染色体产生异常的酶（酪氨酸激酶），而导致CML白细胞异常生成。

CML多数白血病细胞来源于骨髓，部分来源于脾脏

和肝脏。与急性白血病（其特点是大量原始细胞）相比， CML慢性期的特点是外观正常的白细胞和血小板数目增加。随着疾病进展，越来越多的白血病细胞占据骨髓，而部分进入血流。

最终白血病细胞出现更多变化，疾病进展到加速期，并不可避免地出现原始细胞危象。发生原始细胞危象时，仅生成不成熟细胞，这是疾病恶化的征象。原始细胞危象时常见脾脏明显增大、以及发热和体重下降。



症状和诊断

CML慢性期可以没有症状。然而，部分病人可能有疲劳虚弱食欲减低、体重下降、发热盗汗、以及脾脏增大导致的腹胀感。随着疾病进展到原始细胞危象，病人疾病加重，由于红细胞和血小板数目下降而导致苍白、容易皮肤青紫和出血。

疑诊为CML常是基于血液检查显示白细胞数目异

常升高。在显微镜检查时，可以发现正常时仅见于骨髓的不成熟白细胞。

其确诊需要染色体分析（细胞遗传学或分子遗传

学）发现费城染色体。预后和治疗

尽管多数治疗不能治愈本病，但是能减缓疾病进展。

伊马替尼及相似的新药可以阻断费城染色体生成的异常的酶。这些药物比其他治疗更有效，且仅有轻微的副作用。应用伊马替尼口服治疗，诊断后5年生存率超过90%。

干细胞移植加大剂量化疗可能治愈CML。然而，仅有部分病人可以移植。干细胞必须来自于组织相合的供者通常是同胞兄弟姐妹。移植在疾病早期最有效，在 CML快速进展或者原始细胞危象时效果变差。

原始细胞危象患者不经治疗仅能生存数月。伊马替

尼加化疗有时可以使生存期延长至12个月或更多。应用伊马替尼后复发的患者或者没有费城染色体的CML患者可以应用更老的化疗方案。主要药物有马利兰、轻基脉和干扰素。这些药物不会延长生存期，但是可以缓解症状。

淋巴瘤是淋巴细胞恶性肿瘤，淋巴细胞存在于淋巴系统和造血器官。

瘤

国巴

淋

i

淋巴瘤是特殊白细胞（淋巴细胞）的恶性肿瘤。这

些细胞的作用是抵御感染。淋巴瘤可以来源于B淋巴细胞或T淋巴细胞。T淋巴细胞在调节免疫系统和抵御病毒感染中发挥重要作用；B淋巴细胞产生抗体。

淋巴细胞通过血流和淋巴管到达机体各部。淋巴结散布于淋巴管网络各部，它是淋巴细胞聚集的场所。恶变的淋巴细胞（淋巴瘤细胞）可能局限于淋巴结或者扩散至骨髓、脾脏或者其他任何器官。

淋巴瘤的两个主要类型是霍奇金淋巴瘤（先前被称

为霍奇金病）和非霍奇金淋巴瘤。非霍奇金淋巴瘤比霍奇金淋巴瘤更常见。Burkitt淋巴瘤和辈样肉芽肿是非霍奇金淋巴瘤的亚型。

霍奇金淋巴瘤

霍奇金淋巴瘤是淋巴瘤的一种类型，其特征是存在一种特殊的恶性肿瘤细胞，Reed-Sternberg细胞。

病因不详。

！非淋巴结无痛性肿大。

恶性细胞增殖可能会导致肌肉无力、发热和气短。

762 第13章血液疾病

川日诊断依赖淋巴结活检。届治疗主要是化疗和放疗。匾多数病人可以治愈。

美国每年霍奇金淋巴瘤新发病例大约8000例。男

性多千女性，男女比例大约3:2。l0岁以前发病罕见。高发年龄为15~40岁和50岁以上。

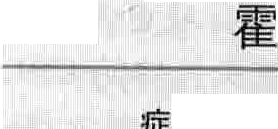
霍奇金淋巴瘤病因不明。有很强的证据表明，有些病人是因为Epstein-Barr病毒感染导致B淋巴细胞恶变，形成Reed-Sternberg细胞。尽管有些家庭中不止一人患

霍奇金淋巴瘤，但是它并不会传染。症状

霍奇金淋巴瘤病人通常有一个或者多个肿大的淋巴结多数在颈部，有时在腋窝或腹股沟。通常无痛性，但有时增大的淋巴结在饮酒后可能会疼痛数小时。

霍奇金淋巴瘤病人有时有发热、盗汗和体重下降。还可能有叛痒和疲劳。有些病人有Pel-Ehstein热，这种特殊的热型表现为发热数日与数日或数周的正常或低于正常的体温交替。恶性细胞增殖可能会带来其他症状。例如，胸部淋巴结肿大可能会导致气道狭窄和刺激，引起咳嗽、胸部不适或气短。脾脏或腹部淋巴结肿大可以导致腹部不适。

##### 奇金淋巴瘤的症状



热盗汗和体重下降则可能性更大。快速增大并疼痛的淋巴结，可见于感冒或感染，不是霍奇金淋巴瘤的典型表现。有时病人因为其他原因行胸部X线或计算机断层

(CT)检查时意外发现胸腹部淋巴结肿大。

血细胞计数异常和其他血液检查可能会提供一些支持证据。然而，如果要确诊，医生必须对受累淋巴结活检以检查有无异常及是否存在Reed-Sternberg细胞。Reed­ Sternberg细胞是体积较大的恶性细胞，其细胞核不止一个。淋巴结活检标本在显微镜下检查可以发现其典型表现。

活检类型取决于何处淋巴结肿大以及需要多少组织。医生必须取得足够的组织以鉴别霍奇金淋巴瘤和其他导致淋巴结增大的疾病，包括非霍奇金淋巴瘤、感染或其他恶性肿瘤。

获取足够组织的最佳方法是取整个淋巴结做活检。小切口可以取部分淋巴结。有时，当肿大的淋巴结靠近皮肤表面，可以通过中空的针穿透皮肤进入淋巴结取得足够的组织（针刺活检）。如果肿大的淋巴结在腹腔或胸腔深部，需要外科手术来获取组织。

分期

治疗开始前，医生必须确认淋巴瘤扩散的程度一一疾病的分期。治疗选择和预后判断依赖分期。开始的检查可能仅发现一个孤立增大的淋巴结，但是淋巴瘤受累

II 11il, III哼irII,II iI III I『TIII I

I亭＿状Il? II l 9:I IIIl. I nir；II1:l 『II I III ＂ 订病 ·1 r l1 因

飞

,.~ ir

红细胞过少（贫血）导Ill淋巴瘤细胞侵袭骨髓

Ir-

一一部位检查（分期）可能会发现相当多的病灶。

本病根据其分布情况分为四期(I, II，皿，－N；分期越高，淋巴瘤越广泛）。根据有无下列症状，四期进一步

疲萝和气短 ll I I III

慕数且过少导致 I :,!

