

1. 血红蛋白测定值在成年男性低于 120g/L、成年女性（非妊娠）低于 110g/L，孕妇低于 100g/L，可诊断为贫血。

2. 分类

根据病因及发病机制分类

(1) 红细胞生成减少：干细胞增生和分化异常；造血原料缺乏或利用障碍；原因不明或多种机制：骨髓病性贫血（如白血病、骨髓增生异常综合征），慢性病性贫血。

(2) 红细胞破坏过多（溶血性贫血）

1) 内源性（红细胞自身异常）

遗传性红细胞膜异常：遗传性球形细胞增多症，遗传性椭圆形细胞增多症。

获得性血细胞膜异常：阵发性睡眠性血红蛋白尿（PNH）。

遗传性红细胞酶异常：葡萄糖-6-磷酸脱氢酶缺乏症，丙酮酸激酶缺乏症。

遗传性珠蛋白合成异常：镰状细胞贫血，地中海贫血，其他血红蛋白病。

2) 外源性（红细胞外部异常）

机械性：行军性血红蛋白尿，人造心脏瓣膜溶血性贫血，微血管病性溶血性贫血。

化学、物理或微生物因素：化学毒物及药物性溶血，大面积烧伤，感染性溶血。

免疫性：自身免疫性溶血性贫血，新生儿同种免疫性溶血病，药物免疫性溶血性贫血。

单核-巨噬细胞系统破坏增多：脾功能亢进。

(3) 丢失过多（失血性贫血）：急性失血性贫血，慢性失血性贫血（即缺铁性贫血）。

根据细胞形态学分类

根据 MCV、MCH、MCHC 分为大细胞性贫血（巨幼贫），正细胞性贫血（再障），小细胞性贫血（慢性病贫血），小细胞低色素性贫血（缺铁贫）。

MCV > 100 f1, MCH > 34 pg 为大细胞性贫血。

MCV < 80 f1, MCH < 27 pg 为小细胞性贫血或小细胞低色素性贫血。

习题

属于红细胞破坏过多性贫血的是

- A. 巨幼细胞性贫血
- B. 骨髓病性贫血
- C. 铁粒幼细胞性贫血
- D. 珠蛋白生成障碍性贫血
- E. 慢性病贫血

【正确答案】D

【答案解析】红细胞破坏过多引起贫血的疾病包括：溶血性贫血、遗传性球形细胞增多症、蚕豆病、地中海贫血（珠蛋白生成障碍性贫血）。

知识点：缺铁性贫血

1. 铁代谢

(1) 铁的来源：①来自食物；②内源性铁主要来自衰老和破坏的红细胞。

(2) 铁的吸收：食物中铁以三价铁为主，必须在酸性环境中或有还原剂如维生素 C 存在下还原成二价铁才便于吸收。十二指肠和空肠上段肠黏膜是吸收铁的主

要部位。

(3) 铁的转运：借助于转铁蛋白。

(4) 铁的分布：血红蛋白铁、肌红蛋白铁、贮存铁。

(5) 铁的贮存：有两种形式，铁蛋白和含铁血黄素。体内铁主要贮存在肝、脾、骨髓等处。

(6) 铁的排泄：主要由胆汁或经粪便排出。

2. 病因和发病机制

(1) 摄入不足而需要量增加：小儿生长发育期及妊娠和哺乳妇女。

(2) 丢失过多：多种原因引起慢性失血是最常见原因，主要见于女性月经过多、反复鼻出血、消化道出血、痔出血、血红蛋白尿等。

(3) 吸收不良：胃及十二指肠切除等。

3. 缺铁性贫血的临床表现

(1) 一般表现：面色苍白、疲乏无力、头晕眼花、耳鸣、记忆力减退、活动后心悸气促、恶心、呕吐等。

(2) 黏膜损害：舌炎、口角炎、咽下困难或咽下梗阻感。

(3) 外胚叶组织营养缺乏表现为：皮肤干燥，毛发无光泽，指（趾）甲变薄、变脆、缺少光泽，重者变平或凹下呈勺状（反甲），异食癖。

(4) 心脏受损：引起贫血性心脏病易发生左心衰。

4. 缺铁性贫血重要的实验室检查

(1) 小细胞低色素性贫血：MCV、MCH、MCHC 均降低。

(2) 骨髓铁染色：骨髓涂片用普鲁士蓝染色后，骨髓网状细胞中的铁称含铁血黄素或细胞外铁，直接反映贮备铁的情况，幼红细胞内的铁颗粒称细胞内铁，反映铁利用情况。缺铁性贫血时细胞外铁消失，细胞内铁减少。

