

贫血 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/307/2021_2022__E8_B4_AB_E8_A1_80_c22_307554.htm 名称贫血所属科室血液内科病因贫血可按不同的发病机理和细胞形态学的特征进行分类。按发病机理可分为造血不良、红细胞过度破坏及急、慢性失血三类。按形态学分类则可分为正常红细胞型、大红细胞型、单纯小红细胞型和小红细胞低色素型四类。形态学的分类不是固定不变的，例如再生障碍性贫血多数是正常红细胞型贫血，但偶可呈大红细胞型贫血；溶血性贫血也可呈大红细胞型贫血。贫血的形态学分类虽过于简单，但易于把握，提供诊断线索，如低色素性贫血多数是缺铁性贫血，大红细胞型贫血很可能是维生素B12或叶酸缺乏引起的。病理骨髓造血活动与造血组织中多能干细胞（称为CFU-S）的存在有密切关系。CFU-S具有分化和增殖成各系列祖细胞的功能，并与所处的微环境有密切关系。当某些化学、物理、病毒感染和免疫因素损伤CFU-S和（或）造血微环境，致使CFU-S的分化、增殖发生障碍，导致四周血液全血细胞减少，称为再生障碍性贫血。CFU-S在造血微环境诱导下分化为红系定向祖细胞，后者在红细胞生成素的刺激下分化为各期幼红细胞。红系祖细胞或红细胞生成素的免疫性破坏，均可导致选择性红系细胞生成障碍。贫血严重而白细胞和血小板则大致正常，称为单纯红细胞再生障碍性贫血。自红系祖细胞发育至中幼红细胞，细胞要经过多次分裂增殖，而DNA的合成倍增是细胞分裂期前所必需的。维生素B12和叶酸则是DNA合成的主要辅酶。无论是维生素B12或叶酸的缺乏，或由于其他因素影响DNA合成，都可导致核分裂延迟，甚至停顿；形成核和胞

质发育不平衡，核染质疏松，形态巨大而畸形的巨幼红细胞。四周血液可见卵圆形的大红细胞，称为巨幼细胞性贫血。在幼红细胞不断增殖过程中；细胞质也逐渐发育成熟。早在早幼红细胞质内，就开始合成微量血红蛋白，至中幼红细胞阶段，血红蛋白合成达到高峰，一直持续到网织红细胞。血红蛋白合成需要铁。铁来自单核/吞噬细胞系统内的铁蛋白及血浆中的转铁蛋白。铁蛋白分子附于幼红细胞表面，吸入质内，输送到线粒体，和原卟啉合成正铁血红素。珠蛋白是在幼红细胞内核糖体上合成的。正铁血红素与珠蛋白合成了血红蛋白分子。所以任何原因引起的血红蛋白合成障碍，不论是缺铁或铁代谢紊乱（慢性炎症性贫血）、珠蛋白合成障碍（血红蛋白病）以及卟啉代谢紊乱等都可以导致造血不良性贫血，出现大量细胞质不足（小红细胞）及血红蛋白含量减少（低色素）的成熟红细胞，统称为低色素性贫血，其中以缺铁性贫血最常见。骨髓发生纤维化或骨髓被异常细胞所侵犯，可导致骨髓结构和功能的破坏，同时伴有骨髓外（主要在脾或肝脏，也可在淋巴结等）造血灶的建立。临床出现贫血，四周血液出现幼粒和幼红细胞，称为幼粒-幼红细胞贫血或骨髓病性贫血。红细胞的平均寿命约120天。衰老的红细胞被单核/巨噬细胞所吞噬、破坏，尤其是脾脏在破坏红细胞中占重要地位。红细胞的生命期和红细胞膜的结构、酶系统的活力及血红蛋白分子等密切相关。红细胞内在的任何一种缺陷均可导致红细胞寿命缩短，破坏加速；如超过了骨髓代偿性增生的程度，就会引起溶血性贫血。这类贫血绝大多数是遗传性疾病，如遗传性球形细胞增多症等。红细胞本身虽正常，也可因某些外在因素，包括化学、物理、机械、感

染、毒素以及免疫等因素影响，导致溶血性贫血，例如自身免疫性溶血性贫血。心脏手术（体外循环）后或人造心脏瓣膜，造成红细胞的机械性损伤，引起溶血，血中可见红细胞畸形和碎片。肿大的脾脏也可阻滞和吞噬红细胞。红细胞外在因素所致的溶血性贫血均系获得性疾病。不论急性或慢性出血都是临床上引起贫血的最常见原因。慢性失血性贫血实质上就是缺铁性贫血。贫血的发病机理往往是综合性的，例如淋巴瘤不仅侵犯骨髓造血组织引起骨髓病性贫血，也可同时导致自身免疫性溶血性贫血。同一类型贫血也可有不同发病机理并存，如巨幼细胞性贫血既有DNA合成障碍，又有红细胞破坏过多和髓内溶血等因素。【病理说明】贫血病理生理学基础是血红蛋白减少，血液携氧能力减低，全身组织和器官发生缺氧变化等。首先体内相应的代偿机制发挥作用，例如脉率变快，心搏出量增加，呼吸加速，红细胞生成素提高以及血红蛋白与氧亲和力降低等。有些脏器（如肾脏等）则发生血管收缩，使更多血液流向缺氧较为敏感的器官如脑、心脏等。这些代偿作用，加上氧供不足，引起一系列临床表现。红细胞内合成更多的2,3-二磷酸甘油酸（2,3-DPG），后者与脱氧血红蛋白的times.红细胞数 / mm³正常值为10024000 ~ 84000 / mm³），才能判定幼红细胞增生情况。假如骨髓幼红细胞增生而网织红细胞绝对数不增加，提示幼红细胞有无效性生成，即髓内溶血。（四）骨髓象检查根据骨髓增生与否，可将贫血分为增生性和增生不良性贫血两大类。除再生障碍性贫血外，其它贫血都有程度不一的幼红细胞增生象。巨幼红细胞增生的骨髓象有特异性诊断意义。诊断贫血的诊断步骤可分为三：第一步是询问病史，从病人

