

关于血液系统疾病的急诊 急救

- 血液系统疾病是指原发（如白血病）或主要累及（如缺铁性贫血）血液和造血器官的疾病，包括红细胞疾病、粒细胞疾病及脾功能亢进等。临床多为发热、贫血、出血等表现，体征上常伴随肝脾淋巴结肿大、黄染等。
- 很多血液系统疾病发病急，病情重，对急诊科及血液科临床医生来说是个很大的考验，诊断迅速抢救及时才能尽量挽救患者生命。
- 现就一些常见血液病急症的诊断要点和救治措施作简要介绍。

一，血友病

- 是一组因遗传性凝血活酶生成障碍引起的出血性疾病，临床多见血友病A(80%)和血友病B(15%)两型，该两型均系性联隐性遗传性疾病，女性传递，男性发病。血友病A为先天性凝血因子VIII缺乏，血友病B为先天性凝血因子IX缺乏，遗传性FXI缺乏症极少见。

血友病的出血表现

- 关节出血（最为多见）
- 软组织和肌肉出血
- 鼻出血
- 口腔粘膜出血
- 血尿
- 外伤出血

血友病严重程度与血浆内因子含量相关

严重度	凝血因子水平(%) 及活性(U/ml)	出血表现
重度	< 1% (<0.01)	自发出血，主要有关节和肌肉
中度	1%-5%(0.01-0.05)	偶有自发出血，创伤或手术后严重出血
轻度	5%-40%(0.05-0.40)	严重创伤或大手术后严重出血
正常	50-150%(0.5-1.5)	无

诊断要点

- 男性（血友病A和B）
- 关节出血，反复发生的跛行或明显的紫色青肿
- 最常受累部位是踝、膝和肘
- 非外伤性出血或青肿
- 创伤后出血不止



诊断要点

应与血小板无力症、巨大血小板病、血管性血友病等凝血因子缺乏性疾病鉴别。

可能的情况	PT	APTT	BT	血小板数
正常	正常	正常	正常	正常
血友病A或B	正常	延长	正常	正常
血管性血友病	正常	正常或延长	正常或延长	正常或减少
血小板缺陷	正常	正常	正常或延长	正常或减少

确诊依靠FVIII或FIX活性测定和基因诊断

救治措施

- 因子替代治疗：血友病患者最好在30分钟内接受因子制剂的替代治疗。首次输入FVIII:C(或FIX)剂量（IU）=体重X所需提高的活性水平（%）/2.血友病A的替代因子治疗可以选择重组人凝血因子VIII（拜科奇），根据出血类型及严重程度来计算注射剂量。

出血情况	治疗所需的 血浆FVIII水平	维持血浆中水平的必要剂量	拜科奇用量 (体重: 50kg)
轻微出血(表层出血、早期出血、出血到关节)	20-40%	10-20IU/kg 如进一步出血,按上述剂量再次注射	2-4瓶
中等出血(肌肉、口腔、关节出血和外伤)手术(小手术)	30-60%	15-30IU/kg 必要时,在12-24h之间再按上述剂量注射一次	3-6瓶
危及生命的出血(颅内、腹内或胸廓出血、胃肠出血、中枢神经系统出血、咽后或腹膜后或髂腰肌膜出血)骨折颅部外伤	80-100%	开始剂量40-50IU/kg 每8-12h按20-25IU/kg注射一次	≥8-10瓶
手术(较大的外科手术)	~100%	术前50IU/kg 术前确定FVIII活性100% 必要时,开始注射6-12h后,按上述剂量重 复注射持续10-14d,直至痊愈	≥ 10瓶

救治措施

必要时对关节出血使用
吊带，夹板固定。

冰包/包扎
关节出血



避免肌肉注射：
因可能引起肌肉出血。

拐杖：
臀，踝，膝关节出血时

小切割伤/瘀伤：
无需治疗

二，再生障碍性贫血

- 再生障碍性贫血（aplastic anemia, AA, 简称再障）是由于多种原因引起的骨髓造血功能衰竭。其主要发病机制是造血干细胞数量减少或质有缺陷。临床上以全血细胞减少为主要表现，出现贫血、出血、感染，往往病情危重。

诊断要点

- 1, AA诊断标准 ①全血细胞减少, 网织红细胞百分率 $<1\%$, 淋巴细胞比例增高; ②一般无肝脾肿大; ③骨髓多部位增生减低, 造血细胞减少, 非造血细胞比例增高, 骨髓小粒空虚。有条件者做骨髓活检, 可见造血组织均匀减少; ④除外引起全血细胞减少的其他疾病; ⑤一般抗贫血治疗无效。
- 2, AA分型诊断标准—重型AA, 发病急, 贫血进行性加重, 严重感染和出血。血象中具备下述三项中两项: ①网织红细胞绝对值 $<15 \times 10^9/L$, ②中性粒细胞 $<0.5 \times 10^9/L$, ③血小板 $<20 \times 10^9/L$

