第1章 红细胞疾病

第1节 缺铁性贫血

一、概述

缺铁性贫血（iron deficient anemia，IDA）是指由于储存的铁缺乏引起的小细胞低色素性贫血及相关的缺铁异常，是血红素合成异常性贫血中的一种。这种缺乏症包括开始时体内储存铁耗尽，继之缺铁性红细胞生成，最终引起缺铁性贫血。

缺铁性贫血是最常见的贫血。各国报道的发病率不同，但均以儿童及女性人群尤其是育龄和妊娠妇女的发病率最高。

二、评估要点

（一）交谈要点（图 2-1-1）

图 2-1-1 交谈要点

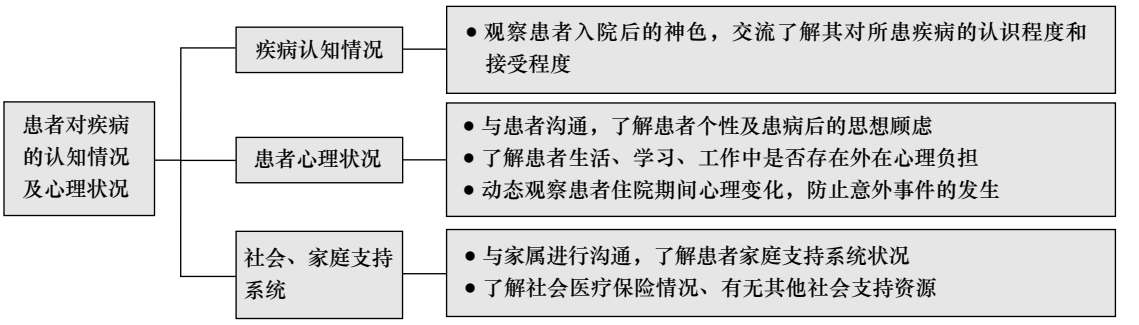

图 2-1-1 （续）

（二）体检要点（图 2-1-2）

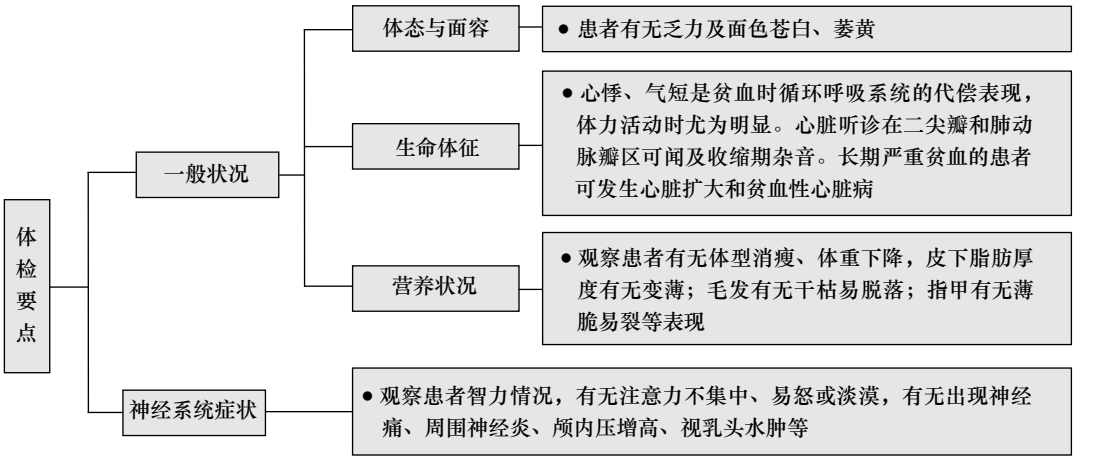

图 2-1-2 体检要点

（三）观察要点

IDA 的临床表现由原发病和贫血两方面组成。IDA 发病隐匿，呈渐进的慢性过程。患者多有足够的代偿能力，适应贫血的变化。多数患者在血红蛋白降至（70～80）g/L 时出现较明显症状。

