

第四节 血液系统疾病

【应试工具箱】

项目	分类	正常值(意义详见实验室检查)
血常规检查	成年男性红细胞	$(4.0\sim 5.5)\times 10^{12}/L$
	成年女性红细胞	$(3.5\sim 5.0)\times 10^{12}/L$
	新生儿红细胞	$(6.0\sim 7.0)\times 10^{12}/L$
	红细胞形态 MCV	80~100 fl
	男性血红蛋白	120~160 g/L
	女性血红蛋白	110~150 g/L
	白细胞计数	成年 $(4.0\sim 10.0)\times 10^9/L$
	中性粒细胞	50%~70%
	网织红细胞	百分数 0.005~0.015;绝对数 $(24\sim 84)\times 10^9/L$
	血小板计数	$(100\sim 300)\times 10^9/L$
	血沉	男性 0~15 mm/1 h 末;女性 0~20 mm/1 h 末
血细胞比容测定	男:0.40~0.50 L/L(40~50 vol%),平均 0.45 L/L;女:0.37~0.18 L/L(37~48 vol%),平均 0.40 L/L	
骨髓常规检查	过氧化物酶(POX)染色	急粒 POX(+++)强阳性
	糖原染色(PAS反应)	急淋(+)
	非特异性酯酶(NSE)	急单(+)急单能被 NaF(氟化钠)抑制
	中性粒细胞碱性磷酸酶(NAP)染色	感染性疾病:急性化脓菌(NAP+)病毒(-) 慢性粒细胞白血病 NAP 活性明显降低,类白血病反映则 NAP 极度升高
	铁染色	细胞外铁+~++,大多为++。细胞内铁 20%~90%,平均值为 65%
凝血功能检查及纤溶活性检查	血浆凝血酶原时间(PT)测定	手工法和血液凝固仪法 11~13 s 或 (12 ± 1) s
	活化的部分凝血活酶时间(APTT)测定	手工法为 31~43 s
	血浆纤维蛋白原测定	2~4 g/L

血清铁、蛋白铁、总铁结合力	血清铁	男性 10.6~36.7 μmol/L; 女性 7.8~32.2 μmol/L
	血清总铁结合力(TIBC)	男性 50~77 μmol/L; 女性 54~77 μmol/L
	血清铁蛋白(SF)	男性 15~200 μg/L; 女性 12~150 μg/L

一、缺铁性贫血

知识概要

缺铁性贫血是由于体内缺少铁质而影响血红蛋白合成所引起的一种常见贫血,除有贫血的一般临床表现和引起缺铁的原发病表现外,还表现为黏膜损害,常见有口炎、舌炎、咽下困难或咽下梗阻感及外胚叶组织营养缺乏表现为皮肤干燥,毛发无泽,反甲等,以及精神神经系统表现,甚至发生异食癖。



缺铁性贫血

应试流程

【诊断及诊断依据】

病史	子宫肌瘤,慢性失血。小儿挑食。胃大部分切除	
症状	面色苍白,反甲、异食癖。记忆减退。心悸、头晕、乏力、食欲缺乏、月经紊乱等表现	
体征	心脏扩大、心前区收缩期杂音、脉压增大等	
辅助检查	贫血标准	在我国海平面地区,成年男性 Hb <120 g/L,成年女性(非妊娠) Hb <110 g/L,孕妇 Hb <100 g/L
	形态学检查	血象:小细胞低色素性贫血(MCV<80 fl)。血片中红细胞大小不一,细胞中心淡染区扩大 骨髓:红系造血呈轻至中度活跃,以中晚幼红细胞增生为主。骨髓铁染色细胞内外铁均减少,尤以细胞外铁为明显,是诊断 IDA 的可靠指标
辅助检查	生化检查	铁代谢检查血清铁降低,<8.95 μmol/L(500 μg/L);铁蛋白降低,<12 μg/L;运铁蛋白饱和度降低,<15%;总铁结合力多升高,>64.44 μmol/L(3 600 μg/L)
		红细胞游离原卟啉升高,游离红细胞原卟啉/血红蛋白(FEP/HB)升高

【诊断公式】

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+出血+三系减少+NAP(+)=慢性再生障碍性贫血可能性大
3. 贫血表现+黄染+Coombs 试验(+)=自身免疫性贫血

鉴别诊断	特点
巨幼红细胞性贫血	胃大部分切除后,出现贫血表现及精神神经症状,MCV>100 fl
再生障碍性贫血	慢性再障起病缓慢,多以贫血为首发症状,出血以皮肤黏膜多见感染以呼吸道感染多见
慢性感染	血清铁降低,故转铁蛋白饱和度正常或稍增加,血清铁蛋白常增高,骨髓中铁粒幼细胞减少,含铁血黄素颗粒明显增多

【进一步检查】

- 1.血涂片血细胞形态、网织红细胞计数。
- 2.尿、粪常规和隐血试验。
- 3.骨髓活组织病理学检查。
- 4.血清铁、铁蛋白和叶酸或维生素 B₁₂测定。
- 5.必要时行影像学 and 内镜检查等。
- 6.妇科检查(女性)。