(3) 血清铁降低，总铁结合力升高，转铁蛋白饱和度降低。

习题

属缺铁性贫血的临床表现是

- A. 肝脾肿大
- B. 淋巴结肿大
- C. 共济失调
- D. 指甲变薄变脆
- E. 胸骨压痛

【正确答案】D

【答案解析】缺铁性贫血患者，最可能出现的体征是指甲变薄变脆。A、B与E为白血病体征，C是巨幼细胞性贫血的表现。

知识点：再生障碍性贫血的临床表现和实验室检查

1. 临床表现主要为贫血所致，如头晕、乏力及心悸等。血小板显著减少时则有出血。若粒细胞明显减少时则可发生感染。体征除贫血、出血或感染的体征外，肝脾一般不大。按起病缓急和病情轻重临床分为急性（又称重型再障 I 型）和慢性（又称非重型再障）两型，慢性再障后期病情恶化加重称重型再障 II 型。

重型再障 起病急骤，出血、感染严重，常发生在内脏，内脏感染和败血症，网织红细胞绝对值、中性粒细胞和血小板数明显减低，骨髓增生极度减低（见实验室检查）。

慢性再障 起病缓慢，贫血常为首发症状，出血较轻，感染偶有发生，病程较长。

2. 实验室检查

血象：全血细胞减少，三系细胞减少程度不一定平行。贫血呈正常细胞性，

淋巴细胞比例相对增高，网织红细胞绝对值减少。重型再障血象具备下述三项中两项：①网织红细胞绝对值 $<15 \times 10^9/L$ ；②中性粒细胞绝对值 $<0.5 \times 10^9/L$ ；③血小板 $<20 \times 10^9/L$ 。

骨髓象：重型再障多部位增生极度减低，造血细胞极度减少，慢性再障增生程度不一，多数减低，但非造血细胞（如淋巴细胞、浆细胞、组织嗜碱细胞、网状细胞）增多，巨核细胞均明显减少或缺如。

习题

再障的描述除了哪项不符合

- A. 临床表现主要是贫血，如头晕、乏力、心悸等
- B. 血小板显著减少时则有出血
- C. 粒细胞明显减少则发生感染
- D. 肝脾肿大
- E. 可分为重型再障和慢性再障

【正确答案】D

【答案解析】再障临床表现主要是贫血，如头晕、乏力、心悸等，血小板显著减少时则有出血，粒细胞明显减少则发生感染，体征出贫血、出血、感染的体征外，一般无肝脾肿大，按起病急缓和病情轻重临床分为重型再障（急性再障）和慢性再障（非重型再障）。

知识点：急性白血病的临床表现和实验室检查

1. 临床表现：急者可表现为突然高热，类似“感冒”，也可以是严重的出血，缓慢者常为脸色苍白、皮肤紫癜。

贫血首发表现，进行性加重；

发热大多是感染引起的；

出血：颅内出血是常见的死亡原因；

器官和组织浸润的表现：淋巴结和肝脾大多见于 ALL，纵隔淋巴结肿大常见于急性 T 淋巴细胞白血病 (T-ALL)；粒细胞肉瘤（绿色瘤）常见于粒细胞白血病，如 M2 型；齿龈和皮肤浸润以 M4 和 M5 型多见；中枢神经系统白血病 (CNS-L) 多见于 ALL，常为髓外复发的主要根源；睾丸浸润多见于 ALL。

2. 实验室检查

血象：白细胞可升高、正常或降低。超过 $100 \times 10^9/L$ ，称为高白细胞性白血病；超过 $10 \times 10^9/L$ 称为白细胞增多性白血病；有的白细胞计数正常或减少，低者可低于 $1.0 \times 10^9/L$ ，称为白细胞不增多性白血病。外周血分类幼稚细胞增多。常伴有不同程度的正常细胞性贫血和血小板减少。

骨髓象：骨髓增生活跃至极度活跃，原始细胞占骨髓 NEC 的 $\geq 30\%$ (WHO 分型规定骨髓原始细胞 $\geq 20\%$)，可出现裂孔现象。少数患者呈低增生性白血病。白血病性原始细胞常有形态异常，Auer 小体见于 AML。

骨髓细胞组织化学染色

(1) 髓过氧化物酶 (MPO)：AML (+~+++); ALL (-); 急性单核细胞白血病 (-~+)。

(2) 糖原染色 (PAS)：AML (-) 或 (+)，弥漫性淡红色或细颗粒状；ALL (+) 呈块状或粗颗粒状；急性单核细胞白血病 (-) 或 (+)，弥漫性淡红色或细颗粒状。