的感染和发热

血小板数月过少导致1 

的出血 1

骨痛

心儿一

分为A（无）和B（有）一：

·无其他原因的发热（连续3天超过37. 5°C)

·盗汗

·无其他原因体重6个月内下降超过10%

肌力下降

肿大 淋巴结压迫脊髓或声带的

期今1

I'IIII'1'II IIII il :I| III尸了广户11] 1:1厂—I

飞

』II



`

\_,JIIII,1,II1』叶r

II

IIrIIIIIIIIiI

声嘶 神．经II'"

分期 iII;,1:IIIl1分布l』 I!

1:IIl[,III,IIIIIll1治愈可能性雪

黄疽

面部颈部和止肢肿胀

（上醴畸衅｝

下肢肿胀（水肿）

淋巴瘤细胞阻断肝脏的胆汁引流

肿大的淋巴结阻断血液从头部到心脏的回流I I|lhh飞rIIl|I| II .IIrlIH,I:III' .I

淋邑瘤细胞阻断下肢的淋II巴液

回流

r: 局限于今伽结区气1：卢·111Il:,1』II1”:I:1!:;1[..IIIIIll| 1仆［如叮5

卫I 累思横隔同侧阿介咚者要务蹬巴结区I，仆l，耐80阔



:1 i\II四处＇＇，农卯吓皿西而已扣，n·rJ心ll: ijl'j !:'ii!乳I III,I．气l甘I IJI



川，＼累及横隔两侧琳巴结区域（i11例如，颈部 ii1lll�o雇淡严



II1 1II.

咳嗽和气短

／

抗感染能力下降，容易发生真菌和病毒感染

淋巴瘤细胞侵袭肺部

淋的而细一1胞持伽畛

',I

Ii门 1门平心中:1“气平］胥 IK I』fIIi1，气叮i l『盯II i：r�i;: ',L｀气』,r

W, Iil累汲机体其他部位飞诸如仇髓＼肺或肿 超过50砑



II今II争，I，r—ar,1 ·1. i,'jF，矗t甘III III星，I tl』i＇，甲，I ··.IIIll一？”「，i1i千，u＇IIIIIll.…:-.ih 1,.;. i`

．无病生存超过5年。

＊部分症状的出现可能非单一原因。

诊断

当病人没有明显感染．而持续无痛性淋巴结肿大数周时，医生会怀疑霍奇金淋巴瘤。若淋巴结肿大伴有发

心水一个淋巴结区域是指机体中共同引流淋巴液的一组淋巴结。

例如，Il期淋巴瘤患者如果有盗汗则被称为IIB期霍奇金淋巴瘤c

－－氢．

｀

一－－二上一

｀｀

第161节淋巴瘤 763

有些方法被用于霍奇金淋巴瘤的分期和评估。基本血液检查，包括肝肾功能检查，以及胸部X线和胸部、腹部和盆腔CT扫描，是标准检查。CT扫描是发现肿大的淋巴结以及肝脏和其他器官淋巴瘤的非常精确的检查。正电子发射断层(PET)扫描是确定霍奇金淋巴瘤分

期以及评估病人治疗反应的最敏感的技术。因为PET扫描可以识别存活组织，医生可以利用这种成像技术来区分治疗后患者的瘢痕组织和活动的霍奇金淋巴瘤（尽管由千炎症也可以见于PET扫描而使之并非总是准确）。多数霍奇金淋巴瘤患者不需要手术确定是否累及腹腔，因为所有患者无论其累及部位都要接受化疗。

治疗和预后

通过化疗，联合或者不联合放疗，多数霍奇金淋巴瘤患者可以被治愈。

化疗可以用于各个分期的患者。医生通常使用多种

化疗药。有多种联合方案可以选择。受累部位放疗（放疗仅用于机体受累区域，避免未受累区域受照射）可以在化疗后使用。通常在门诊治疗4周。

超过80％的1期和Il期病人经化疗及受累区域放疗可以治愈。圆期病入的治愈率在70%~80%。N期

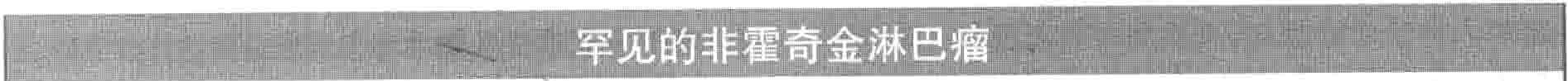
病人的治愈率稍低，在50％以上。

尽管化疗明显改善了治愈机会，但是其副作用也很严重。化疗药物可以导致暂时或永久性生育能力丧失，感染风险增加，可能损伤心脏和肺等其他器官，以及可逆性听力下降。放疗后，暴露于放射野的器官在10年或者更长时间后恶性肿瘤风险增加，如肺癌、乳腺癌或胃癌。无论应用何种治疗，在霍奇金淋巴瘤得到有效治疗多年之后部分病人可能会出现非霍奇金淋巴瘤。

在初始治疗后缓解（疾病得到控制）的病入如果复发

（淋巴瘤细胞复现），应用二线治疗仍有可能治愈。复发病人的治愈率至少50,o/o。在治疗后前12个月复发的病人

＿ 治愈率稍低，如果在之后复发治愈率较高。初始治疗后复发的病人常应用“补救性”化疗方案继之以大剂量化疗。在大剂量化疗后可以进行自体干细胞移植，这种技术是应用病人自己的千细胞。大剂量化疗加干细胞移植是一种安全的技术，治疗相关的死亡风险低于］－%~2%。



