

## 第六章 血液系统

### 导论

#### 1. 重点内容

- (1) 贫血、白血病、出血性疾病、输血相关性疾病。
- (2) 淋巴瘤、骨髓瘤、MDS。

#### 2. 基础知识

**外周血**（红细胞、白细胞、血小板）；**骨髓**（骨髓象）。

骨髓造血的祖先—造血干细胞。

(1) 髓系造血干细胞—

**红系**：原始红→早中晚幼→网织红细胞→红细胞。

**粒系**：原始粒→早中晚幼→粒细胞。

**巨核系**：原始巨核→幼稚→成熟巨核细胞→血小板。

(2) 淋巴系造血干细胞 (T 细胞、B 细胞)。

### 3. 考点

外周血中能反应骨髓情况的是**网织红细胞**。

## 一、贫血

### 1. 诊断标准

(1) Hb 减少→男人 < 120 g/L (记忆：男人开 120 车)；  
女人 < 110 g/L (记忆：女人逛街、11 路)；

(2) 怀孕 < 100 g/L (记忆：肚子里多一个)；小孩 < 100 g/L (记忆：小孩考试满分)。

### 2. 分度

(1) 轻度 >90g/L；中度 60~90 g/L；重度 30~60 g/L；极重度 < 30g/L (记忆：人分 369 等)。

(2) 按细胞形态分 (记忆：八十一百刚刚好，小于 32 低色素)。

### 3. 病因

记忆总结：铁 + 原卟啉 = 血红素；血红素 + 珠蛋白 = 血红蛋白

(1) 红细胞生成减少：①造血干细胞衰竭——再障；②血红素、铁少了——缺铁贫；

③维生素 B12 减少——巨幼贫；④珠蛋白减少——海洋性贫血。

记忆口诀：原料不足——吃不成熟海鲜导致巨大幼儿缺铁。

口诀解释：吃不成熟 (成熟障碍) 海鲜 (海洋性贫血) 致巨大幼儿 (巨幼贫) 缺铁 (缺铁贫)。

缺铁性贫血——**血红素合成障碍**。

巨幼性贫血——**缺维生素 B12、叶酸，导致 DNA 合成障碍**

海洋性贫血——**珠蛋白合成障碍**。

(2) 红细胞破坏过多：破碎红细胞、歪瓜裂枣红细胞、溶解成水。

①**内源**性破坏：遗传性球形红细胞增多症或椭圆形红细胞增多症。②**外源**性破坏：溶血性贫血。③珠蛋白被破坏：海洋性贫血 / 地中海贫血。

(3) 以上两个原因一起：海洋性贫血 / 地中海贫血——红细胞破坏过多 + 红细胞生成减少。

(4) 红细胞丢失过多：急慢性失血性贫血。

记忆总结：大细胞贫血—巨幼贫、MDS；正细胞贫血—再障、急性失血；小细胞贫血—缺铁贫、海洋贫。

原创口诀：大幼儿没得事干，摔了一跤，正在急性失血。坐小洋洋地铁去医院。

口诀解释：“大（大细胞性）幼（巨幼贫）儿没得事干

（MDS）；摔了一跤，正（正细胞性）在（再障）急性（急性失血）失血；坐小（小细胞低色素）洋洋（海洋贫）地铁（缺铁贫）去医院。

#### 4. 临床表现

疲乏、困倦、软弱无力——共有的临床表现；皮肤黏膜苍白——**最常见**的体征

#### 5. 实验室检查

(1) 判断贫血**首选**检查——**血红蛋白**；经常检查——眼睑结膜、指甲、皮肤黏膜。

(2) 三个形态：**球形**红细胞增多——遗传性球形红细胞增多症。**椭圆形**红细胞增多——遗传性椭圆形红细胞增多症。

**靶形**红细胞——海洋性贫血（记忆口诀：海上打靶）。

(3) 四个试验：抗人球蛋白试验（**Coombs**）——自免溶。酸溶血试验（**ham**）——阵发性睡眠性血红蛋白尿。血红蛋白**电泳试验**——海洋性贫血。红细胞**渗透脆性试验**——遗传性球形红细胞增多症。