(3) 非特异性酯酶 (NSE)：AML (-) 或 (+)，不被 NaF 抑制；ALL (-)；急性单核细胞白血病 (+)，可被 NaF 抑制。

(4) 中性粒细胞碱性磷酸酶 (NAP)：AML 的阳性率和积分减少或 (-)；ALL 的阳性率和积分增加；急性单核细胞白血病的阳性率和积分正常或增加。

习题

白血病急者常以哪些表现为主

- A. 高热、感染、出血
- B. 贫血、感染、出血
- C. 皮肤紫癜、高热、感染
- D. 贫血、皮肤紫癜
- E. 出血、贫血

【正确答案】A

【答案解析】白血病急者常以高热、感染、出血为主要表现。

知识点：急性白血病的治疗

1. 支持治疗：防治感染、纠正贫血、控制出血、防治尿酸性肾病。

2. 化学治疗

(1) 原则：早期、联用、足量、分阶段（诱导缓解、巩固强化和维持治疗）。

(2) 完全缓解（CR）是指白血病的症状和体征消失，血象 $Hb \geq 100g/L$ （男性）或 $\geq 90g/L$ （女性、儿童），WBC 正常， $N \geq 1.5 \times 10^9/L$ ； $PLT \geq 100 \times 10^9/L$ ，血片中找不到白血病细胞，骨髓象基本正常，骨髓中原始细胞 $\leq 5\%$ 。

3. 常用化疗方案

(1) AML：DA（柔红霉素+阿糖胞苷）；HA 方案（三尖杉酯碱+阿糖胞苷）； M_3 ：反式维 A 酸（ATRA）联合砷剂。

(2) ALL：VP（常用儿童）、VDP、VDLP（长春新碱、柔红霉素、左旋门冬酰胺酶加泼尼松）。

(3) 化疗药物难以通过血脑屏障，尚需鞘内注射甲氨蝶呤（MTX）预防或治疗中枢神经系统白血病。

(4) 异基因骨髓移植：适用于 50 岁以下有 HLA 配型相合的病人，它是唯一能使患者获得持久细胞遗传学缓解或治愈白血病的方法。

习题

急非淋白血病最佳诱导治疗缓解方案

A. VP

B. AT-R

C. DA

D. CHOP

E. MTX

【正确答案】 C

【答案解析】 急非淋白血病化疗目前常用标准的诱导缓解方案是 DA 方案，缓解率可达 85%。国内常用另一方案是 HOAP，平均缓解率约 60%。近年常用 HA 方案，缓解率可接近 DA 方案，但应用未及 DA 方案普遍。

知识点：慢性粒细胞白血病

1. 临床表现和分期

(1) 临床表现：起病缓慢，多无自觉症状。患者多于健康体检发现血象异常或发现脾大而就诊。巨脾是慢粒最典型和突出的症状。

(2) 临床分期

1) 慢性期：病情稳定；

2) 加速期：嗜碱性粒细胞 > 20%，原始细胞 \geq 10% 而未达急性期标准；

3) 急变期：外周血中原粒 + 早幼粒 > 30%，骨髓中原粒 + 早幼粒 > 50%，原始细胞

或原淋+幼淋或原单+幼单>20%。临床表现同急性白血病。

2. 实验室检查

(1) 血象：白细胞显著升高 ($>20 \times 10^9/L$)；

慢粒的典型——白细胞升高的同时嗜酸、嗜碱性粒细胞↑。

(2) 骨髓象：骨髓增生活跃（降低的是再障），慢性期原始细胞小于10%。虽少但还是有。

(3) 中性粒细胞碱性磷酸酶（NAP）减低或阴性，阳性为再障；阴性诊断慢粒。

(4) Ph 染色体（费城染色体）阳性或者 bcr/abl 融合基因阳性——慢粒。

3. 诊断和鉴别诊断

(1) 白细胞升高的同时嗜酸、嗜碱性粒细胞也增多，碱性磷酸酶（NAP）减低或阴性，Ph 染色体阳性或者 bcr/abl 融合基因阳性，出现这些都是指的慢粒。

(2) 慢粒与类白血病反应很好鉴别，上面这些慢粒出现的指标除了白细胞升高外它都出现不了或相反。

4. 治疗方法：

羟基脲——血液学缓解有效；甲磺酸伊马替尼（格列卫）——首选。

骨髓移植是根治。

习题

使慢性粒细胞白血病达到血液学缓解的首选药物是

A. 白消安

B. 羟基脲

C. 靛玉红

D. 干扰素

E. 环磷酰胺

【正确答案】B

【答案解析】羟基脲为周期特异性抑制 DNA 合成的药物，起效快，但持续时间较短，副作用较少，与烷化剂无交叉耐药性，但停药后，很快回升，为当前慢性期获得血液学缓解有效的化疗药物。