贫血的观察（图 2-1-3）

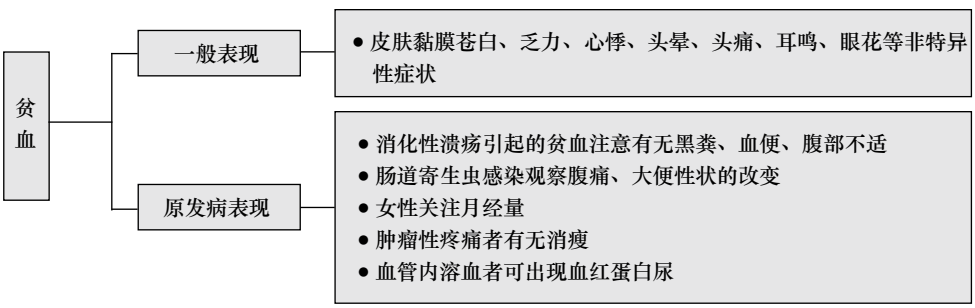

图 2-1-3 贫血的观察

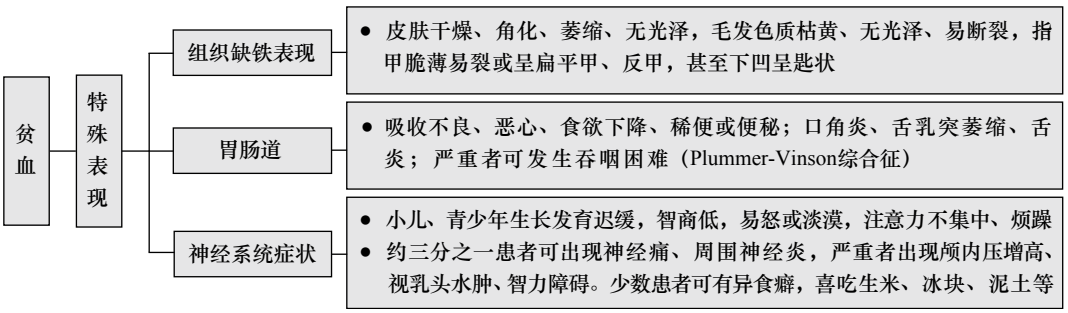

图 2-1-3 （续）

（四）辅助检查（图 2-1-4）

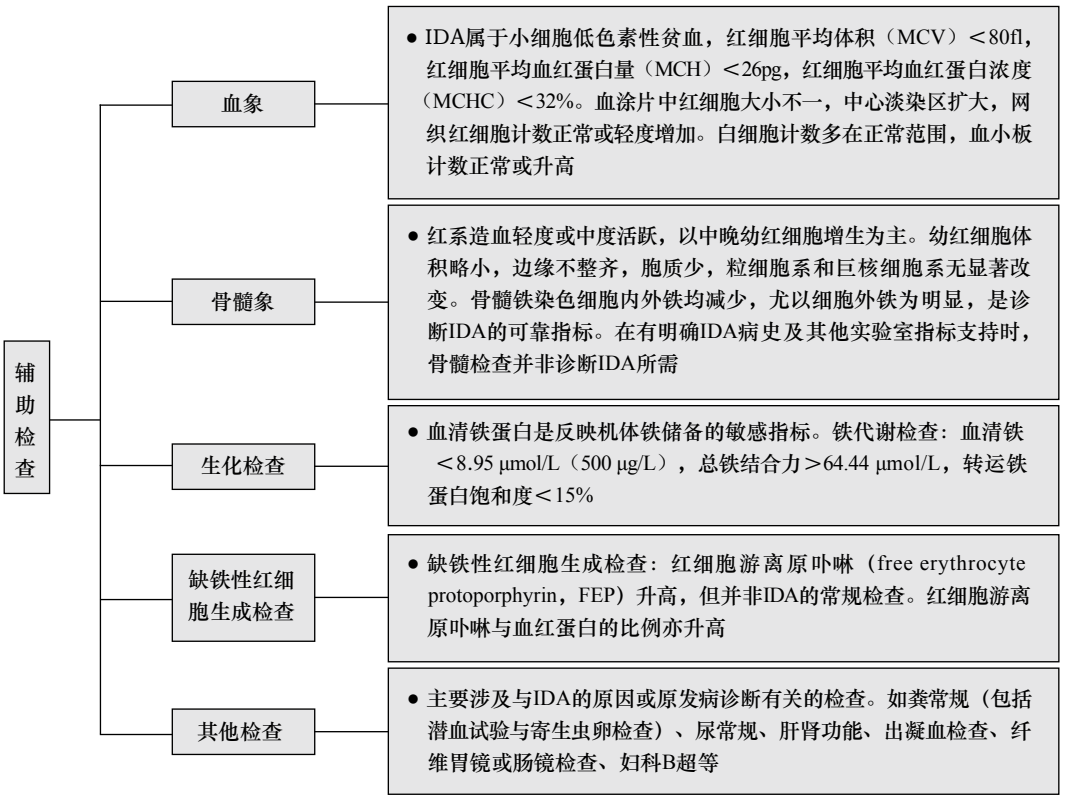

图 2-1-4　辅助检查

三、治疗要点

（一）病因治疗

病因治疗是缺铁性贫血能否根治的关键所在。补铁对症治疗虽能暂时缓解病情，但若不去除病因，易引发贫血复发，因此要积极寻查病因，并给予有效治疗。

（二）铁剂治疗

1. 口服铁剂　为首选药物，种类较多，宜选用效价比较高的亚铁制剂，如硫酸亚铁、富马酸亚铁、琥珀酸亚铁等。一般每日剂量应含铁元素 150～200mg。多数患者对口服铁剂耐受良好，部分患者可出现消化道刺激症状，如恶心、胃灼热、胃肠痉挛及腹泻等，可从小剂量开始，数天后增至全剂量。缓释或控释铁制剂可能减轻刺激症状。铁剂与进餐同时或餐后服用可减轻副作用。饮茶可影响铁的吸收，故不可同时服用。维生素 C 可加强铁剂的吸收，可配伍应用。口