#### （一）缺铁性贫血

1. 病因成人最常见——丢失过多、慢性失血（**月经过多、痔**等）。

2. 来源 80% 的铁来自衰老红细胞的再吸收，其他的来自食物。



3. 铁的代谢 体内的**储存铁**——铁蛋白和含铁血黄素；**功能铁**——血清铁。 动物食品为  $Fe^{2+}$  铁，植物是  $Fe^{3+}$ 铁。  
 $Fe^{2+}$ 铁吸收利用、 $Fe^{3+}$  运输 ( $Fe^{3+}$  铁 + 维生素 C/ 酸性环境 = $Fe^{2+}$ 铁)。

(1) 把铁转运到全身——转铁蛋白，吸收最主要部位——**十二指肠和空肠上段**。

(2) 贮存——单核巨噬细胞（以铁蛋白和含铁血黄素的形式贮存在骨髓）。

(3)  $Fe^{2+}$  铁转化为  $Fe^{3+}$  铁需要铜蓝蛋白参与，正常人 1 分子转铁蛋白运送 2 分子  $Fe^{3+}$ 铁，转铁饱和度为 33%，缺铁时储存铁蛋白先减少。

4. 临床表现

(1) 面色苍白 + 组织缺铁的表现（异食癖、匙状甲、 口腔炎、口角舌炎）。

(2) 最特异——异食癖、匙状甲（反甲），**P-V 综合征**——缺铁性贫血导致了吞咽困难。

5. 实验室检查  $MCV < 80$ ,  $MCHC < 32$

(1) 首选血象：小细胞低色素（血涂片——中央淡染区扩大）；早期最敏感首选检查——血清铁蛋白 ↓ ；转铁饱和度 ↓ ，总铁结合力 ↑ 。最早是骨髓里的铁蛋白 ↓ →血清铁 ↓ →贫血。

(2) 确诊、最可靠——**骨髓象**：铁幼粒细胞 ↓ 、骨髓小粒染铁消失，核老浆幼。

(3) 游离原卟啉升高。

记忆总结：

(1) 题眼：小细胞低色素性贫血，中央淡染区扩大。

(2) 记忆：**骨髓小粒染铁消失**——确诊。

骨髓象：缺铁性贫血**老核浆幼**（对比记忆：巨幼贫**老浆核幼**）

(3) **血清铁**——早期最敏感的指标，也是**首选**。

(4) 缺铁贫检查中只有**原卟啉**、**总铁结合力**、可溶性转铁蛋白受体 (sTfR) ↑ ，其余均 ↓ 。

7. 治疗

(1) 最重要最基本的治疗——**病因治疗**。

(2) 补铁：口服硫酸亚铁 + 维生素 C，最早（12 ~ 24 小时）细胞内含铁酶上升，2 ~ 3 天网织红细胞开始升高，5 ~ 7 天达高峰，2 周血红蛋白开始增高。网织红细胞可以反映骨髓中红细胞的增生情况。一般 8 周后血红蛋白正常，血红蛋白正常后继续维持治疗成人 4 ~ 6 月（儿童 6 ~ 8 周），补足贮存铁。注射用药——右旋糖酐铁。

