

巅峰计划-高端教辅笔记-血液系统

一、缺铁性贫血

1. 青年**女性**+月经过多**慢性失血**、面色**苍白**,反甲,**异食癖**=缺铁性贫血
2. 贫血表现、反甲,**异食癖**(组织缺铁)
3. 骨髓涂片铁染色——**骨髓小粒可染铁消失**——确诊 ;骨髓象:“核老浆幼”
4. 实验室检查:**血清铁蛋白**,最早最敏感;首选**血常规**;治疗有无效果-**网织红细胞计数**。

二、再障

贫血+出血倾向+感染+骨髓三系减少+肝脾淋巴结不大=再生障碍性贫血

1. 贫血+出血+三系减少+NAP=慢性再生障碍性贫血可能性大
2. 诊断:“三系减少”,**出血、贫血、感染**。
3. 急性和重型再障:“急、快、重”;以**呼吸道感染**最常见。**骨髓干细胞移植**最有效;
4. 重型再障(SAA):起病急,进展快,病情重;以**呼吸道感染**最常见
5. 慢性再障:**雄激素**

三、溶血性贫血

1. **黄疸+贫血**=溶血性贫血;腰背四肢酸痛+血红蛋白尿+黄疸=急性溶血性贫血;
黄疸+贫血+脾大=慢性溶血性贫血
2. 临床特征:以**贫血、黄疸**和脾大。
3. 渗透性脆性试验:提示遗传性球形**细胞增多症**。
G6PD活性测定:**蚕豆病**确诊的依据。
4. 直接法抗人球蛋白试验(Coombs试验)是诊断AIHA的重要依据。
5. 阵发性血红蛋白尿:**酸溶血实验(Ham实验)**。

四、自身免疫性溶血性贫血:

1. 贫血表现+黄疸+**Coombs试验(+)**=自身免疫性贫血
2. 治疗首选激素,激素无效-切脾,切脾无效-**免疫抑制剂**,以上均无效-**血浆置换**,

五、白血病

1. 发热+出血+胸骨压痛+感染+贫血+骨髓增生活跃(原始细胞 $\geq 20\%$)=白血病
2. 发热+出血+全血细胞减少+**早幼粒细胞**=早幼粒细胞白血病
3. 多部位出血+PT延长+纤维蛋白原降低+FDP增高+3P试验阳性=**DIC**
4. 白细胞极度增高+巨脾+Ph染色体(+)=慢性粒细胞白血病
5. 贫血常为首发症状;发热:半数首发症状。出血:**DIC(常是M3)**,颅内出血-易死亡。
6. 急性白血病:贫血、出血、感染+胸骨痛+**肝脾肿大**。
7. 方案:急淋:**VP**首选(长春新碱+P泼尼松)急非淋:**IA和DA**首选(DNR+Ara-C)。
8. M_3 -早幼粒-DIC-**POX(+)**-全反式维甲酸。
9. M_5 -单核-牙龈-**NSE(+)**,被NaF抑制-DA/HA。
10. ALL-淋巴结-Auer小体(-)、PAS(+)-VP。
11. ALL-中枢-甲氨蝶呤鞘内注射。

六、淋巴瘤

1. 无痛性颈部淋巴结肿大;
2. **R-S细胞**=霍奇金淋巴瘤。
3. 慢性、无痛性、进行性淋巴结肿大考虑淋巴瘤。病理活检R-S细胞提示霍奇金,活检B细胞提示**非霍奇金**。霍奇金首选**ABVD方案**。非霍奇金首选**CHOP方案**。

七、出血性疾病

溶血性贫血

1、分类

①红细胞内异常：a. 红细胞**膜异常**——遗传性增多症；b. 红细胞**酶异常**——蚕豆病（缺葡萄糖-6-磷酸脱氢酶 G6PD）；c. **血红蛋白异常**——珠蛋白合成障碍→海洋性贫血。

②红细胞**外异常**——自身免疫性溶血性贫血。

2、临床表现

①**血管内溶血**：寒战高热、腰背酸痛、三色尿（血红蛋白尿、含铁血黄素尿、酱油色尿）。

②**血管外溶血**：贫血、黄疸、肝脾肿大。

3、检查

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。

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：**红细胞渗透脆性试验**阳性。

4、治疗

①遗传性球形 RBC 增多症——首选**切脾**。

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

输血

合理输血

1、输血指征

Hb < 70g/L 或失血量 > 30% 时才能输血。

2、成分输血优点

高效、安全、节约血液资源

3、血液制品

①红细胞

a. **悬浮红细胞**：目前最常用的成分，用于慢性贫血、急性失血需要输血者。成人1单位红悬（200ml全血制得）提升 5gHb。

b. **洗涤红细胞**：适用于荨麻疹、过敏性休克、PNH、高钾血症，急性肝肾衰竭，自免溶贫。

c. **去除白细胞的红细胞**：适用于多次输血者，如再障，重度海洋性贫血。

②血小板

浓缩血小板：适用于血小板减少或功能异常。

③**新鲜冰冻血浆**：用于凝血因子障碍所致凝血功能障碍者。

④**辐照血液成分**：经过 γ 射线照射，灭活淋巴细胞。主要用于防止近亲输入所至的移植物抗宿主病。

⑤**人血白蛋白**：用于低血容量休克，低蛋白血症，新生儿的核黄疸。

4、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。