【治疗原则】**1.病因治疗。**

- 2.口服铁剂治疗 首选口服铁剂治疗,应选择含铁量高,容易吸收,胃肠道反应小的铁剂。
- 3.注射铁剂治疗
 - (1)口服铁剂有严重消化道反应,无法耐受。
 - (2)消化道吸收障碍。
 - (3)严重消化道疾病,服用铁剂后加重病情。
 - (4)妊娠晚期、手术前、失血量较多,急待提高血红蛋白者。

【补充要点】**张老师温馨提醒**

- (1)女性月经过多+贫血貌+骨髓红系增生活跃+肝脾淋巴结不大=缺铁性贫血。
- (2)Coombs 试验(+)=自身免疫性贫血。
- (3)Ham 试验(+)=夜间阵发性血红蛋白尿。
- (4)球形红细胞=遗传性球形红细胞增多症。
- (5)靶形红细胞=海洋性贫血。
- (6)在贫血的诊断中,不能简单的诊断中度或重度贫血,一定要把病因分型写在第一诊断上面。
- (7)在小儿贫血的治疗中,不要忘记“调整饮食”因为小儿的贫血多由摄入不足引起的。

真题演练

病例摘要:女性,26岁,面色苍白、头晕,乏力半年,加重伴心悸一周。

患者半年前无明显诱因出现头晕、乏力,家人发现面色略苍白,能照常上班,近一周来加重伴活动后心悸,无鲜血便和黑便,尿色正常,无鼻衄和牙龈出血,曾到医院检查示血红蛋白低(具体不详)。发病以来进食和睡眠正常,不挑食。大、小便正常,体重无明显变化。既往体健,无药物过敏史。结婚2年,婚后一直避孕,月经初潮13岁,6天/30天,近1年来每次月经均提前7天左右,每次持续约10天。开始几天量多,最近两次更明显。无遗传病家族史。

查体:T 36.5℃,P 105次/分,R 18次/分,BP 120/70 mmHg,贫血貌,睑结膜、口唇苍白,舌乳头正常,双肺无异常,心界不大,心率105次/分,律齐,心尖部可闻及2/6级收缩期吹风样杂音,腹平软,肝脾肋下未触及,双下肢无水肿。

实验室检查:血常规:Hb 72 g/L,RBC $3.6 \times 10^{12}/L$,Ret 0.013,MCV 69 fl,MCH 24 pg,MCHC 29%,WBC $5.8 \times 10^9/L$,N 0.68,L 0.29,M 0.03,Plt $360 \times 10^9/L$ 。尿蛋白(-),镜检(-),粪常规和隐血(-),血清铁 $4.5 \mu\text{mol}/L$ 。

要求:根据以上病例摘要,请将初步诊断、诊断依据(如果两个及以上诊断,应分别列出各自诊断依据,未分别列出者扣分)、鉴别诊断、进一步检查与治疗原则写在答题纸上。

时间:15 分钟	
评分标准	总分 22 分
<p>一、初步诊断(4 分)</p> <p>1. 缺铁性贫血(仅答“贫血待查”得 2 分)(3 分)</p> <p>2. 异常子宫出血(1 分)</p>	
<p>二、诊断依据(初步诊断错误,诊断依据不得分;未分别列出各自诊断依据,扣 1 分)(5 分)</p> <p>1. 缺铁性贫血(4 分)</p> <p>(1) 有乏力、头晕、面色苍白、活动后心悸等贫血症状。(1 分)</p> <p>(2) 有缺铁原因;1 年来每次月经提前,每次持续时间长,量多。(0.5 分)</p> <p>(3) 查体:有贫血貌,睑结膜、口唇苍白,心率快,心尖部闻及 2/6 级收缩期吹风样杂音。(1 分)</p> <p>(4) 实验室检查:小细胞低色素性贫血,血小板轻度增高,白细胞和网织红细胞正常。血清铁降低。(1.5 分)</p> <p>2. 异常子宫出血:月经周期缩短,每次持续时间长,量多。(1 分)</p>	
<p>三、鉴别诊断(3 分)</p> <p>1. 慢性病性贫血。(1 分)</p> <p>2. 铁粒幼细胞贫血。(1 分)</p> <p>3. 地中海贫血。(1 分)</p>	
<p>四、进一步检查(5 分)</p> <p>1. 血涂片观察红细胞形态。(1 分)</p> <p>2. 血清铁蛋白和总铁结合力测定。(1 分)</p> <p>3. 骨髓细胞学检查(仅答“骨穿”得 1 分)。(1.5 分)</p> <p>4. 骨髓铁染色。(0.5 分)</p> <p>5. 妇科检查:包括 B 超、必要时诊刮。(1 分)</p>	
<p>五、治疗原则(5 分)</p> <p>1. 去除病因:治疗妇科病。(2 分)</p> <p>2. 口服铁剂。(2 分)</p> <p>3. 口服铁剂不能耐受时应注射铁剂。(0.5 分)</p> <p>4. 必要时输注悬浮红细胞。(0.5 分)</p>	