知识点：过敏性紫癜的发病机制、临床表现和实验室检查

1. 发病机制

蛋白质及其他大分子致敏原作为抗原，引起全身血管炎症反应，除见于皮肤、黏膜小动脉及毛细血管外，还可累及肠道、肾和关节腔等部位小血管。

小分子致敏原作为半抗原，与体内某些蛋白质结合构成抗原，引起血管炎症反应。

2. 临床表现

(1) 单纯型（紫癜型）是最常见的类型，主要表现为皮肤紫癜，局限于四肢，先发生于下肢、臀部，踝关节部位最明显，可有轻度痒感。紫癜常有成批反复发生、对称分布等特点，可同时伴有皮肤水肿、荨麻疹。

(2) 腹型：除了皮肤紫癜外，还有一些消化道症状和体征，如恶心、呕吐、腹泻、便血、腹痛等。其中腹痛最为常见，常为阵发性绞痛。

(3) 关节型：除了皮肤紫癜外还有一些关节肿胀疼痛，呈游走性、反复性。

(4) 肾型是在皮肤紫癜基础上，出现血尿、蛋白尿及管型尿。

(5) 混合型是在皮肤紫癜的基础上合并两项或以上其他临床表现。

3. 实验室检查

毛细血管脆性试验（束臂试验）半数以上阳性。

尿常规检查：肾型或合并肾型表现的混合型可有血尿、蛋白尿、管型尿。

粪常规和隐血试验：腹型或合并腹型表现的混合型可见红细胞，隐血可阳性。

血小板计数、功能及凝血相关检查：除 BT 可能延长外，其他均为正常。

肾功能检查：肾型或合并肾型表现的混合型，可能有肾功能受损。

习题

14 岁男孩，因腹痛来院就诊，查：双下肢出现对称性、成片状小出血点，尿常规发现血尿（+++）。该患者最可能的诊断是

A. 肾血管畸形

B. 过敏性紫癜肾炎

C. 肾绞痛

D. 急性肾盂肾炎

E. 肾下垂

【正确答案】B

【答案解析】过敏性紫癜属于毛细血管变态反应性出血性疾病，可能与血管的自体免疫损伤有关。临床特点除紫癜外，常有皮疹及血管神经性水肿、关节炎、腹痛及肾炎等症状。过敏性紫癜累及肾脏者占 12%~40%，是一种常见的继发性肾小球肾炎。本病特点：青少年，双下肢成批发生，对称分布的出血点，符合过敏性紫癜的特点。根据尿常规出现血尿。本病应诊断为过敏性紫癜肾炎。

知识点：特发性血小板减少性紫癜（ITP）

1. 概述：ITP 属于自身免疫性血小板减少性紫癜，为最常见的一种血小板减少性紫癜，特点为血小板寿命缩短，免疫调节障碍和血小板生成功能受到损害。急性型多见于儿童，慢性型好发于青年女性。

2. 临床表现：主要是出血，除皮肤黏膜出血外，还有内脏出血。脾不增大。

3. 实验室检查

(1) 血小板检查：血小板计数减少， $<100 \times 10^9/L$ ；体积偏大、功能正常、生存时间缩短。

(2) 骨髓象：巨核细胞数量正常或增多，巨核细胞发育成熟障碍，幼稚型增加。

(3) 血小板相关抗体和血小板相关补体多数阳性。

4. 诊断

(1) 多次检验血小板计数减少；

(2) 脾不大或轻度肿大；

(3) 骨髓巨核细胞增多或正常，伴有成熟障碍；

(4) 排除继发性血小板减少。

5. 治疗

(1) 慢性 ITP 首选激素；

(2) 如果激素治疗无效可以脾切除；脾切指征为：①糖皮质激素治疗 6 个月无效者；②糖皮质激素治疗有效，但发生对激素的依赖性，停药或减量后复发或需较大剂量才能维持者；③对糖皮质激素应用有禁忌者。

(3) 免疫抑制剂：不做首选。

注意：出血+血小板减少=ITP；两个紫癜（过敏性和血小板减少性）的治疗都用糖皮质激素。

习题

关于 ITP 治疗下述错误的是

A. 血小板 $<10\times 10^9/L$ 时应紧急输注血小板

B. 慢性型 ITP 首选免疫抑制剂

C. 脾脏切除是有效方法

D. 使用糖皮质激素

E. 血浆置换

【正确答案】 B

【答案解析】慢性 ITP 首选药物为糖皮质激素，而免疫抑制剂一般不做首选，通常在激素治疗不佳或复发时再考虑使用。