样肉芽肿是罕见、持续、生长非常缓慢的非霍奇金淋巴瘤。多数患者大于50岁。它来源千成熟T淋巴细胞，首先累及皮肤。簟样肉芽肿起肴隐匿，发展缓慢，开始常不被注意。本病常引起经久不消的癌痒性

皮疹，有时局部皮肤增厚，癌痒的皮肤之后发展为结节并缓慢扩展。某些病人会发展为一种白血病(Sezary综合征）。另一些病人，它扩散至淋巴结和内脏器官。

即使通过活检，医生也难以在本病早期诊断。然而，随着疾病的进展，活检可以发现皮肤的淋巴瘤细胞。

皮肤的增厚区域可应用一种电子束或日光照射和应用皮质激素来治疗。皮肤直接使用氮齐可以减轻癌痒，控制受累区城。干扰素也可以减轻症状。如果疾病播散到淋巴结和其他器官，可以应用化疗。平均来说，病人在确诊后可以生存7~10年，但是生存时间随肿瘤播散的程度而有很大不同。治疗不能治愈本病，但是会延缓其进展。

Burkitt淋巴瘤是一种发展非常迅速的非霍奇金淋巴瘤，来源千B淋巴细胞。它可以发病千任何年龄，但最常见于儿童和年轻人，特别是男性。与其他淋巴瘤

不同，Burkitt淋巴瘤有特异的地理区域分布：在中非最常见，而美国非常罕见。其与Epstein-Barr病毒感染有

关。在患艾滋病的病人更常见。

Burkitt淋巴瘤常迅速生长并播散到骨髓、血液和中枢神经系统。播散时，常出现无力和疲劳症状。大量淋巴瘤细胞聚集在淋巴结和腹部器官，导致肿胀。淋巴瘤可以侵袭小肠导致肠梗阻或出血。颈部和下颌可以肿胀，有时伴有疼病。为了诊断，医生活检异常组织，并进行检查以确定分期。

如不经治疗，Burkitt淋巴瘤会迅速致死。罕见情

况下，需要手术切除梗阻、出血或破裂的小肠。强化化疗，包括脑脊液化疗以防止播散到其中，可以治愈 70%~80％的病人。

非霍奇金淋巴瘤

非霪奇金淋巴瘤是B或T淋巴细胞发生的一组异质性恶性肿瘤。

l通常，颈部腋窝或腹股沟淋巴结迅速无痛性肿大。

回当肿大的淋巴结压迫器官时，病人可能有疼痛、气短或其他症状。

围诊断需要淋巴结活检。

月治疗包括放疗、化疗、单克隆抗体或联合治疗。多数病人可以治愈或存活很多年。

这组恶性肿瘤实际上包括20种以上不同的疾病，显

微镜下有不同表现、不同细胞特征和不同临床过程。多数非霍奇金淋巴瘤(85%)来源于B细胞。来源于T细胞者不足15%。非霍奇金淋巴瘤较霍奇金淋巴瘤多见。美国每年新诊断的病例数大约65 000，并且新病例数目在增加，特别是老年人和免疫功能不正常的患者。器官移植后的病人以及感染了人类免疫缺陷病毒(human inununodefi-

764 第13章血液疾病

ciency rus,1-IlV)的病人有发生非霍奇金淋巴瘤风险。 尽管非霍奇金淋巴瘤病因不明，证据强烈支持病毒

与一些少见淋巴瘤类型发病有关。一种罕见类型的快速进展的非霍奇金淋巴瘤见于日本南部和加勒比地区，它可能是人类T淋巴细胞病毒1(human T-cell l)'TI1photropic vjrus 1,HTLV l），一种类似HIV的反转录病毒感染导致。Epstein-Barr病毒和很多Burkitt淋巴瘤（另一种非霍奇金淋巴瘤）发病有关。

非霍奇金淋巴瘤的症状

一川，- --

症状 病因

～～ l,一，”“'--

血，出现疲劳、气短和皮肤苍白。白细胞过少导致感染。血小板太少导致容易皮肤青紫或出血。非霍奇金淋巴瘤也常侵犯骨髓、消化道、皮肤和神经系统，导致各种症状。一些病人没有明显原因而待续发热，所谓不明原因的发热(fever of unknown origin)。这种类型的发热常常反映疾病处于进展期。

儿童的首发症状常为贫血、皮疹、神经系统症状（诸如虚弱和感觉异常），这可能是由于淋巴瘤细胞浸润骨髓血液、皮肤、小肠脑和脊髓引起。肿大的淋巴结通常在深部导致下列表现：

·胸腔积液，导致呼吸困难

·压迫小肠，导致食欲下降或呕吐

呼吸困难

面部浮肿

食欲减低严重便秘腹痛或腹胀

下肢进行性肿胀

体重下降

腹泻

胀气

腹鸣和痉挛（提示吸收功能不良，即营养不能正常吸收入血液）

气短

胸痛

咳嗽（提示胸腔积液）皮肤增厚、变黑、窟痒体重下降

发热

盗汗

疲劳气短

皮肤苍白（提示贫血）

胸腔淋巴结肿大腹腔淋巴结肿大

腹股沟或者腹腔淋巴管受阻淋巴瘤细胞侵袭）凡＼肠

胸部淋巴管受阻

淋巴瘤细胞浸润皮肤

疾病播散到全身

存在下列一种或多种因素：l

·消化道出血

·脾脏增大或异常抗体导致红细胞破坏

·淋巴瘤细胞侵袭和破坏骨髓

.,...