二、再生障碍性贫血

知识概要

再生障碍性贫血是由多种原因导致造血干细胞的数量减少和(或)功能异常,引起红细胞、中性粒细胞、血小板减少的一个综合病症。



再生障碍性贫血

应试流程

【诊断及诊断依据】

病史	接触苯及化学物质、药物(如保泰松等)
症状	有贫血、出血和(或)感染,发热的临床表现。一般无肝、脾大
体征	一般抗贫血治疗无效,并除外引起全血细胞减少的其他疾病
辅助检查	血象和骨髓象:血象呈全血细胞减少 ,网织红细胞绝对值正常,淋巴细胞比例增高, 重型再障血象 具备下述三项中的两项: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 $<20\times 10^9/L$ 。骨髓多部位增生减低,造血细胞减少和非造血细胞增多,巨核细胞 明显减少或缺如

【诊断公式】

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

鉴别诊断	特点
阵发性睡眠性血红蛋白尿	典型表现为睡眠后出现血红蛋白尿,Ham 试验阳性
骨髓增生异常综合征	周围血象可呈全血细胞减少,骨髓增生活跃,出现病态造血
白血病	表现为周围血全血细胞减少,骨髓中有多数原始细胞,不难鉴别

【进一步检查】

- 除血常规外,应包括血涂片血细胞形态、网织红细胞计数。
- 尿、粪常规和隐血试验。
- 除骨髓常规外,应包括骨髓活组织病理学检查、骨髓干细胞培养。
- 血清铁、铁蛋白和叶酸、维生素 B₁₂测定。
- 肝、肾功能检查。
- 与溶血性贫血鉴别诊断者可加做有关溶血的检查。
- 必要时做骨髓细胞流式细胞仪检查及染色体和融合基因检查。
- 必要时行影像学 and 内镜检查等。

【治疗原则】

- 支持治疗 **减少感染机会,有感染征象者,及时应用抗生素,重症患者需要隔离。输血或成分输血。**
- 非重型再障的治疗 **首选雄激素。**
- 重型再障的治疗
 - 异基因造血干细胞移植。**
 - 免疫抑制治疗。**

【补充要点】

分型

急性(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明显减低,骨髓增生极度减低,巨核细胞减少
慢性(非重型)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

张老师温馨提醒

(1)再障就是一个“低”字,三系均低于正常值。诊断时注意分型,不能只下一个简单的“再障”=应写出全称“再生障碍性贫血”。

(2)发现三系减少只有两个病一是再障,二是白血病(原始粒细胞增高)。实在区分不了就写“全血细胞减少待查”

(3)Rous 试验阳性——提示慢性血管内容血,尿中有铁排出。

真题演练

病例摘要:男性,53岁,面色苍白,头晕,乏力5个月,皮肤黏膜出血10天。

5个月前开始家人发现其面色苍白,无明显原因逐渐出现头晕,乏力,活动后加重,未到医院检查。10天来加重伴心悸,刷牙时牙龈出血,有时见四肢皮肤有出血点。发病以来,进食好,不挑食,睡眠及大小便正常,无酱油色尿,体重无明显变化。既往有高血压病史5年,常规体检时发现,血压最高达150/100 mmHg,一直服用“硝苯地平缓释片”治疗,无胃病,糖尿病和肝肾疾病病史,无放射线和毒物接触史,无药物和食物过敏史。无烟酒嗜好。母亲有高血压。

查体:T 36.5℃,P 106次/分,R 20次/分,BP 130/85 mmHg,贫血貌,双下肢皮肤可见出血点,浅表淋巴结未触及肿大,睑结膜苍白,巩膜无黄染,口唇苍白,舌乳头正常,甲状腺不大,胸骨无压痛,双肺无异常,心界不大,心率106次/分,律齐,腹平软,无压痛,肝脾肋下未触及,双下肢无水肿。

实验室检查:血常规:Hb 57 g/L,RBC $1.9 \times 10^{12}/L$,MCV 86 fl,MCH 32 pg,MCHC 35%,WBC $3.0 \times 10^9/L$,N 0.30,L 0.65,M 0.05,Plt $3.0 \times 10^9/L$,Pet 0.001。粪常规和隐血(-),尿常规(-),尿Rous 试验阴性,血清铁蛋白 320 μg/L,血清铁 50 μmol/L,总铁结合力 40 μmol/L。

要求:根据以上病例摘要,请将初步诊断、诊断依据(如果两个及以上诊断,应分别列出各自诊断依据,未分别列出者扣分)、鉴别诊断、进一步检查与治疗原则写在答题纸上。

时间:15分钟

评分标准

总分 22分

一、初步诊断(4分)

- 1.再生障碍性贫血(仅答“全血细胞减少”得1.5分)(3分)
- 2.高血压2级,中危(1分)

