

血液系统

第一节 贫血概述

(一) 概念 (2023 年变动)

2022 年为: 依据我国标准, 血红蛋白测定值: 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。

2023 年为: 依据我国标准, **非高原地区**血红蛋白测定值: 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。

(五) 治疗原则:

1. 根据发病机制治疗 (2023 年新增)

2022 年为: 重型再生障碍性贫血患者可选用抗淋巴细胞球蛋白(ALG)和环孢素, 也可进行骨髓移植。

2023 年为: 重型再生障碍性贫血患者可选用抗淋巴细胞球蛋白(ALG) **抗胸腺细胞球蛋白(ATG)**和环孢素, 也可进行骨髓移植。

第三节 再生障碍性贫血

(四) 诊断与鉴别诊断

2. 鉴别诊断 (2023 年新增)

2022 年为: (1) 阵发性睡眠性血红蛋白尿症(PNH): 尤其是血红蛋白尿不发作型的表现酷似再障, 但 PNH 的网织红细胞常增高, 流式细胞仪检查外周血中性粒细胞或红细胞膜上的 CD55 和 CD59 阴性率增高, 骨髓红系增生, 以中幼红细胞为主, 尿含铁血黄素试验阳性, 蔗糖溶血试验及酸溶血(Ham) 试验阳性, 可以此鉴别。

2023 年为: (1) 阵发性睡眠性血红蛋白尿症(PNH): 尤其是血红蛋白尿不发作型的表现酷似再障, 但 PNH 的网织红细胞常增高, 流式细胞仪检查外周血中性粒细胞 **荧光标记变异体(FLAER) 阴性率<1%**, 或红细胞膜上的 CD55 和 CD59 阴性率升高, **超过 10%**, 骨髓红系增生, 以中幼红细胞为主, 尿含铁血黄素试验阳性, 蔗糖溶血试验及酸溶血(Ham) 试验阳性, 可以此鉴别。

(五) 治疗原则 (2023 年新增和变动)

2022 年为: 重型再障应尽早进行骨髓移植或抗淋巴细胞球蛋白、环孢素等免疫抑制治疗, 同时应用造血生长因子如针对粒细胞缺乏可给予粒细胞集落刺激因子

(G-CSF)或粒细胞-单核细胞集落刺激因子(GM-CSF)和针对血小板减低可给予白介素-11(IL-11)或血小板生成素(TPO)以提升血细胞。

2023年为：重型再障应尽早进行骨髓移植或抗淋巴细胞球蛋白、**抗胸腺细胞球蛋白**、环孢素等免疫抑制治疗，同时应用造血生长因子如针对粒细胞缺乏可给予粒细胞集落刺激因子(G-CSF)或粒细胞-**巨噬细胞**集落刺激因子(GM-CSF)和针对血小板减少可给予白介素-11(IL-11)或血小板生成素(TPO)和**TPO受体激动剂**以提升血细胞。

第四节 白血病

一、急性白血病(2023年新增)

(一) FAB分型和MICM分型

2022年：无

2023年：**3. WHO分型 骨髓原始细胞占有核细胞比例 $\geq 20\%$ ，可诊断为AML。**

(三) 实验室检查

2. 骨髓象(2023年变动)

2022年：骨髓增生活跃至极度活跃，**原始细胞在骨髓NEC中 $\geq 30\%$** ，WHO分型规定骨髓原始细胞 $\geq 20\%$ 即可诊断。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小体常见于AML。

2023年：骨髓增生活跃至极度活跃，WHO分型规定骨髓原始细胞**占有核细胞的比例 $\geq 20\%$** 即可诊断。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小体常见于AML。

(四) 诊断与鉴别诊断

2. 鉴别诊断(2023年变动)

2022年为：(1)骨髓增生异常综合征(MDS)：MDS突出表现为病态造血，骨髓中原始细胞 $< 20\%$ ，骨髓活检出现ALIP(不成熟前体细胞异常定位)，这有利于诊断MDS，且与预后有关，有ALIP者预后差，易转为白血病。

2023年为：(1)骨髓增生异常综合征(MDS)：MDS突出表现为病态造血，骨髓中原始细胞**占有核细胞的比例 $< 20\%$** ，骨髓活检出现ALIP(不成熟前体细胞异常定位)，这有利于诊断MDS，且与预后有关，有ALIP者预后差，易转为白血病。

第九节 输血

(一) 全血 (2023 年新增)

2022 年: 全血输注作为临床治疗的一种重要手段已有百余年历史, 但随着输血观念的转变, 全血的直接输注已越来越少, 输全血逐步被输成分血所取代, 因为成分输血具有疗效好、副作用小、节约血液资源及便于保存和运输等优点。