II

·阻塞淋巴管，导致液体游留，最常见的是上肢和下肢。诊断和分型

医生对肿大的淋巴结进行活检来诊断非霍奇金淋巴瘤和与霍奇金淋巴瘤及其他导致淋巴结肿大的疾病鉴别。

尽管超过20种疾病可以被称为非霍奇金淋巴瘤，医

生有时将其归为两大类。惰性淋巴瘤特点是：

·生存期长（很多年）

·对很多治疗反应迅速

·标准治疗难以治愈

侵袭性淋巴瘤特点是：

·不经治疗进展迅速

·标准化疗治愈率高

尽管非霍奇金淋巴瘤常见于中老年人，儿童和年轻人也可以发生淋巴瘤，并且儿童和年轻人的淋巴瘤常常为侵袭性的。

分期

多数非霍奇金淋巴瘤在诊断时已经有播散。仅有 10%~30％的病人，疾病局限于一个区域。其分期方法与霍奇金淋巴瘤相似。另外，骨髓活检几乎是必须进行的检查。

治疗和预后

·治疗（药物或放疗）损伤骨髓不能生成足够的红细胞

小

容易发生严重的细菌 淋巴瘤细胞侵袭骨髓和淋巴结｀

感染 仁， 减少抗体生成

'

症状

开始症状常为颈部、腋窝或腹股沟淋巴结快速无痛肿大。胸腔淋巴结肿大可能会压迫气道，导致咳嗽和呼吸困难。腹腔深部淋巴结可以压迫各种器官，导致食欲下降、便秘、腹痛或下肢进行性肿胀。

由于一些淋巴瘤侵犯血液和骨髓，病人可以出现红细胞、白细胞或血小板过少的症状。红细胞过少导致贫

部分患惰性淋巴瘤的患者不需要治疗。其他患者几乎都会在治疗中获益。侵袭性淋巴瘤有可能治愈。对于惰性淋巴瘤患者，当需要时治疗可以延长生命，并保持症状缓解很多年。治愈或长期生存的可能性取决于非霍奇金淋巴瘤的类型以及治疗开始时的分期。看起来有些矛盾的是，惰性淋巴瘤通常治疗后进入缓解（疾病得到控制），并长期生存，但是通常不能治愈。另外，侵袭性非霍奇金淋巴瘤通常需要非常强的治疗才能达到缓解，但是治愈的机会很大。

1期和II期非霍奇金淋巴瘤：病灶局限(I期和Il

期）的惰性淋巴瘤病人通常应用局限千淋巴瘤部位和临近区域的放疗来治疗。应用这种方法，多数病人照射区

一．，一

｀

域不会复发。非霍奇金淋巴瘤可以在治疗10年之后在身体的其他部位复发，因此病人需要长期观察。极早期的侵袭性淋巴瘤需要联合化疗治疗，有时需要放疗。应用这些方法，70%~90％的病人可以治愈。

晶｀

你知道吗……

非霍奇金淋巴瘤实际上是一组疾病，超过20

种。

皿期和W期非霍奇金淋巴瘤：几乎所有惰性淋巴瘤会进展到Il1期或N期。它们开始通常不需要治疗，但是需要监测淋巴瘤进展表现（可能是提示需要治疗的信号），有时在开始诊断后几年才出现进展。没有证据可

以表明惰性淋巴瘤早期治疗可以延长生存期。一旦疾病开始进展，有很多治疗可以选择。

由于尚不清楚开始最佳的治疗选择，所以治疗的选择受疾病程度和个体症状的影响。治疗可以包括单用单克隆抗体治疗（美罗华）或者化疗加或不加美罗华。这些抗体通过静脉给药。有时，单克隆抗体经过修饰后可以携带放射性颗粒或者化学毒物，直达机体不同部位的恶性细胞。治疗通常会带来疾病缓解。平均缓解时间从 2~5年以上不等。美罗华和化疗合用，缓解效果更好勹

”于

第162节骨髓增殖性疾病 765



维持治疗（开始治疗后的化疗以预防复发）和联合化疗与放射免疫治疗的疗效正在研究。

复发（淋巴瘤细胞再现）后治疗的决定取决于疾病和症状的程度。如果非霍奇金淋巴瘤复发，一种被称为放射免疫治疗的放疗方法是一种选择。在复发后，缓解时间往往更短。

对于皿期或者IV期侵袭性非霍奇金淋巴瘤病人，联合

化疗要尽即应用，常常与美罗华合用。有很多可能有效的联合化疗方案。联合化疗命名常根据其所包含的每种药物用一个字母代表。例如，最古老的且目前仍为最常用的联

合方案是CHOP（环磷酰胺、阿霉素或bydrodoxorubic间长春

新碱[ Oncovin]和泼尼松）。美罗华可以改善CHOP预后，目前已经常规加入到联合方案中(R-CHOP)。进展期的侵袭性非霍奇金淋巴瘤70％以上应用R-CHOP化疗可以治愈。新的联合方案正在研究中。化疗常导致不同类型血细胞减少，如果应用特殊蛋白（被称为生长因子）来刺激血细胞生成可能会增加耐受性。

复发：一旦复发、常规剂量的化疗价值非常有限。多数侵袭性淋巴瘤复发病人应用高剂量化疗联合自体干细胞移植。通过这种治疗方式，接近50％的病人可以治愈。有时可以应用同胞兄弟姐妹或无关供者的干细胞

（同种异基因移植），但是这种移植并发症风险更高。

第162节

#### 骨髓增殖性疾病

骨髓增殖性疾病是骨髓中造血细胞（前体细胞）过度生成或者被过度生成的纤维组织排挤。一般来说，这些疾病是获得性的，而非遗传性的，尽管罕见情况下家族中多个成员同患这类疾病。很可能家族成员遗传的是疾病易感性而非疾病本身。

真性红细胞增多症、骨髓纤维化和原发性血小板增多症是三种主要的骨髓增殖性疾病。早期造血细胞的增殖常非恶性（良性）。然而，少数人的骨髓增殖性疾病进展转化为恶性状态，诸如白血病。