二、诊断依据(初步诊断错误,诊断依据不得分;未分别列出各自诊断依据,扣1分)(5分)

- 1.再生障碍性贫血(4分)
 - (1)慢性病程,有贫血、出血表现。(0.5分)
 - (2)查体:有贫血貌,皮肤见出血点,睑结膜苍白、胸骨无压痛,心率快,肝脾不大。(1分)
 - (3)血常规检查提示全血细胞减少,正细胞正色素性贫血,网织红细胞减低,白细胞分类淋巴细胞比例增高。(1.5分)
 - (4)尿Rous 试验阴性。(0.5分)
 - (5)血清铁、铁蛋白增高,总铁结合力降低。(0.5分)
- 2.高血压2级,中危(1分)
 - (1)血压最高为150/100 mmHg,一直服用降压药物治疗。(0.5分)
 - (2)家族史中母亲有高血压。(0.5分)

三、鉴别诊断(3分)

- 1.巨幼细胞贫血。(1分)
- 2.阵发性睡眠性血红蛋白尿(PNH)。(1分)
- 3.骨髓增生异常综合征。(1分)

四、进一步检查(5分)

- 1.多部位(髂后上棘、胸骨)骨髓细胞学检查和铁染色(仅答“骨穿”得1分)(1.5分)
- 2.骨髓细胞流式细胞学检查。(1分)
- 3.血清叶酸、维生素 B₁₂水平。(1分)
- 4.淋巴细胞亚群检查。(0.5分)
- 5.必要时骨髓活检。(0.5)
- 6.Ham 试验,血细胞 CD55/CD59 测定。(0.5分)

五、治疗原则(5分)

- 1.对症支持治疗:如成分输血。(0.5分)
- 2.促进造血:雄激素、造血生长因子。(2分)
- 3.免疫抑制治疗:ATG/ALG、环孢素等。(1分)
- 4.治疗无效时可考虑造血干细胞移植。(1分)
- 5.积极控制高血压并监测血压。(0.5分)

三、急性白血病

知识概要

急性白血病是起源于造血干细胞的恶性疾病。急性白血病的原始细胞和早期幼稚细胞异常增殖,可侵犯正常骨髓及髓外器官,产生相应表现,病情进展迅速,自然病程仅数月。

应试流程

【诊断及诊断依据】

病史	病毒感染、电离辐射、化学因素等	
症状	发热、感染、贫血和出血症状	
体征	急性白血病除出现发热、皮肤黏膜苍白和有出血点或瘀斑外,主要是器官或组织浸润表现,如胸骨压痛、牙龈肿胀、淋巴结和肝脾大等。淋巴结和肝脾肿大多见于 ALL	
辅助检查	实验室检查	血白细胞可升高、正常或降低, $>10 \times 10^9/L$,称为白细胞增多性白血病;低于 $1.0 \times 10^9/L$,称为白细胞不增多性白血病。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
		FAB 协作组提出原始细胞 \geq 骨髓有核细胞(ANC)的30%为 AL 的诊断标准,WHO 分类将骨髓原始细胞 $\geq 20\%$ 定为 AL 的诊断标准



急性白血病

【诊断公式】

- 1.发热+出血+胸骨压痛+感染+贫血+骨髓增生活跃(原始细胞 $\geq 30\%$)= 白血病
- 2.发热+出血+全血细胞减少+早幼粒细胞增多=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

鉴别诊断	特点
骨髓增生异常综合征	可呈全血细胞减少,分类见幼稚细胞,骨髓有病态造血,但骨髓中原始细胞小于 30%
再生障碍性贫血	呈全血细胞减少,但临床上无白血病细胞浸润的表现,骨髓检查可鉴别
巨幼细胞贫血	可呈全血细胞减少,骨髓中原始细胞不增多,用叶酸和维生素 B ₁₂ 治疗有效
特发性血小板减少性紫癜	有血小板减少出血,可有贫血,但贫血应与出血量相平行,白细胞无异常,骨髓检查可鉴别
脾功能亢进	可呈全血细胞减少,但骨髓检查可鉴别

【进一步检查】

- 1.骨髓活检和骨髓干细胞培养等。
- 2.白血病细胞表面的免疫标记。
- 3.染色体和融合基因检查。
- 4.骨髓细胞组织化学染色检查。
- 5.其他检查(血常规)。

【治疗原则】

- 1.一般治疗 防治感染、纠正贫血、控制出血、防治高尿酸血症肾病、维持营养。
- 2.化疗 常用化疗方案有：
 - (1)ALL: VP(长春新碱、泼尼松)或 VDP(VP+柔红霉素)或 VDLP(VDP+左旋门冬酰胺酶)。
 - (2)ANLL: 标准诱导缓解方案为 DA(柔红霉素+阿糖胞苷)。M₃ 型(APL)使用全反式维 A 酸和(或)砷剂治疗。
- 3.骨髓移植。