(二) 巨幼细胞贫血（助理不考）

1. 病因 缺乏叶酸和维生素 B12。

2. 临床表现 面色发黄+舌乳头萎缩，食欲缺乏+神经系统症状（肢体麻木、震颤），全身可有出血瘀点、瘀斑。

3. 实验室检查

(1)  $MCV > 100$ ， $MCH > 34$ ，大细胞正色素的贫血，严重的有三系减少。

(2) 确诊——骨髓检查，骨髓象：老浆幼核——老奸巨猾，巨幼红细胞  $> 10\%$ ，有巨核样变。

(3) 血清：叶酸  $< 6.8$ ，维生素 B12  $< 74$ 。

4. 治疗

(1) 缺叶酸就补叶酸。

(2) 缺维生素 B12 就补维生素 B12——肌注每次 500  $\mu\text{g}$ ，每周 2 次，如有神经症状要用 1 年。

(三) 再生障碍性贫血 骨髓造血干细胞衰竭 → 三系减少、正细胞性（记忆：质量合格，产量减少）。

1. 发病机制

(1) 种子学说（造血干细胞缺陷）——急性再障——首选造血干细胞移植。

(2) 虫子学说（自身免疫反应损伤）—— $CD8^+$ T 细胞升高——用免疫抑制剂（CSA 环孢素）。

(3) 土壤学说（骨髓里无养料）——慢性再障——用药刺激骨髓干细胞增加（雄激素司坦唑醇、睾酮）。

2. 病因

(1) 药物（最常见）：引起再障最常见药物——氯霉素、保泰松、磺胺、抗肿瘤化疗药（记忆：4 个绿保安在站岗）。



(2) 病毒感染（肝炎病毒、微小病毒 B19 等）、X 线、放射性核素等。

3. 临床表现 三系减少，**绝无**胸骨压痛、肝脾肿大，若有则为白血病。

(1) 急性再障——发病急，出血主要在内脏。

(2) 慢性再障——发病缓，出血主要在皮肤黏膜、呼吸道。

(2) 巨核细胞明显减少或消失。

(3) 确诊——**骨髓象**：三系减少 + 骨髓增生低下。

记忆总结：

(1) 题眼：贫血 + 出血 + 感染 + 三系减少、巨核细胞减少消失 + 肝脾不大。

(2) 再障与 CD8+T 细胞有关，艾滋病与 CD4+T 细胞有关。

5. 鉴别诊断

阵发性睡眠性血红蛋白尿 (PNH) = **酸溶血 (ham) 试验 (+)**、糖水试验、尿含铁血黄素试验 (+)。

记忆口诀：喝了糖水（糖水试验 +）尿了尿（尿含铁血黄素试验），打个哈（ham 试验）欠就睡觉。

6. 治疗——对症治疗

(1) 急性再障——**首选骨髓造血干细胞移植**。

(2) 慢性再障——**雄激素**（xx 睾酮），刺激骨髓造血。

(四) 溶血性贫血（助理不考）

1. 题眼：黄疸 + 贫血 = 溶血性贫血，骨髓增生活跃（再障是骨髓增生低下）。主要是累及红系，（再障是累及三系，阵发性睡眠性血红蛋白尿可累及三系）。

2. 分类

(1) 红细胞内异常：①**红细胞膜**异常——遗传性球形红细胞增多症；②**红细胞酶**异常——蚕豆病（缺葡萄糖 -6-磷酸脱氢酶 G6PD）；③**血红蛋白**异常——珠蛋白合成障碍→海洋性贫血。

记忆口诀：“摸（膜异常）—摸（多一个膜→遗传性球形红细胞增多症）豆妹（酶异常→蚕豆）的水（海洋）蛋白异常”