真性红细胞增多症

真性红细胞增多症是导致红细胞过度生成的骨髓造血细胞疾病。

病因不明。

1患者感疲劳和虚弱，头重脚轻或气短。

诊断需要检查血液。

放血可以去除过多的红细胞，

真性红细胞增多症生成过多的红细胞增加了血容量使血液黏稠，不容易通过小血管。有时脾脏和肝脏也生成过多的红细胞。

真性红细胞增多症发病率大约在2/100 000。诊断

时的平均年龄是60岁，20岁以下罕见。男性发病率较女性高。病因不明。

症状和并发症

通常，真性红细胞增多症患者可以多年无症状。最早期的症状通常是虚弱、乏力、头痛、头重脚轻感、气短和盗汗。通常伴视觉异常，病人可能会有盲点或者看到闪光。牙跟出血和小伤口不易止血常见。皮肤，特别是面部发红。可以出现全身痛痒，特别是沐浴后。可以有手足烧灼感，罕见骨痛。

有时首发症状是由血栓造成。几乎所有血管都有可

766 第13章血液疾病

能形成血栓，包括上肢、下肢、心脏（导致心肌梗死）、脑

（导致中风）或肺部。血栓还可以阻塞引流肝脏血液的血管(Budd-Chiari综合征）。

骨髓增殖性疾病

性红细胞增多症。

骨髓取材显微镜检查（骨髓活检）有助于真性红细胞增多症的诊断c

预后和治疗

如果不经治疗，大约半数症状性真性红细胞增多症

1, I I I I

II, i 1I I I IIlII

 病人在2年内死亡。经过治疗｀他们平均可以存活J5~

疾病 骨髓特点 J: ·' 血液特点

真性红细胞 造血细胞数目 红细胞数目1增加

措多症；＇，I 增加III:II;,a l1:IIII,':：；二＼柩和白细胞数

骨髓纤维化 纤维组织过多 不成熟红细胞和白细胞

20年。

治疗不能治愈真性红细胞增多症，但是可以控制病情，并减少并发症（诸如血栓形成）的发生率。治疗的目标是降低红细胞数量。通常，应用放血来去除红细胞，这

种方法与献血类似。一般隔日放血约473毫升，直至红

增加III IIIIIi , I!

畸形红细胞

红细胞总数下降（贫血）   最终会出现白细胞和血

小板数目减少准但部分病

人增加

原发性血小 广四小枢的细 血小板骂同［增加板增多症 胞（巨核细胞）

数目增加

部分病人，血流中血小板（帮助机体形成血栓的细胞样颗粒）数目增加。随着肝脏和脾脏开始生成血细胞，可以出现肝脾增大。脾脏也可以因要清除出血循环中的红细胞而增大。随着肝脾增大，可以出现腹胀感。肝脏或脾脏血管内形成血栓可以引起突然的剧烈腹痛。

过多的血细胞可能会引起其他并发症，包括胃溃疡、痛风和肾结石。罕见情况下，真性红细胞增多症可以发展成白血病。

诊断

真性红细胞增多症可在因其他原因行常规血液检查时发现病人可以没有任何症状U红细胞中携氧的蛋白

（血红蛋白）以及红细胞比容异常升高。血小板和白细胞数目也可以增加。

多数医生认为红细胞比容升高是真性红细胞增多症的一个指标。然而，诊断不能仅仅根据红细胞比容结果c因此，为了诊断有时需要用放射活性标记的红细胞来测定机体红细胞总数。

一旦发现机体红细胞总数（红细胞增多症）增加，医生必须确定其为真性红细胞增多症还是其他疾病引起的红细胞增多症（继发性红细胞增多症）。病史有助于其鉴别，但有时医生必须进一步检查。

有时需要检测血液促红细胞生成素水平，它是刺激骨髓生成红细胞的一种激素。真性红细胞增多症时促红细胞生成素水平非常低，而在继发性红细胞增多症时常常（但不总是）正常或升高。罕见情况下，肝脏或肾脏襄肿以及肾脏或脑肿瘤可以产生促红细胞生成素；这些疾病的病人可以出现促红细胞生成素水平升高，出现继发

＼

细胞比容达到正常水平。之后根据需要每隔数月放血一次维持红细胞比容在正常水平。



真性红细胞增多症也被认为是—种原发性红细胞增多症类型。原发性意味着红细胞增多症并非由其他疾病造成。

先天性红细胞增多症在出生时发病，通常是遗传性疾病导致。当症状在年幼发病或者有家族史容易得出诊断。某些血液检查有助于诊断以及明确特异性遗传性疾病。

继发性红细胞增多症是缺氧引起的，病因包括吸烟、严重的肺病或心脏病。继发性红细胞增多症其高浓度的红细胞是由千血液中促红细胞生成素水平升高。长期处于低氧环境，如生活在高原，有时出现红细胞增多症，而非真性红细胞增多症。

继发性红细胞增多症可以应用氧疗。对吸烟者建议戒烟并给予辅助戒烟的治疗。要尽可能治疗导致缺氧和红细胞增多症的基础疾病。放血可以用千降低红细胞数目。

相对性红细胞增多症，红细胞浓度高是由于液体

（血浆）异常减少。血浆减少的原因包括烧伤、呕吐、腹泻、饮水过少以及应用导致肾脏盐和水丢失的药物

（利尿剂）。相对性红细胞增多症通过口服或静脉补液以及纠正任何导致血浆减少的基础疾病来治疗。

因为放血可能会增加血小板数目，并且不会使增大的肝脾缩小，放血治疗的病人可能还需要用药物来抑制红细胞和血小板生成。经基豚（一种化疗药）是常用药物，但是应用多年有可能增加本病向白血病转化的顾虑，

尽管这种风险尚未证实。其他降低血小板数目的药物，诸如干扰素alpha和阿那格雷(anagreJicle），有时可以用于需要长期治疗的年轻病人。有些病人静脉应用放射性