诉说中可获得贫血病因的线索。病史询问中尤应重视化学物接触史、慢性疾病史、失血史、饮食和营养以及家族遗传史等。第二步是全面的体格检查，以衡量贫血对机体影响和寻找与病因有关征象。检查时除一般贫血征象外，应注重出血倾向、以及肝脾和淋巴结肿大。第三步是实验室检查，为贫血建立量的概念，并进一步确立贫血的性质。四周血片和骨髓涂片检查可提供基本资料。其它非凡检查（如血清铁蛋白、维生素B12、叶酸、红细胞生成素测定，抗人球蛋白试验等）用以证实从病史及体征中所获得的初步结论。对一些不明性质贫血也可先从形态分类分析起，从而考虑到发病机制，然后通过非凡检查，确定临床类型。例如小红细胞低色素性贫血，提示血红蛋白合成减少，可进一步做血清铁和铁蛋白等加以证实；如铁贮存并不缺乏，提示为非缺铁性低色素性贫血，包括海洋性贫血，则应做血红蛋白电泳和碱变性试验。

治疗1．首先应强调病因治疗。尽速纠正出血原因，才能彻底治愈出血性贫血。诊断为药物性贫血，应立即停药并绝对避免再次用药，则为最有效的措施。2．缺乏造血要素的贫血，如缺铁性贫血和营养性巨幼细胞性贫血等，应积极补充造血要素，如铁剂、维生素B12或叶酸等，可获得良好效果。3．刺激红细胞生成的药物，临床已肯定的有红细胞生成素、司坦唑（康力龙）、安雄、达那唑、丙酸睾酮等。红细胞生成素是一种糖蛋白，起源于肾脏，对红细胞系列的增殖、成熟与释放有重要调节作用，临床用以治疗慢性肾功能衰竭有显著疗效。该激素对慢性感染、恶性肿瘤及某些结缔组织病所致贫血也有一定效果。司坦唑和睾酮对部分慢性再生障碍性贫血可起到缓解作用。4．免疫抑制剂 肾上腺皮质

激素或达那唑用于自身免疫性溶血性贫血，即刻疗效较好。重型再生障碍性贫血（再障）预后凶险，二年内生存率仅20%，认为是T细胞介导的干细胞免疫抑制。近年应用抗胸腺（淋巴）细胞球蛋白注射，近半数有效，预后大见改善。与骨髓移植相比，近期疗效相仿，但危险性小；缺点是治愈率低，易复发。通过对T细胞抑制作用，环孢菌素A也用于治疗再障，初步观察疗效与抗胸腺（淋巴）细胞球蛋白相接近。

5. 异基因骨髓移植对重型再障的疗效已经公认，有效率达57.4%，较长期生存率为40%~50%。西雅图移植中心报告有效率已达75%，中数生存期超过5年，为当前治疗重型再障最理想方法。异基因骨髓移植也已试用于先天性再障（Faconi贫血）、海洋性贫血及阵发性睡眠性血红蛋白尿，确切疗效有待进一步总结。

6. 脾切除后可减少红细胞的破坏场所，用以治疗脾功能亢进所致的贫血和遗传性球形细胞增多症，有显著疗效，常为首选治疗措施。温抗体型自身免疫性溶血性贫血用肾上腺皮质激素无效者，也可作脾切除术。

7. 急性大量失血引起的贫血必须输血，因为此时急需补充血容量。输血也可适用于难治性贫血，如再生障碍性贫血的治疗等，但仅能取得暂时疗效。输血可引起各种不良反应，并有传播病毒性肝炎的危险，过多的输血又可发生含铁血黄素沉着症，所以输血治疗必须严格把握指证。缺铁性贫血、巨幼细胞性贫血和某些溶血性贫血，经过适当治疗，血红蛋白都能逐渐恢复，除非贫血极为严重或急需在短期内施行手术者，一般都不需输血。有些溶血性贫血，例如自身免疫性溶血性贫血或阵发性睡眠性血红蛋白尿，输血反可能加剧溶血反应，必须提高警惕。

8. 一般慢性贫血，若代偿好，症状不多

，仍可参加轻劳动。但当血红蛋白下降较速，贫血明显（一般低于8g/dl），有症状或伴出血倾向者，应予适当休息

100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问
www.100test.com