(2) 红细胞外异常——自身免疫性溶血性贫血。

记忆总结：

(1) 膜异常——遗传性 XX；蚕豆病——酶异常；海洋贫——珠蛋白异常。

(2) 急性溶血性贫血 = 腰背四肢酸痛 + 酱油色 / 浓茶色尿 + 黄疸。

(3) 慢性溶血性贫血：有贫血、黄疸、肝脾大 3 个特征。

做题技巧：

(1) 做题干中出现带“血”（血红蛋白尿 / 含铁血黄素尿）字症状就是**血管内**。

(2) 不带血（尿胆原 / 粪胆原）——**血管外**。

4. 实验室检查

(1) 红细胞被破坏**寿命缩短**是溶血性贫血最可靠指标。

(2) 还可见到中晚幼红细胞。

5. 诊断

(1) 阵发性睡眠性血红蛋白尿 PNH：三系减少，糖水试验、**ham 试验阳性**；细胞表面标志物 CD55、CD59 下降。

(2) 温抗体自免溶贫：抗人球蛋白（**Coombs**）**试验阳性**。

(3) 蚕豆病：**高铁血红蛋白还原试验阳性**。

(4) 遗传性球形红细胞增多症：**红细胞渗透脆性实验阳性**。

7. 治疗

(1) **遗传性球形 RBC 增多症**→**切脾**没商量，**首选**。

(2) 其他的溶血性贫血都**首选**——**糖皮质激素**，如无效——**脾切除**。

(3) 溶血性贫血为缓解贫血**首选**——最好输注**洗涤红细胞**，PNH 输**去白细胞的红细胞**。

二、白血病（一）急性白血病

1. 特点 三系减少，有肝脾肿大浸润。

记忆总结：

①骨髓增生活跃 + 三系减少——白血病；②一系减少——溶血性贫血；③骨髓增生低下——再障。

2. 分类

(1) 急性白血病——急淋，急粒。

(2) 慢性白血病——慢淋，慢粒。

FAB分型：①急淋ALL——来自淋巴细胞；②急髓/急粒/急非淋AML——主要来自粒细胞。

### 3. 临床表现

(1) 三系减少 + 肝脾肿大；三系减少 + 胸骨压痛；首发症状—贫血

记忆总结：

三系减少所致临床表现有 3 点。

①感染——白细胞（外周的病态的白细胞虽高，但功能异常）。

②贫血——红细胞少，常为首发表现。

③出血——皮肤瘀点瘀斑；如突发高热，血小板急剧减少易诱发颅内出血（最常见死亡原因）。

(2) 三系减少 + 贫血、出血、感染 + 胸骨压痛 + 肝脾肿大 + 原始细胞  $\geq 30\%$ ——AL（急性白血病）。

(3) 三系减少 + 贫血、出血、感染 + 肝脾不大 + 外周血 NAP 升高——AA（再障）。

(4) 感染发热——较高发热提示继发感染、最常见口腔感染，G——克雷伯菌。

### 4.

并发症 (1) M3 最常并发 DIC（15、17 对染色体异常），颅内出血是白血病最常见的死亡原因。

(2) 侵犯牙龈、皮肤——M4、M5。

(3) 侵犯中枢系统、睾丸——最常见于急淋，中枢常为髓外复发的主要根源。

(4) 眼绿色瘤——急粒。

(5) 肝脾淋巴结肿大——急淋。

原创记忆口诀：小玲屁股大，喜欢吃糖（糖原染色阳性），喜欢有脑（中枢）子的男人（睾丸），急的小丽（粒）绿了眼。

### 5. 实验室检查

1) 血象 三系减少。

2) 骨髓象



- (1) 确诊首选骨髓细胞学检查——骨髓增生活跃，原始细胞 > 30%；进一步检查——细胞化学染色。
- (2) 棒状 (Auer) 小体阳性——急粒 (奥利奥) 稍粗——M3，稍细——急单；阴性——急淋。
- (3) 过氧化物酶POX强阳性 (+到+++) ——M3 (三阳开泰) 。弱阳性 (-+) ——M5，阴性——急淋。
- (4) 糖原染色 PAS 强阳性——急淋 (小玲吃糖) 。
- (5) 非特异性酯酶 NSE 染色阴性——急淋。
- (6) 非特异性酯酶 NSE 阳性能被氟化钠抑制——M5 急单 (我能拿下) 。不能被氟化钠 抑制——M3。
- (7) 中性粒细胞碱性磷酸酶 NAP 升高——急淋 (中国吉林美女多) 。  
NAP 降低——急粒 NAP 明显升高——类白血病。

## 8. 治疗

### 记忆总结

急淋吃 VP，急粒肯定大 (HA、DA) ，M3 视黄酸，中枢注甲氨。

- (1) M3——早幼粒——DIG、POX (+) ——全反式维甲酸 (视黄酸) 。
- (2) M5——单核牙龈——NSE (+) 、被 NaF 抑制——DA/HA。
- (3) ALL——Auer 小体 (-) 、PAS (+) ——VP。
- (4) ALL—— 中枢——鞘内注射甲氨蝶呤。  
(V- 长春新碱；P- 泼尼松；D- 柔红霉素；A- 阿糖胞苷)

### 1) 治疗目标

完全缓解 (症状体征消失，血象骨髓象基本正常) 。

### 2) 化疗

- (1) 急淋——→ VP (长春新碱 + 泼尼松) (记忆：长发如波的小玲) 。
- (2) 急粒——→ DA (柔红霉素 + 阿糖胞苷) / IA (以 DA 为主)

记忆：温柔甜美的小丽。

- (3) M3——→全反式视黄酸。

(4) 急淋完全缓解后复发，最常见的部位是骨髓，最常见的髓外部位是中枢（鞘内注射甲氨蝶呤）和睾丸（双侧照射）。

## (二) 慢性粒细胞白血病 (CML)

题眼：三系减少 + 胸骨压痛 + 巨脾 = CML（有巨脾的病：CML、血吸虫病）。典型表现：巨脾（脾气大的曼丽在费城被马踢） / 左上腹肿块进行性增大 / 脾平脐。  
晚期——血白细胞  $> 20 \times 10^9 / L$  白细胞瘀滞症。