磷治疗，但是医生限制这种治疗仅可用于70岁以上的病人，因为它会增加白血病转化。小剂量阿司匹林治疗被证实可降低血栓风险。

第1竺节骨髓增殖性疾病 767

＼

其他药物有助于控制一些症状。例如，抗组胺药可以缓解怪痒，阿司匹林可以缓解手足烧灼感以及骨痛。

骨髓纤维化

骨髓纤维化是骨髓中纤维组织替代了造血细胞，导致红细胞形态异常、贫血和脾脏肿大的一种疾病。

骨髓纤维化可以是原发的，也可以由其他血液疾病造成c.,

病人感觉疲劳和虚弱，容易感染和出血。诊断依据血液和骨髓检查。

药物和其他治疗可以减轻贫血的严重程度，增加红细胞生成及控制感染。

有时可以应用干细胞移植。

正常骨髓中，成纤维细胞生成纤维组织来支撑造血细胞。骨髓纤维化时，成纤维细胞生成过多的纤维组织，占据造血细胞的位置。由此，红细胞生成减少，红细胞释放入血减少，贫血出现，并逐渐加重。另外，许多红细胞不成熟或者畸形。血液中会出现多少不等的不成熟白细胞和血小板。随着骨髓纤维化进展，白细胞数目可以增加或减少，血小板数目通常减少。

骨髓纤维化罕见，美国发病率低于2/LOO000。发病

高峰年龄是76岁。

骨髓纤维化可以是原发的（常被称为特发性骨髓纤维化或特发性骨髓外化生[ ag11ogenic myeJojd melaplasia])或伴发于其他血液疾病，诸如慢性髓细胞白血病真性红细胞增多症原发性血小板增多症、多发性骨髓瘤、淋巴瘤和骨髓增生异常综合征。此外尚可见于

结核、肺动脉高压系统性红斑狼疮（狼疮）和系统性硬化（硬皮病）的病人以及恶性肿瘤骨转移者，一）

症状、并发症和诊断

通常，骨髓纤维化可以多年无症状L｀然而，部分病人迅速出现贫血，血小板水平减低或白血病。最终，贫血加重导致虚弱、疲劳、体重下降和慢性疾病的一般症状（萎靡不振）。也可以出现发热和盗汗。随着白细胞数目下降｀机体出现感染风险。随着血小板数目下降，机体出现出血风险。肝脏和脾脏由于接替部分生成血细胞的作用而常常

肿大。脾脏常破坏骨髓生成的异常红细胞和血小板。过多红细胞和血小板的破坏可以导致脾脏肿大。肝脏和牌脏肿大可以导致腹痛以及某些静脉压力过高（门脉高压）和食管静脉曲张出血。

血液标本在显微镜下观察发现贫血和畸形、不成熟的红细胞，提示骨髓纤维化。然而，确诊依赖骨髓活检。预后和治疗

因为骨髓纤维化通常进展缓慢，病人可以生存l0年或更长、但预后取决于骨髓功能。有时，疾病迅速恶化。治疗的目标是延缓疾病进展和减少并发症的发生。然

而，仅有干细胞移植可能治愈本病。

联合应用雄激素和泼尼松可以暂时减轻1/3骨髓纤维化病人贫血的严重程度。促红细胞生成素和darbepoietin对有些病人可以刺激红细胞生成。对于其他病人来说，可能需要输血来治疗贫血J细菌感染需要应用抗生素。

轻基脉（一种化疗药）或干扰素alpha（影响免疫系统的药物）可能会减小肝脏和脾脏，但两种药物都可能会加重贫血。罕见情况下，脾脏极度增大和疼痛，可能必须切除。切脾后可能会导致红细胞数目增加，而减少输血需求。

干细胞（骨髓）移植有时可以用于健康状况较好且

有合适匹配的供者的病人。干细胞移植是唯一可能治愈骨髓纤维化的方法，但是也有相当的风险。

原发性血小板增多症

原发性血小板增多症是血小板过度生成导致血液异常凝固或出血的一种疾病。

病因不明勹

可能出现手足刺痛，指尖发冷。

四常规血液检查通常有助于诊断，但是有时需要骨髓活检。

治疗通常用于缓解症状和减少血小板生成。

血小板正常情况下由骨髓中巨核细胞生成 原发性血小板增多症时巨核细胞数目增加，生成过多血小板。

原发性血小板增多症发病率在2~3/100 000。通常

见于50岁以上的病人，女性多见。其病因不明。症状

通常，原发性血小板增多症没有症状l然而，过多血小板可以导致血栓自发形成？特别是小血管，但大血管 (11觅肝脏和心脏）也可出现。年龄大的病人较年轻病人更容易形成血栓e



－—- －漓他罄戳ii!1喇霆l沪

如果血小板增多症病因不明确，则被称为继发性血小板增多症。出血、切脾、感染、类风湿性关节炎、某些恶性肿瘤、红细胞破坏增加（溶血）、缺铁和结节病可以导致继发性血小板增多症。

继发性血小板增多症可能没有血小板数目增多引起的症状，而以基础病引起的症状为主。如果出现血小板增多引起的症状，则与原发性血小板增多症类似。当病人存在血小板增高而且有导致血小板增高的基础疾病时，可以诊断继发性血小板增多症，并与原发性血小板增多症鉴别。

治疗主要针对病因。如果治疗有效，血小板计数常恢复正常。

768 第13章 血液疾病

症状主要是由于血管阻塞，可能有手足的刺痛及其他异常感觉指尖冷胸痛视觉改变头痛虚弱和头晕。有时会出血（通常轻微），常为鼻出血、容易皮肤青紫、轻微牙跟出血或消化道出血。脾脏和肝脏可能增大。

诊断

依据症状或常规筛查血液时发现血小板升高，医生可以做出原发性血小板增多症的诊断。诊断需要血液检查。另外，血液的显微镜检查可能会发现血小板异常增大，血小板聚集和巨核细胞碎片。

原发性血小板增多症病因不明，继发性血小板增多症有明确原因，为了鉴别，医生要寻找可以导致血小板增高的疾病征象。骨髓取材显微镜检查（骨髓活检）有时有助于诊断，并且可以排除慢性髓细胞白血病导致的血小板升高。

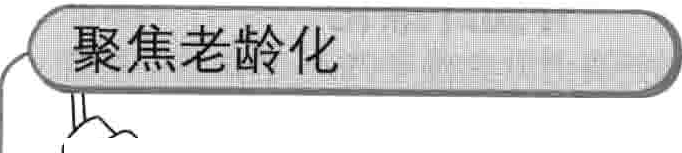
治疗

原发性血小板增多症治疗需要应用抑制血小板生成的药物。其中包括轻基脉，阿那格雷(anagrelide)和干扰素alpha。这些药物通常在血栓并发症出现时开始使用。这些治疗要考虑病人年龄、其他危险因素以及先前血栓