【补充要点】

血细胞的细胞化学染色

	急淋	急粒	急单
POX	(-)	(+)~(+++)	(-)~(+)
α -NAE	(-)	(-)~(+)	(+)
α -NAE+NaF	(-)	不被 NaF 抑制	能被 NaF 抑制
NAP	增加	减少	正常或增加
PAS	(+),粗颗粒状或块状	(-)或(+),弥漫性淡红色	(-)或(+),弥漫性淡红的或细胞粒状

真题演练

男性,25 岁。发热、全身酸痛伴咳嗽 1 周,加重伴乏力、皮肤黏膜出血 3 天。

患者 1 周前无明显诱因开始发热,伴全身酸痛、轻度咳嗽,无痰,最高体温 38.2℃,无寒战,曾在当地化验血常规异常(具体不详),予“感冒药”等治疗无效,3 天来上訴症状加重伴乏力,有两次鼻出血和刷牙时牙龈出血。发病以来进食减少,睡眠差,大小便正常,体重无明显变化。既往体健,无结核和肝炎病史,无药物过敏史。无遗传病家族史。

续表

查体:T 38.7 ℃,P 105 次/分,R 20 次/分,BP 120/80 mmHg,轻度贫血貌,前胸和四肢皮肤有出血点,两侧颈部和右腹股沟区均可触及数个肿大淋巴结,最大为 2.5 cm×2.0 cm,均活动好,无压痛,巩膜无黄染,口唇稍苍白,甲状腺不大。胸骨压痛(+),双肺叩诊清音,左下肺可闻及少许湿性啰音。心界不大,心率 105 次/分,律齐。腹平软,无压痛,肝肋下 1.5 cm,脾肋下 1 cm,移动性浊音(-)。双下肢无水肿。

实验室检查:血常规:Hb 80 g/L,RBC $2.7 \times 10^{12}/L$,WBC $1.5 \times 10^9/L$,分类见原始细胞 0.28,POX(或 MPO)染色(-),Plt $20 \times 10^9/L$,网织红细胞 0.001,尿常规(-)。

要求:根据以上病例摘要,请将初步诊断、诊断依据(如有两个及以上诊断,应分别列出各自诊断依据,未分别列出者扣分)、鉴别诊断、进一步检查与治疗原则写在答题纸上。

时间:15 分钟

评分标准

总分 22 分

一、初步诊断(4 分)

- 1.急性淋巴细胞白血病(仅答“急性白血病”得 2 分)(3 分)
- 2.左下肺炎(仅答“肺炎”或“肺感染”得 0.5 分)(1 分)

二、诊断依据(初步诊断错误,诊断依据不得分;未分别列出各自诊断依据,扣 1 分)(5 分)

- 1.急性淋巴细胞白血病(4 分)
 - (1)青年男性,急性病程,有感染(发热、咳嗽)、出血(鼻出血和牙龈出血)、贫血(乏力)症状。(1 分)
 - (2)贫血貌,前胸和四肢有出血点,多处浅表淋巴结肿大,无压痛,口唇苍白,胸骨压痛(+),肝脾大。(1 分)
 - (3)血常规示全血细胞减少,网织红细胞明显减低。(0.5 分)
 - (4)血白细胞分类见较多原始细胞,POX(或 MPO)染色(-)。(1.5 分)
- 2.左下肺炎(1 分)
 - (1)急性病程,发热、咳嗽。(0.5 分)
 - (2)T 38.7 ℃,左下肺可闻及湿性啰音。(0.5 分)

三、鉴别诊断(3 分)

- 1.急性白血病类型鉴别。(1 分)
- 2.再生障碍性贫血。(1 分)
- 3.骨髓增生异常综合征。(1 分)

四、进一步检查(5 分)

- 1.骨髓细胞学检查和组织化学染色体检查(仅答“骨穿”得 0.5 分)。(1.5 分)
- 2.骨髓细胞免疫学(流式细胞术)检查。(1 分)
- 3.染色体和分子生物学检查。(0.5 分)
- 4.胸部 X 线片。(1 分)
- 5.腹部 B 超。(0.5 分)
- 6.血生化、凝血功能。(0.5 分)

五、治疗原则(5分)

- 1.成分输血、防治高尿酸、加强营养。(1分)
- 2.消毒隔离、抗菌药物控制感染。(1分)
- 3.首选 DVLP 方案化疗。(1.5分)
- 4.脑膜白血病防治。(0.5分)
- 5.符合条件者可考虑异基因造血干细胞移植。(1分)

四、淋巴瘤(助理不考)