### 2. 实验室检查（各阶段粒细胞都有）

- (1) 骨髓增生活跃，见大量中晚幼粒细胞。
  - (2) NAP 碱性磷酸酶 ↓（再障、类白血病者 NAP 明显升高）。
  - (3) 费城 Ph 染色体阳性，t(9;22)；编码蛋白是 P210。
- 血象：嗜酸性、嗜碱性粒细胞增高。

### 记忆总结：

- (1) 骨髓象增生活跃——慢粒；NAP 减低或阴性——慢粒。
- (2) 骨髓象增生减低——再障；NAP 增高或阳性——再障 / 类白血病、ALL。

### 3. 治疗

- (1) 首选化疗药物：伊马替尼、羟基脲。
- (2) 根治最有效：骨髓移植。

记忆口诀：曼莉屁股无敌大，一枪（羟基脲）一马（伊马尼）进费城。

(三) 骨髓增生异常综合征 (MDS)（助理不考）题眼：“病态造血”原始细胞  $< 30\%$ 。

1. FAB 分型（通过骨髓铁染色分）有 S 就是环形铁粒幼，只要有棒状小体就带 T（记忆口诀：大 S 带环，小棒带 T）

### 2. 临床表现

三系减少 + 病态造血，原始细胞  $< 30\%$ 。

- (1) 红系：发育不平衡，出现环形铁粒幼细胞。
- (2) 粒系：分叶过多、粒细胞颗粒减少、出现棒状小体。
- (3) 巨核系：小巨核细胞。
- (4) 贫血、出血、感染、肝脾肿大。

### 3. 实验室检查

病态造血：①骨髓增生活跃，大于 6 个月的一系或三系血细胞减少；②血红蛋白  $< 110$ ；③中性粒  $< 1.5$ ；④血小板  $< 100 \times 10^9 / L$ 。

题眼：①骨髓增生活跃 + 网织红细胞  $0.001 = MDS$ ；②骨髓增生减低 + 网织红细胞  $0.001 =$ 再障。

#### 4. 治疗

(1) RA\RAS: **对症 + 促进造血**，雄激素等，不化疗，因为没有原始细胞。

(2) RAEB\RAEB-T: 首选小剂量阿糖胞苷化疗。

(3) 最有效的治疗方法——造血干细胞移植。

#### 三、淋巴瘤 (助理不考)

题眼：无痛性颈部、锁骨上淋巴结肿大。

(1) 病因 可能与 EB 病毒有关 (鼻咽癌也与 EB 病毒有关)。

(2) 确诊 淋巴结活检。

(一) 霍奇金淋巴瘤 (HL)