形成的病史。药物在持续用至血小板计数降至安全范

围。必须调整剂量以使血小板和其他循环血细胞维持在适当水平。小剂量阿司匹林使血小板不易黏附从而影响凝血，可以考虑使用。

｀乏 原发性血小板增多症更多见于老年

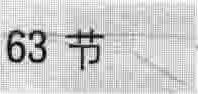


＼＼＼ 人。老年人更容易发生重要血管（诸如心脏和脑的血管）血栓事件，因为老年人经

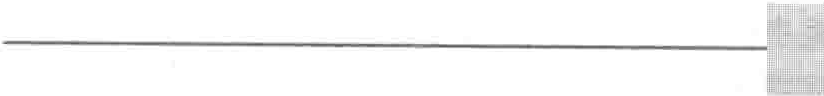
常合并动脉粥样硬化等疾病，而这些疾病本身就可以导致血管阻塞。

老年人用药和年轻人相同。他们也常可以很好耐受其副作用。然而，因为老年人可能合并其他疾病，而且骨髓代偿能力差，不能像年轻人一样可以耐受所有治疗。

如果药物治疗不能快速降低血小板生成，可以改用或联用血小板分离术，后者常用于紧急情况。这种方法是将病人血液抽出，血小板移除，然后把去除了血小板的血液回输。



## 脾脏疾病



寸

喊厕

，＇

｀ 俨

“ i 2 . .

, : . . : \_

; ' `I ' ; ` a.

脾脏是一个海绵状、柔软的器官，大小类似拳头，位于左上腹，肋骨之下。来源于心脏的血液通过脾动脉供应脾脏。血液通过脾静脉离开脾脏，汇集到大静脉（门静脉），然后到肝脏。脾脏覆盖有纤维组织（脾包膜）支撑其血管和淋巴管。

脾脏由两种基本类型的组织构成，白髓和红髓，各有不同功能。白髓是抵御感染（免疫）系统的一部分。它生成淋巴细胞，后者产生抗体（抵御异物侵袭的特殊蛋白质）。红髓过滤血液，清除多余的物质。红髓中称为巨噬细胞的白细胞消化微生物，诸如细菌、真菌和病毒。它还监测红细胞，破坏异常的、衰老的或受损后功能异常的红细胞。另外，红髓储存不同成分的血液，特别是白血病和血小板（参与疑血的细胞样颗粒）。然而，红髓释放这些细胞的功能有限。

一个人没有脾脏也可以存活。有时因为无可挽回的损伤（例如，车祸导致的损伤），必须外科切除脾脏。当切脾后，机体失去产生保护性抗体的能力以及从血液清除有害微生物的能力，从而机体抗感染的能力受损。由于脾脏有抵御某些细菌（诸如肺炎链球菌、脑膜炎奈瑟菌和流感嗜血杆菌）感染的能力，没有脾脏的病入其感染风险特别高。由于这些风险，通常此类病人需要注射疫苗来防止感染这些病原体。脾切除术后还建议每年注射流感疫苗。有些病人要服用抗生素预防感染，特别是当他们患其他疾病（诸如嫌刀细胞病或恶性肿瘤）发生致命性感染风险增加时。

然而，尽管有这些问题，脾脏并非生存必需的。其他器官（主要是肝脏）可以代偿其功能，增加抗感染能力，监测和清除异常、衰老或受损的红细胞。

- -

J `

第163节 脾星空病 769



|,l

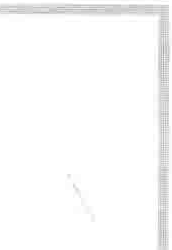
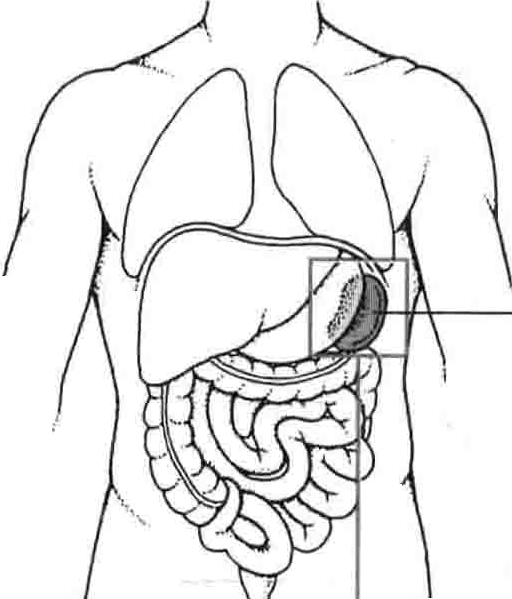






脾脏示意图



脾脏

／＇

鲁

A



得到足够的血液，会受到损伤，导致出血或坏死。症状

脾脏增大不会引起很多症状，而它引起的症状可能会被误认为是很多其他疾病。由于增大的脾脏临近胃，有时会压迫胃，病人可能在少量进食甚至不进食就有饱胀感。病人还可以感到脾脏区域腹痛或背痛。疼痛可以放射到左肩，特别是部分脾脏缺血坏死时。

你知道吗......