知识概要

淋巴瘤发源于淋巴结和淋巴组织。主要分为霍奇金淋巴瘤(HL)和非霍奇金淋巴瘤(NHL)。



应试流程

【诊断及诊断依据】

病史	环境因素,理化刺激等。发病年龄 HL 多见于青年;NHL 可见于任何年龄 ,男性多于女性
症状	无痛性进行性淋巴结肿大是淋巴瘤共同表现 。HL 患者可有 发热(周期性热型) 、消瘦、盗汗;结外 NHL 以胃肠道、骨髓、中枢神经系统为多见
体征	淋巴结肿大最典型 。如果累及各系统可有相应体征
辅助检查	淋巴瘤的确诊主要是依靠病理学检查结果, 病理学检查中 R-S 细胞是诊断 HL 的必要条件 ,NHL 的特点是淋巴结正常结构消失,为肿瘤组织所取代;恶性增生的淋巴细胞形态呈异形性,无 R-S 细胞;淋巴包膜被侵犯

【诊断公式】

- 1.无痛性淋巴结肿大+淋巴结活检确诊=淋巴瘤
- 2.R-S 细胞=霍奇金
- 3.无 R-S 细胞=非霍奇金

鉴别诊断	特点
其他淋巴结肿大疾病	淋巴结炎、肿瘤转移、淋巴结结核等
其他发热疾病	重症感染、结核、结缔组织病等
其他恶性肿瘤	恶性肿瘤的淋巴结转移等

【进一步检查】

- 1.血常规检查。
- 2.骨髓细胞学检查和骨髓检查。
- 3.血清学检查 包括血沉、乳酸脱氢酶、 β_2 微球蛋白、转氨酶、血清碱性磷酸酶、血清铁蛋白、免疫球蛋白及 C 反应蛋白等值的增高。
- 4.病理组织学检查。
- 5.影像学检查 CT、超声、X 线,明确病灶部位及范围。
- 6.其他检查 肝功能、肾功能,以备化疗。

【治疗原则】

1.以化疗为主的综合治疗。

(1)霍奇金淋巴瘤治疗

化疗方案 ABVD (阿霉素、博来霉素、长春花碱、甲氮咪胺), 为目前临床首选化疗方案。次选 MOPP 方案。

(2)非霍奇金淋巴瘤治疗

CHOP(环磷酰胺、阿霉素、长春新碱、泼尼松) 首选方案为主。

2.生物治疗 如单克隆抗体、干扰素等。

3.骨髓或造血干细胞移植。

4.必要时手术治疗。

【补充要点】

临床分期

I 期	单个淋巴结区域(I)或局灶性单个结外器官(IE)受侵犯
II 期	膈肌同侧二组或多组淋巴结受侵犯(II) , 或病变局限侵犯淋巴结外气管及横膈同侧一个以上淋巴结区
III 期	横膈上下均有淋巴结病变 , 可累及脾, 节外器官局限受累, 或脾与局限性节外器官受累
IV 期	一个或多个节外器官受到广泛性或播散性侵犯 , 伴或不伴淋巴结肿大; 肝或骨髓受累, 即使局限性也属IV期

各期按全身症状的有无区别分为 A、B 两组。

B 组症状-有全身症状:

1.发热 38 ℃ 以上, 连续三天以上, 且无感染原因。

2.六个月内体重减轻 10% 以上。

3.盗汗。

累及的部位可采用下列记录符号: E, 结外; X, 直径 10 cm 以上的巨块; M, 骨髓; S, 脾; H, 肝; O, 骨骼; D, 皮肤; P, 胸膜; L, 肺。

张老师温馨提醒

淋巴瘤要考肯定会考分期, 当然最难的也是分期。助理不考。

真题演练

病例摘要: 女性, 38 岁, 乏力 2 个月, 加重伴左颈部淋巴结肿大半个月, 发热 1 周。

患者于 2 个月前无明显原因逐渐乏力, 因进食好、大小便均正常而未予重视。半个月前乏力加重, 并在洗脸时无意中发现左颈部淋巴结肿大, 因无任何不适, 一直未到医院检查。1 周来无明显原因发热, 每日下午明显, 体温最高达 38.8 ℃, 无寒战, 盗汗, 无咽痛。咳嗽, 自服“感冒药”无好转。发病以来进食好, 睡眠可, 大小便正常, 体重无明显变化。既往体健, 无高血压、糖尿病、胃病、肝炎和结核病病史, 无药物过敏史。月经正常, 育一男孩, 11 岁。无遗传病家族史。

查体: T 38.2 ℃, P 90 次/分, R 20 次/分, BP 120/80 mmHg, 轻度贫血貌, 无皮疹和出血点, 左颈部可触及 1 个 3 cm×2 cm 大小淋巴结, 右颈部可触及 2 个 2 cm×1 cm 大小淋巴结, 右腹股沟区触及 1 个 2.5 cm×2 cm 大小淋巴结, 均质韧、活动、无压痛, 余浅表淋巴结不大, 巩膜轻度黄染, 舌乳头正常, 口腔颊黏膜出血点和溃疡, 咽无异常, 甲状腺不大, 心肺未见异常, 腹平软, 肝肋下 0.5 cm, 脾肋下 2 cm, Murphy 征(-), 移动性浊音(-), 肠鸣音 5 次/分, 双下肢无水肿。