题眼：酒后淋巴结病——直接诊断 HL。

#### 1. 特异细胞

**RS 细胞** (又叫里斯细胞 / 镜影细胞) (出现 R-S 就是 HL)。

#### 2. 典型临床表现

(1) **无痛性**颈部或锁骨上淋巴结肿大，常饮酒后诱发。

(2) 出现特异的皮肤瘙痒。

(3) **周期性发热** → Pel-Ebstein 发热 (也可诊断)。

#### 3. 临床分期 (HL 和 NHL 都用这个分期)

I 期: 只有一个区淋巴结肿大 (只有一个区是 I 期)。

II 期: 只在膈上或者膈下有多个淋巴结肿大 (只上只下是 II 期)。

III 期: 累及膈上和膈下或者累及脾脏 (上下或脾是 III 期)。

IV 期: 累及肺肝骨髓 (肺肝骨髓是 IV 期)。

**III EB**——有结外侵犯，**不包括**脾脏；**III SB**——有结外侵犯，**包括**脾脏。

有临床表现是 B 组；无症状是 A 组。



诊断 B 组的三大特点：①发热 38℃以上，且无感染原因。②半年内体重下降 > 10%；③盗汗。

#### 4. 病理分型

- (1) 淋巴细胞为主型（预后最好）。
- (2) 淋巴细胞消减型（预后差）。
- (3) 结节硬化型。
- (4) 混合型。

5. 治疗首选 ABVD 方案（多柔比星、博来霉素、长春新碱、达巴卡嗪）。

#### (二) 非霍奇金淋巴瘤（NHL）

##### 1. 病因

最常见， 占有所有淋巴瘤的 92%， 最常见的是弥漫性大 B 细胞淋巴瘤。

##### 2. 细胞来源分类

- (1) T 细胞：大细胞淋巴瘤， Sezary 淋巴瘤、扭曲性淋巴瘤、T 细胞淋巴瘤等。
- (2) B 细胞：滤泡淋巴瘤、套细胞淋巴瘤、浆细胞骨髓瘤、大 B 细胞淋巴瘤（最常见）、 边缘区淋巴瘤、伯基特淋巴瘤等。

记忆口诀：大 S 扭着腰走在 T 台上（带有大、S、扭、T 字的一定是 T 细胞来源）。

##### 3. 恶性分类

- (1) 高度恶性：免疫母细胞型、淋巴母细胞型、小无裂细胞型。
- (2) 中度恶性：滤泡性大裂细胞型、弥漫性小裂细胞型、弥漫性大细胞型。
- (3) 低度恶性：小淋巴细胞型、滤泡性小裂细胞型。