。

救治措施

（一）支持治疗

- 1, 保护措施：注意饮食及环境卫生，重型再障需保护性隔离，避免出血，防止外伤及剧烈活动。
- 2, 对症治疗：（1）纠正贫血：血红蛋白 $<60\text{g/L}$ 且患者对贫血耐受较差时予输注红细胞；（2）控制出血：可用止血敏，氨基己酸（泌尿生殖系统出血患者禁用），女性子宫出血可肌注丙酸睾酮，当血小板 $<20\times 10^9/\text{L}$ 时，患者有严重内脏出血，特别是颅内出血的可能时，可输注单采血小板。（3）控制感染：及时采用经验性广谱抗生素治疗，药敏试验有结果后应换用敏感的抗生素。

（二）针对发病机制的治疗

- 1, 免疫抑制剂治疗：
 - （1）抗淋巴/胸腺细胞球蛋白（ALG/ATG）用于重型AA，马ALG10~15mg/(kg.d)连用5天或兔ATG3~5mg/(kg.d)连用5天；
 - （2）环孢素6mg/(kg.d)左右，疗程一般长于1年；
 - （3）其他：骁悉，环磷酰胺，甲基强的松龙等。

救治措施

2, 促进血治疗: (1) 雄激素: 常用丙酸睾丸酮50~100mg/d肌肉注射, 或康力龙6~12mg/d口服, 或安雄80~120mg/d口服, 疗程至少3个月以上。(2) 造血生长因子: 重组人粒系集落刺激因子 (G-CSF), 剂量为5ug/ (kg.d), 重组人红细胞生成素 (EPO), 常用50~100u/(kg.d).

三，急性溶血危象

- 溶血性贫血病程中，在过劳、受凉或感染等诱因作用下，发生急性溶血发作导致贫血急剧加重，黄染加深，并伴有发热、腹痛、厌食及呕吐、休克、心力衰竭或急性肾衰竭等，称作溶血危象。

诊断要点

- 1, 临床表现：表现为迅速贫血伴有黄疸及血红蛋白尿（尿色可呈酱油色、深茶色或血色），常出现畏寒、发热、恶心、呕吐、腹痛等。极重型者病情迅速发展，严重贫血、黄疸，明显血尿，甚至可见神智不清、休克、急性肾功能衰竭等。

诊断 要点

- 2, 实验室检查: 常表现为中重度贫血, 血红蛋白低于60g/L, 多呈正细胞正色素性贫血, 血管内溶血时, 血浆中结合珠蛋白含量降低甚至为0, 出现血红蛋白尿, 生化检查常可见血清间接胆红素增高等, 骨髓检查显示有核细胞增生旺盛, 粒/红比值倒置, 红系增生活跃, 并以中晚幼红细胞增生为主。Coombs实验若阳性可确定为自身免疫性溶血性贫血。

救治措施

- 1, 终止溶血发作：去除病因是最有效最根本的治疗方法，如因食用蚕豆或接触药物毒物而引起的溶血，应停止接触这类物品，如血型不合或污染引起的输血反应，应立即停止输血。药物有肾上腺皮质激素（如甲强龙冲击）、丙种球蛋白冲击、免疫抑制剂（环孢素等）、抗氧化剂（如维生素C等），对自身免疫性溶血性贫血必要时可以行血浆置换或血液净化。

救治措施

- 2, 输血及支持治疗：重度贫血可以输注洗涤红细胞改善贫血，为保护肾功能可予多巴胺静滴扩张肾血管，增加肾血流，适量补充碳酸氢钠纠正酸中毒，密切观察尿量，警惕急性肾衰。

四，粒细胞缺乏症

- 外周血白细胞数 $<2.0 \times 10^9/L$,中性粒细胞绝对值 $<0.5 \times 10^9/L$,甚至消失，常起病急骤，病情凶险。

诊断要点

- 1, 临床表现: 多由药物或化学毒物通过免疫反应引起, 起病急骤, 粒细胞极度低下时, 合并严重感染, 出现畏寒、高热、急性咽峡炎、黏膜坏死性溃疡、颌下及颈部急性淋巴结炎等, 伴头痛、全身肌肉酸痛, 甚至衰竭。严重肺部感染、败血症、脓毒血症往往导致死亡。

以上内容仅为本文档的试下载部分，为可阅读页数的一半内容。如要下载或阅读全文，请访问：<https://d.book118.com/455201202024011134>