<p>实验室检查:血常规:Hb 80 g/L, RBC $2.7 \times 10^{12}/L$, WBC $8.5 \times 10^9/L$, N 0.65, L 0.50, M 0.05, Plt $260 \times 10^9/L$, Pet 0.052。尿常规:蛋白(-), 镜检(-), 隐血(-), 尿胆红素(-), 尿胆原(++)。粪常规及隐血检查未见异常。</p> <p>左颈部淋巴结活检病理:结构破坏,见弥漫性大细胞浸润,CD5(-),CD20(+++),CD30(-),CD56(-),CD79a(++),CyclinD₁(-)</p>	
<p>要求:根据以上病例摘要,请将初步诊断、诊断依据(如有两个及以上诊断,应分别列出各自诊断依据,未分别列出者扣分)、鉴别诊断、进一步检查与治疗原则写在答题纸上。</p>	
<p>时间:15分钟</p>	
评分标准	总分 22分
<p>一、初步诊断(5分)</p> <p>1.非霍奇金淋巴瘤(仅答“淋巴瘤”得2分)(3分),弥漫性大B细胞型(0.5分),Ⅲs期B组(0.5分) 2.继发性自身免疫性溶血性贫血(仅答“溶血性贫血”得0.5分)(1分)</p>	
<p>二、诊断依据(初步诊断错误,诊断依据不得分;未分别列出各自诊断依据,扣1分)(5分)</p> <p>1.非霍奇金淋巴瘤,弥漫性大B细胞型,Ⅲs期B组(4分) (1)无痛性进行性浅表淋巴结肿大,无原因发热。(0.5分) (2)两侧颈部和右腹股沟区淋巴结肿大,均活动好、无压痛,脾大。(0.5分) (3)左颈部淋巴结病理证实为淋巴瘤。(0.5分) (4)病理见弥漫性大细胞浸润,CD5(-),CD20(+++),CD79a(++),CyclinD₁(-)。证实为弥漫大B细胞型。(1.5分) (5)根据目前资料。肿瘤病变在横膈两侧,脾大。发热超过38℃,证实为Ⅲs期B组。(1分) 2.继发性自身免疫性溶血性贫血(1分) (1)有溶血性贫血表现(乏力、轻度贫血貌、巩膜轻度黄染),实验室检查提示血红蛋白低、网织红细胞增高、尿胆红素阴性和尿胆原强阳性。(0.5分) (2)原发病是非霍奇金淋巴瘤。(0.5分)</p>	
<p>三、鉴别诊断(3分)</p> <p>1.淋巴结结核(或答“淋巴结炎”)。(1分) 2.系统性红斑狼疮。(1分) 3.慢性淋巴细胞白血病。(1分)</p>	
<p>四、进一步检查(5分)</p> <p>1.骨髓细胞学检查(仅答“骨穿”得0.5分)。(1.5分) 2.胸部X线片或CT。(1分) 3.腹部B超或CT。(1分) 4.抗人球蛋白试验(Coombs试验)。(0.5分) 5.正电子发射计算机断层显像CT(PET/CT)或全身增强CT。(0.5分) 6.肝肾功能检查。(0.5分)</p>	

五、治疗原则(4分)

- 1.化疗:首选 CHOP 方案。(1.5分)
- 2.免疫治疗:抗 CD20 单抗(利妥昔单抗)。(1分)
- 3.化疗间期小剂量糖皮质激素维持治疗。(0.5分)
- 4.必要时加局部放疗。(0.5分)
- 5.必要时考虑造血干细胞移植。(0.5分)

五、特发性血小板减少性紫癜(助理不考)

知识概要

特发性血小板减少性紫癜是由于获得性免疫异常导致的血小板破坏增加、寿命缩短、骨髓巨核细胞成熟障碍以及血小板数目减少的一种出血性疾病。



特发性血小板
减少性紫癜

应试流程

【诊断及诊断依据】

病史	大多在出血症状发作前 1~2 周有感染病史
症状	急性型 ITP 发病前 1~2 周多有感染史,临床出血表现重,除有皮肤黏膜出血外,还有内出血,大多可自行缓解
	慢性型 ITP 起病隐匿,多数出血较轻,可因感染而加重,患者可有与出血程度一致的贫血,病程呈反复
体征	无特异性体征
辅助检查	多次化验检查血小板减少(低于 $<100 \times 10^9/L$)
	脾不增大或轻度增大
	骨髓检查:①巨核细胞数量急性型轻度增加或正常,慢性型显著增加;②巨核细胞发育成熟障碍,幼稚型增加,以急性型更明显,产板型巨核细胞减少。而粒系、红系、单核系和淋巴系均正常 具备下列 5 项中的任何一项:①糖皮质激素治疗有效;②脾切除治疗有效;③血小板相关抗体阳性;④血小板相关补体阳性;⑤血小板寿命缩短