记忆口诀：小淋小裂是低度，弥漫大裂是中度，小无裂母是高度。

##### 4. 染色体和细胞表面标志

- (1) 边缘区淋巴瘤：染色体异常 t (11; 18) ， 免疫标志：CD5。

(2) 滤泡性淋巴瘤：染色体异常  $t(14; 18)$ ，免疫标志：CD10。

(3) 套细胞淋巴瘤：染色体异常  $t(11; 14)$ ，免疫标志：CD5。

(4) 弥漫性大 B 淋巴瘤：染色体异常  $t(3; 14)$ ，免疫标志：CD20。

(5) Burkitt 淋巴瘤：染色体异常是  $t(8; 14)$ ，免疫标志：CD20。

记忆口诀：伯基特他爸要死了 (8; 14)。

记忆技巧：只要淋巴瘤名字带 B，其表面标志都是 CD20。

## 5. 临床表现

以无痛性颈部或锁骨上淋巴结肿大为首发症状，常有结外转移，50% 转移到回肠；容易发生自免溶贫。

## 6. 治疗

**CHOP 方案**（环磷酰胺、多柔比星、长春新碱、泼尼松）。

抗 CD20 单克隆抗体（**利妥昔单抗**）可治疗弥漫性大 B 型淋巴瘤

## (三) 多发性骨髓瘤（助理不考）

题眼：腰痛 / 骨痛 + 尿蛋白 → 多发性骨髓瘤。

### 1. 病因

骨髓中克隆性浆细胞异常增生，出现大量异常的免疫球蛋白（单克隆的 **M 蛋白**），最常见是 **IgG**。

### 2. 临床表现

(1) 最常见：**骨痛**（腰骶部，胸部）。随着病情加重出现胸骨肋骨串珠特征性改变。

(2) 肾功能损害：轻链蛋白 / 本周蛋白沉积在肾小管内；出现典型的轻链或本周蛋白尿；形成溢出性蛋白尿。

### 3. 实验室检查

(1) 贫血，血中红细胞有**缙钱现象**。

(2) **确诊**——**骨髓细胞学**：**浆细胞**  $\geq 10\%$ ，血或尿中有**本周 / 轻链蛋白**。

4. 分期 血肌酐  $> 176.8 \mu\text{mol/L}$ ——B 组血肌酐  $< 176$ 。

8  $\mu\text{mol/L}$ ——A 组

I 期：血红蛋白  $> 100\text{g/L}$ 。

II 期：血红蛋白在  $85\sim 100\text{g/L}$  之间。

III 期：血红蛋白  $< 85\text{g/L}$ 。

5. 治疗

(1) **MPT 方案**（美法仑 + 泼尼松 + 沙利度胺）。

记忆：孟婆汤方案。

(2) MPT 无效用 **VAD 方案**（长春新碱 + 多柔比星 + 地塞米松）。

### 三、出血性疾病

常考知识总结血源性凝血因子：

(1) 钙离子——IV。

(2) 纤维蛋白原——I。

(3) 严重感染时同时激活内源和外源途径。

(4) D-二聚体是可反映血栓的指标，DIC 时升高，只有原发纤溶亢进时正常。

(5) DIC 患者常有 VIII C 活性下降，可区分 DIC 和肝病出血。疾病病因归纳：

(1) 血友病——凝血异常（缺乏凝血因子 VIII，APTT 延长、PT 正常、CT 延长）。

(2) 慢性肝病、维生素 K 缺乏、DIC——APTT 和 PT 值都延长。

(3) 过敏性紫癜——血管壁异常；特发性血小板减少性紫癜——血小板异常。

(4) APTT——内源性凝血途径筛选试验；PT——外源性凝血途径筛选试验。

4. 抗凝系统 最常见的是抗凝血酶 III 肝素系统，血 PC（蛋白 C 系统）。

5. 实验室检查 (1) 血小板正常值： $(100\sim 300) \times 10^9 /\text{L}$ 。

(2) BT（出血时间）：正常值 7~9 分钟，反应血管收缩功能和血小板的黏附功能，血小板有障碍时 BT 延长。



(3) CT (凝血时间)：正常值 4~12 分钟，反应内源性凝血系统功能，与血小板无关。

(4) PT (凝血酶原时间)：正常值 11~13 秒，反映外源性凝血系统功能，能反映 2、5、7、10 凝血因子异常，血友患者 PT 正常。

(5) APTT (部分凝血活酶时间)：反映内源性凝血的指标，是肝素抗凝监测的重要指标，延长，因子缺乏，见于血友病。

(6) TT (凝血酶时间)：反映纤维蛋白原减少。

## (二) 血友病 (助理不考)

(1) 病因：凝血酶原合成障碍，缺乏凝血因子。

(2) 分类：血友病甲——常见，缺 VIII 因子；  
血友病乙——少见，缺 IX 因子。

(3) 检查：ATPP 延长，PT 正常；确诊——凝血活酶生成试验。

## (三) 过敏性紫癜

题眼：四肢紫癜 + 血小板正常 = 过敏性紫癜

(1) 病因：血管壁异常，血小板正常；自身免疫性疾病，常有感冒或感染。

(2) 临床表现：四肢紫癜 + 血小板正常。

(3) 实验室检查：毛细血管脆性试验 (束臂试验) 阳性、血小板正常。

(4) 治疗：抗过敏，激素治疗。

记忆总结：

(1) 毛细血管脆性试验阳性 = 过敏性紫癜；

(2) 下肢紫癜 + 血小板正常 = 过敏性紫癜；

(3) 下肢紫癜 + 血小板减少 = 特发性血小板减少性紫癜

(四) 特发性血小板减少性紫癜 (ITP)