2023 年: 全血输注作为临床治疗的一种重要手段已有百余年历史, 但随着输血观念的转变, 全血的直接输注已越来越少, **占比已低于 1%**。输全血逐步被输成分血所取代, 因为成分输血具有疗效好、副作用小、节约血液资源及便于保存和运输等优点。

2. 各种红细胞制品的临床应用特点 (2023 年变动)

2022 年: (3) 洗涤红细胞: 该血液成分主要适用于对血浆蛋白过敏而又需要输血的患者, **也可用于自身免疫性溶血性贫血**、高钾血症及肝、肾功能障碍需要输血者, 由于反复输血产生非溶血性发热性输血反应者, 新生儿溶血病需要输血者, 以及需要宫内输血的患者。

2023 年为: (3) 洗涤红细胞: 该血液成分主要适用于对血浆蛋白过敏而又需要输血的患者, 也可用于高钾血症及肝、肾功能障碍需要输血者, 由于反复输血产生非溶血性发热性输血反应者, 新生儿溶血病需要输血者, 以及需要宫内输血的患者。

(五) 冷沉淀 (2023 年变动)

2022 年: 冷沉淀是 FFP 在低温 (2~4℃) 解冻后沉淀的白色絮状物, 是 FFP 的部分凝血因子浓缩制品, 主要含有因子 VIII、血管性血友病因子 (von Willebrand factor, vWF)、纤维蛋白原 (fibrinogen)、**因子 VIII** 和纤维结合蛋白 (fibronectin)。

2023 年: 冷沉淀是 FFP 在低温 (2~4℃) 解冻后沉淀的白色絮状物, 是 FFP 的部分凝血因子浓缩制品, 主要含有因子 VIII、血管性血友病因子 (von Willebrand factor, vWF)、纤维蛋白原 (fibrinogen) 和纤维结合蛋白 (fi-bronectin)。

2022 年: 冷沉淀适用于儿童、轻型成人血友病 A 及其他原因引起的因子 VIII 缺乏症 (**获得性因子 VIII 缺乏症**) 患者, 还可用于血管性血友病、纤维蛋白原缺乏症和获得性纤维结合蛋白缺乏症患者。冷沉淀中富含纤维结合蛋白, 也可在局部外用, 以促进创口、溃疡组织的修复。

2023 年: 冷沉淀适用于儿童、轻型成人血友病 A 及其他原因引起的因子 I 缺乏

症患者，还可用于血管性血友病、纤维蛋白原缺乏症和获得性纤维结合蛋白缺乏症患者。冷沉淀中富含纤维结合蛋白，也可在局部外用，以促进创口、溃疡组织的修复。

(六) 去除白细胞的血液成分

2022 年：输注含白细胞血液发生输血不良反应的概率较高，如非溶血性发热性输血反应、血小板输注无效、病毒感染等。为了降低白细胞相关的输血不良反应，可在采血后 48 小时内采用白细胞过滤器去除白细胞。常用的去除白细胞的血液成分包括去白细胞的红细胞和去白细胞的血小板，其主要用于：**①多次妊娠或反复输血已产生白细胞抗体引起发热反应的患者；②需长期反复输血的患者。**

2023 年：输注含白细胞血液发生输血不良反应的概率较高，如非溶血性发热性输血反应、血小板输注无效、病毒感染等。为了降低白细胞相关的输血不良反应，可在采血后 48 小时内采用白细胞过滤器去除白细胞。常用的去除白细胞的血液成分包括去白细胞的红细胞和去白细胞的血小板，其主要用于：**①多次妊娠或反复输血的患者，②非溶血性发热输血反应患者。**

三、自身输血

1. 储存式自身输血 (2023 年新增)

2022 年：储存式自身输血 (predeposit autologous transfusion) 就是把患者自身血液预先储存起来，以备将来自己需要时应用。目前应用最广泛的是在择期手术前，抽取一定量的自身血液预先储存在输血科(血库)，待手术中(后)需要时，再回输给患者。

2023 年：储存式自身输血 (predeposit autologous transfusion) 就是把患者自身血液预先储存起来，以备将来自己需要时应用。目前应用最广泛的是在择期手术前，抽取一定量的自身血液预先储存在输血科(血库) **增加患者血液总量**，待手术中(后)需要时，再回输给患者。

3. 回收式自身输血 (2023 年变动)

2022 年：回收式自身输血就是用严格的无菌操作技术与适当的血液回收装置，将患者在手术中或创伤后流失在手术野或体腔内无污染的**血液回收**，经抗凝、过滤、洗涤、浓缩等处理后，**手术中或术后再回输给患者本人的一种输血方法。**

2023 年：回收式自身输血就是用严格的无菌操作技术与适当的血液回收装置，

将患者在手术中或创伤后流失在手术野或体腔内无污染的红细胞经抗凝、过滤、洗涤、浓缩等处理后再回输给患者本人的一种输血方法。



正保医学教育网

www.med66.com