【诊断公式】

出血+骨髓巨核细胞增多、产板型减少+血小板减少+出血时间延长=特发性血小板减少性紫癜

鉴别诊断	特点
继发性血小板减少症	继发于其他疾病引起的血小板减少,常与感染同时发生,可有淋巴结和脾肿大,骨髓巨核细胞数可减少

【进一步检查】

- 1.血常规。
- 2.血小板功能检查。
- 3.骨髓检查和骨髓铁染色。
- 4.出、凝血功能检查。
- 5.PAIg 和血小板相关补体 PAC₃ 多数呈阳性。

- 6.肝、肾功能,甲状腺功能,自身抗体谱,抗磷脂抗体及肝炎病毒血清学检查。
7.胸、腹、盆部影像学检查。

【治疗原则】

- 1.严重血小板减少的处理
- (1)血小板成分输注。
 - (2)静脉滴注大剂量免疫球蛋白。
 - (3)静脉注射糖皮质激素。
 - (4)血浆置换。
- 2.慢性 ITP 的处理
- (1)糖皮质激素(首选药物)的应用。
 - (2)脾切除,是治疗该病的有效方法之一,其禁忌症为:
 - 1)患有心脏病等严重疾病不能耐受手术者。
 - 2)妊娠期。
 - 3)年龄小于 6 岁者。
 - (3)免疫抑制剂治疗。

张老师温馨提醒

皮肤黏膜紫癜常见的有两个病,一是特发性血小板减少性紫癜,二是过敏性紫癜。但是大家一定要注意,考试大纲中只有特发性血小板减少性紫癜,故只有这一个答案。

真题演练

病例摘要:男性,48岁。皮肤出血点伴牙龈出血1周,加重一天。

患者1周前无意中发现四肢皮肤散在出血点,刷牙时牙龈少量出血,无任何不适,未治疗。1天来刷牙时牙龈出血较前加重,并发现下肢有数处瘀斑,无其他部位出血,无发热、关节痛和口腔溃疡。发病以来,精神、饮食、睡眠、大小便正常。既往有高血压病史3年,血压最高达150/100 mmHg,一直服用“硝苯地平控释片”治疗,无糖尿病和肝肾疾病病史,无药物过敏史,无烟酒嗜好,父亲患高血压。

查体:T 36.5℃,P 72次/分,R 20次/分,BP 130/85 mmHg。胸部和四肢皮肤有多个出血点,双下肢可见数处瘀斑,均不高出皮面,未见皮疹,浅表淋巴结未触及肿大,巩膜无黄染,左侧口腔颊黏膜见1血疱,未见溃疡,数处牙龈有少量渗血。胸骨无压痛,心肺查体未见异常,腹平软,肝脾肋下未触及,关节无异常,双下肢无水肿。

实验室检查:血常规:Hb 136 g/L,WBC $8.5 \times 10^9/L$,N 0.65,L 0.32,M 0.03,Plt $12 \times 10^9/L$ 。尿常规(-)。

要求:根据以上病例摘要,请将初步诊断、诊断依据(如有两个及以上诊断,应分别列出各自诊断依据,未分别列出者扣分)、鉴别诊断、进一步检查与治疗原则写在答题纸上。

时间:15分钟

评分标准

总分 22 分

一、初步诊断(4分)

- 1.特发性血小板减少性紫癜(仅答“血小板减少性紫癜”得2分)。(3分)
- 2.高血压2级,中危(仅答“高血压”得0.5分)(1分)

二、诊断依据(初步诊断错误,诊断依据不得分;未分别列出各自诊断依据,扣1分)(5分)

- 1.特发性血小板减少性紫癜。(3分)
 - (1)有皮肤出血和牙龈出血。(0.5分)
 - (2)无发热、关节痛和口腔溃疡等自身免疫疾病表现。(0.5分)
 - (3)皮肤见出血点和瘀斑,口腔颊黏膜见血泡,未见溃疡,牙龈有出血,肝脾不大,关节无异常。(1分)
 - (4)实验室检查:血小板明显减少,血红蛋白及白细胞和分类正常。(1分)
- 2.高血压2级,中危。(2分)
 - (1)中年男性,血压最高为150/100 mmHg,无其他危险因素和病史。(1分)
 - (2)家族史中父亲高血压。(1分)

三、鉴别诊断(3分)

- 1.继发免疫性血小板减少性紫癜(如自身免疫性疾病)。(1.5分)
- 2.药物免疫性血小板减少性紫癜。(1.5分)

四、进一步检查(5分)

- 1.骨髓细胞学检查(仅答“骨穿”得1分)。(2分)
- 2.血清ANA谱、免疫球蛋白、补体。(1.5分)
- 3.肝、肾功能。(0.5分)
- 4.胸部X线片。(0.5分)
- 5.腹部B超。(0.5分)

五、治疗原则(5分)

- 1.休息、低钠盐饮食。(0.5分)
- 2.糖皮质激素治疗。(1.5分)
- 3.静脉输注大剂量免疫球蛋白。(1分)
- 4.血小板输注。(1分)
- 5.上述治疗无效时可加用免疫抑制剂或脾切除治疗。(0.5分)
- 6.积极控制高血压并监测血压水平(0.5分)