题眼：血小板减少 + 四肢紫癜 = ITP

1. 病因 自身免疫性疾病，骨髓巨核细胞发育成熟障碍，血小板在脾脏被破坏，血小板生成时间缩短及抗血小板自身抗体出现。

2. 临床表现 特点：浅表皮肤黏膜出血，不会出现关节肌肉出血，脾脏不大、贫血出血相一致。

### 3. 实验室检查

骨髓象增生活跃：巨核细胞增多（多为幼稚颗粒状巨核细胞），成熟障碍，产板巨核细胞减少，产生**抗血小板抗体**（PAIg、PAC3）**阳性**。

### 4. 治疗

首选——口服**糖皮质激素** 3~6 个月；无效——脾切除。

### （五）弥散性血管内凝血（DIC）（助理不考）

#### 1. 病因

最常见为 G- 杆菌感染，肿瘤、白血病，羊水栓塞。

#### 2. 临床表现

早期——针眼渗血不止；晚期——七窍流血。

### 3. 实验室检查

P1t ↓、纤维蛋白原 < 1.5g, 3P 实验 (+)、D- 二聚体实验 ↑、FDP ↑ > 20,

### 4. 治疗

(1) 早期、高凝期——首选**肝素**抗凝（血液高凝纤溶低），用**双嘧达莫**（潘生丁）对抗血小板。

(2) 中晚期、低凝期——禁用肝素。补充**凝血因子**（用新鲜冰冻血浆），如果有纤溶亢进，用抗纤溶药物（氨甲苯酸）。

注：肝素用量过多，致肝素血症，用鱼精蛋白治疗。

## 四、输血及注意事项

### （一）输血

#### 1. 合理输血（提倡输成分血，安全输血）

Hb < 70g/L 或失血量 > 30% 时才能输血。

#### 2. 保存损害

(1) 最主要物质——钾。

(2) 最容易丢失的物质——血小板、粒细胞、不稳定凝血因子。

(3) 血保存时要加枸橼酸钠，使用时要避免高钾血症，保存时间超过 **3 周**就不能再用。

#### 3. 输血成分特性

### 记忆总结

(1) 携带病毒最多——白细胞，血浆次之，红细胞最少。

- (2) 携带细菌最多——血小板。
- (3) 最易引起过敏——蛋白质。
- (4) 悬红——慢性贫血、急性失血、老人小孩妊娠。
- (5) 洗涤红——易过敏者、自免溶贫、肝肾功能障碍、高钾血症者。

(6) 血小板——血小板减少或功能障碍，贫血及血栓性血小板减少性紫癜为禁忌。

(7) 新鲜冰冻血浆——扩容，补充凝血因子。

(8) 去白成分血——反复输血，准备器官移植。

(9) 辐照血——近亲输血者，预防 TA-GVHD。

(2) 血小板 (Plt)：在 22℃ 保存，血小板  $< 20 \times 10^9 /L$  必须输。血栓性血小板减少性紫癜禁忌输血小板。

(3) 冰冻血浆：有凝血因子可以止血。普通血浆——血浆 + 凝血因子，无 V、VIII 凝血因子。新鲜冰冻血浆 FFP——血浆 + 全部凝血因子，即可以扩容也可以补充稳定的凝血因子。冷沉淀——主要成分是 VIII 凝血因子和纤维蛋白原。

(4) 辐照血液：辐照淋巴细胞、血小板、红细胞，用于预防近亲间输血的“移植物抗宿主病”。

记忆：近亲输血用辐照。

## 6. 鼓励提倡自体输血

既能减少输血反应，又没有传染病。

(1) 回收式：如外伤脾破裂、宫外孕，手术的血液回收要慎重（易感染和脂肪栓塞），严重感染、肿瘤疾病不能做回收输血。

(2) 预存式：择期手术，术前 1 月开始，每 3~4 天采血 300~400ml，采到术前 3 天；Hb  $> 110g/L$  才能做预存式输血。

(3) 急性等容性稀释。

### (二) 安全输血三查七对

受血者配伍试验的血必须是准备输血 3 天内的血。

血发出后受血者和供血者的血样要保存 7 天。

### (三) 输血并发症



- (1) 最常见的并发症：**发热**。
- (2) 过敏反应：出现荨麻疹（面部潮红、皮肤瘙痒）就是过敏。
- (3) 急性溶血反应：**最严重**，输血几毫升后就很快发生呼吸困难、胸痛、血压下降、术中伤口渗血不止，寒战、高热，腰背痛 + 酱油色尿（肾脏最先受累），出现血红蛋白尿（酱油色、尿色加深），常见于 ABO 溶血，最容易损伤的：肾脏（一定要保护肾脏）。
- (4) 细菌污染导致的非溶血反应：主要由于未按照无菌操作导致，一般输血后半小时出现寒战、高热，重者休克，无血红蛋白尿。
- (5) 循环超负荷：输血过快，过多出现**心衰**表现。
- (6) 输血急性肺损伤：输血期间或结束 6 小时内出现呼吸困难、呼吸衰竭，X 线见**双肺浸润**。
- (7) 移植物抗宿主病：近亲输血后出现皮疹、发热、腹泻等。
- (8) 急性输血反应：是在输血 **24 小时内**发生的不良反应（慢性是 24 小时后发生的）。
- (9) 迟发性输血不良反应包括：病原体感染、输血相关移植物抗宿主病，铁超负荷、免疫抑制，输血后紫癜，迟发型溶血。
- (10) 我国献血筛查：HIV、HCV、HBV、梅毒；巨细胞病毒可以通过输血传染，但未列入筛查。输血不能传播单纯疱疹病毒（性接触传播）。