牌脏增大并非一种疾病，而是由基础疾病所造成。

当脾脏从血流中清除过多血细胞和血小板，会产生各种问题。这些问题包括红细胞过少导致的贫血，血I」板过少导致的出血倾向G

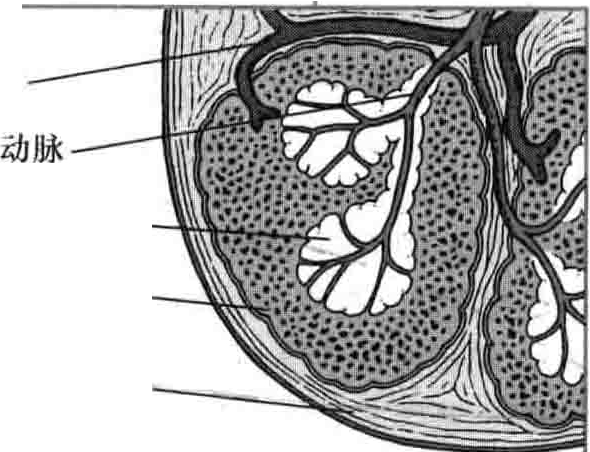
诊断

｀｀



脾脏肿大



静脉

白髓

红髓

包膜

许多疾病，包括感染、贫血和恶性肿瘤，可以导致脾脏肿大

症状通常不特异，可以出现左上腹部或背部胀痛。

』1通常医生可以触及脾脏，但是也可以应用X线和其他

影像技术来判定脾脏大小。

治疗导致脾脏肿大的基础疾病通常可以解决问题，但是有时需要切除脾脏。

脾脏肿大本身不是疾病、而是某种疾病所造成。许多疾病可以导致脾脏肿大。为了查明原因，医生必须考虑一系列疾病，从慢性感染到血液恶性肿瘤。

脾脏肿大，可以扣留和储存过多血细胞和血小板

（脾功能亢进），从而降低血流中血细胞和血小板数目。这个过程导致恶性循环：脾脏扣留的细胞和血小板越多 它越肿大；而它越肿大，扣留的细胞和血小板越多。最终，明显增大的脾脏扣留正常的红细胞，与异常红细胞一起破坏。另外，过多的血细胞和血小板可以阻塞脾脏．影响其功能。

脾脏增大可以导致自身血供不足。当部分脾脏不能

如果病人主诉饱胀感或左上腹、背部胀痛时，医生可能会怀疑脾脏增大。通常，医生体格检查会触及牌脏。腹部X线可能会显示脾脏增大。某些病例需要应用超声或者CT来确定脾脏增大的程度以及脾脏是否压迫其他器官C核磁共振成像(Mfil)能提供类似的信息，也能探测脾脏的血流。有特殊检查设备采用有轻微放射性的物质评估脾脏的大小和功能，以及确定它是否聚集或破坏了大量血细胞。

血液检查可以发现红细胞、白细胞和血小板数目减少。若在显微镜下检查血细胞，它们的形态和大小可能提供脾脏增大的线索。骨髓检查可能会发现血细胞恶性肿瘤（诸如白血病或淋巴瘤）或有害物质堆积（如储积病）。血液蛋白测定可以确定是否存在导致脾脏增大的疾病，诸如淀粉样变、结节病、疤疾、黑热病、布鲁氏菌病和结核。肝功能检查可以判断有无肝脏疾病3

医生无法轻易取得脾脏标本，因为针刺或切除部分脾脏组织可能会导致无法控制的出血。如果手术切除增大的脾脏来诊断或治疗某些疾病时可以将脾脏送检，通常可以明确其增大的病因。

治疗

如果可能，医生会治疗导致脾脏增大的基础疾病。有时必须手术切除脾脏，但也会带来一些问题，比如感染风险增加。然而，有些危重情况下这种风险值得承担：

·如果脾脏迅速破坏红细胞导致严重贫血

·如果脾脏导致白细胞明显减少而导致容易感染

·如果脾脏导致血小板明显减少而导致容易出血

·如果脾脏过大导致疼痛或压迫其他器官

·如果脾脏过大导致部分出血或者坏死

放疗有时可以替代手术导致脾脏萎缩。

770 第13章血液疾病

感染

陨布鲁氏菌病

III肝炎

脾破裂

,,.脾破裂通常引起疼痛。

口应用超声或者CT等影像学技术诊断脾破裂。

凹感染性单核细胞增多症

脾破裂通常需要输血，有时需要手术切除脾脏或者修

。黑热病

补脾脏。

回鹦鹉热

因为脾脏位于腹部，胃区受到严重的击打可以损伤

国亚急性细菌性心内膜炎

脾脏，使其包膜或内部组织撕裂，或两者均被撕裂。撕裂

l|』梅毒

的程度从很小可以自行止血到很大以至于出现致命性出

结核 血。有时在脾脏包膜下或者深部形成血液聚集（血肿）。

贫血 脾脏外伤是车祸、高处坠落、运动意外和斗殴导致腹

同遗传性椭圆形红细胞增多症匾遗传性球形红细胞增多症

国锻刀细胞病（主要见于儿童）仇海洋性贫血

血液恶性肿瘤和骨髓增生性疾病 m霍奇金淋巴瘤和其他淋巴瘤可白血病

骨髓纤维化

而真性红细胞增多症

Il

n

贮积病

,.

'

，

回Gaucher病

ll

, b 1 \_

．＇

曰Hand-Schuller-Christian病曰Letterer-Siwe病

卜

巨Niemann-Pick病

部损伤的最常见的严重并发症。有时合并其他腹部器官受损。

脾脏受损后，血液流人腹腔。血液的量取决于破裂的大小。脾脏血肿可能在外伤几天之后发生破裂，甚至可能在几个月后出现。

症状

受损或者破裂的脾脏导致腹痛和压痛。腹腔里的血液作为刺激物导致疼痛。疼痛位于腹部左侧肋缘下。有时可以出现左肩痛。腹肌反射性收缩而触之紧张。如果出血过多，会出现血压下降，病人感觉头重脚轻、视觉模糊和意识障碍，甚至丧失意识（昏厥）。

－～尸～诊断＿

如果怀疑脾脏破裂，医生通常行腹部超声或CT扫描。偶尔，医生会因为怀疑严重出血而立刻手术来明确

I't'

J 1

1'I

皂l Wolman病其他病因

山淀粉样变

诊断和控制出血。·严重出血的病人有时要静脉补液和输血。

治疗

来源千脾脏或者肝脏前静脉的血栓

医生过去常切除受损的脾脏。然而，脾脏切除可以

回肝硬化

导致一些问题，如增加感染风险。医生目前认识到多数

m来源于脾脏或者肝脏前静脉受外来压迫

小损伤以及许多中度损伤可以不经手术而愈合，尽管有

因Felty综合征

结节病

:It.!ii系统性红斑狼疮（狼疮）

时需要输血，病人必须住院治疗。如果必须手术，通常要切除整个脾脏，但有时外科医生可以修补小的撕裂。

脾切除术后，需要注意一些事项来防止感染。

｀