服铁剂 1 周后，外周血网织红细胞增多，5～10d 达高峰，2 周后血红蛋白浓度开始升高，1～2 个月后恢复正常。血红蛋白正常后，仍应继续服用 3 个月左右以补足体内铁储备，防止复发。

2. 注射补铁　总缺铁量（mg）＝体重（kg）×（血红蛋白目标值－血红蛋白实际值）[g/L] × 0.238＋贮存铁量（mg）

贮存铁量＝ 10mg/kg 体重（＜700mg）

常用注射铁剂有右旋糖酐铁、蔗糖铁和山梨醇铁，深部肌肉缓慢注射，首剂量为 50mg，如无明显不良反应，第二次为 100mg，每日或隔日一次，直至完成总剂量。

（三）中药治疗

中药不良反应少，可作为辅助性治疗，主要药物有皂矾、山楂、陈皮、半夏、茯苓和甘草等配伍服用。

四、主要护理问题及措施

1. 营养失调：低于机体需要量　与铁摄入不足、吸收不良、需要量增加或丢失过多有关。
2. 活动无耐力　与贫血引起全身组织缺氧有关。
3. 口腔黏膜受损　与细胞组织缺铁引起口角炎、舌乳突萎缩、舌炎有关。
4. 疾病知识缺乏　与文化程度低下及日常饮食知识缺乏有关。

主要护理问题及措施见图 2-1-5。

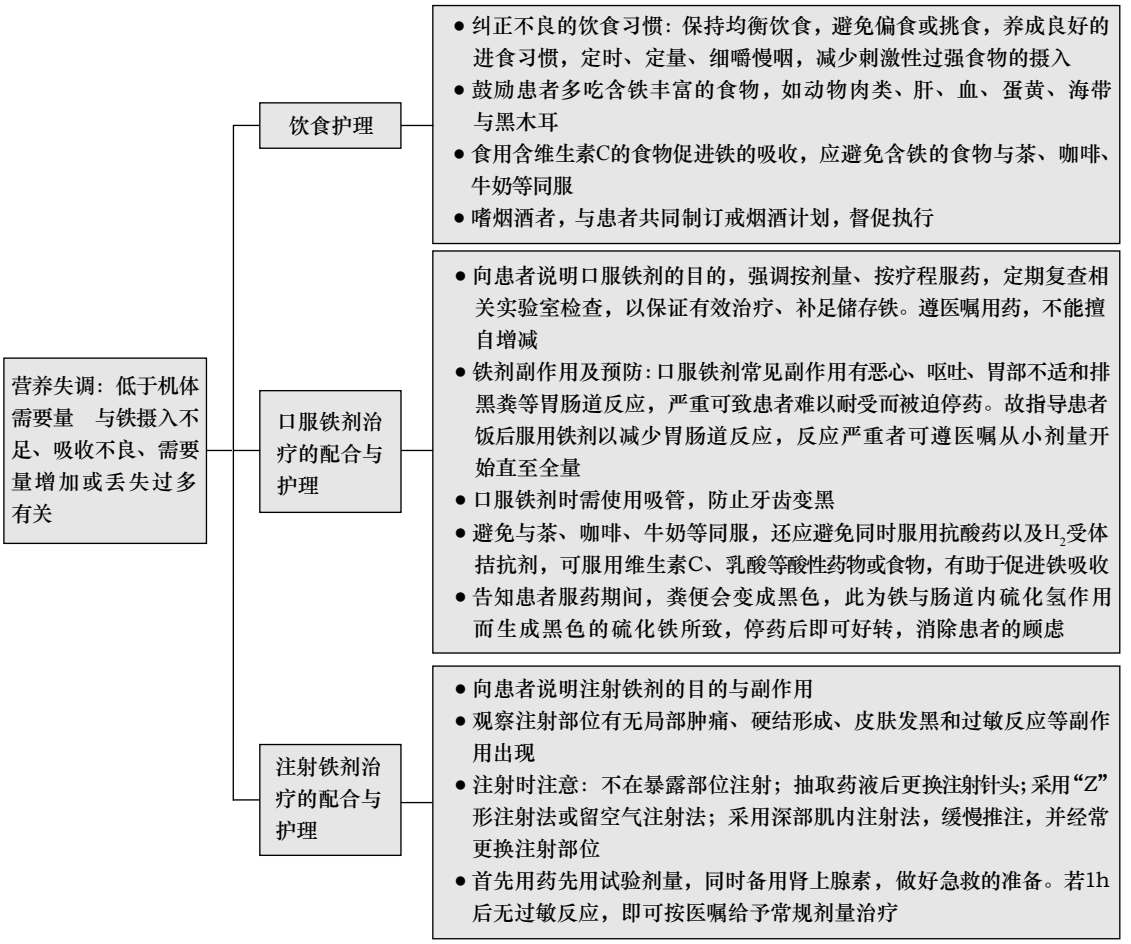

图 2-1-5　主要护理问题及措施

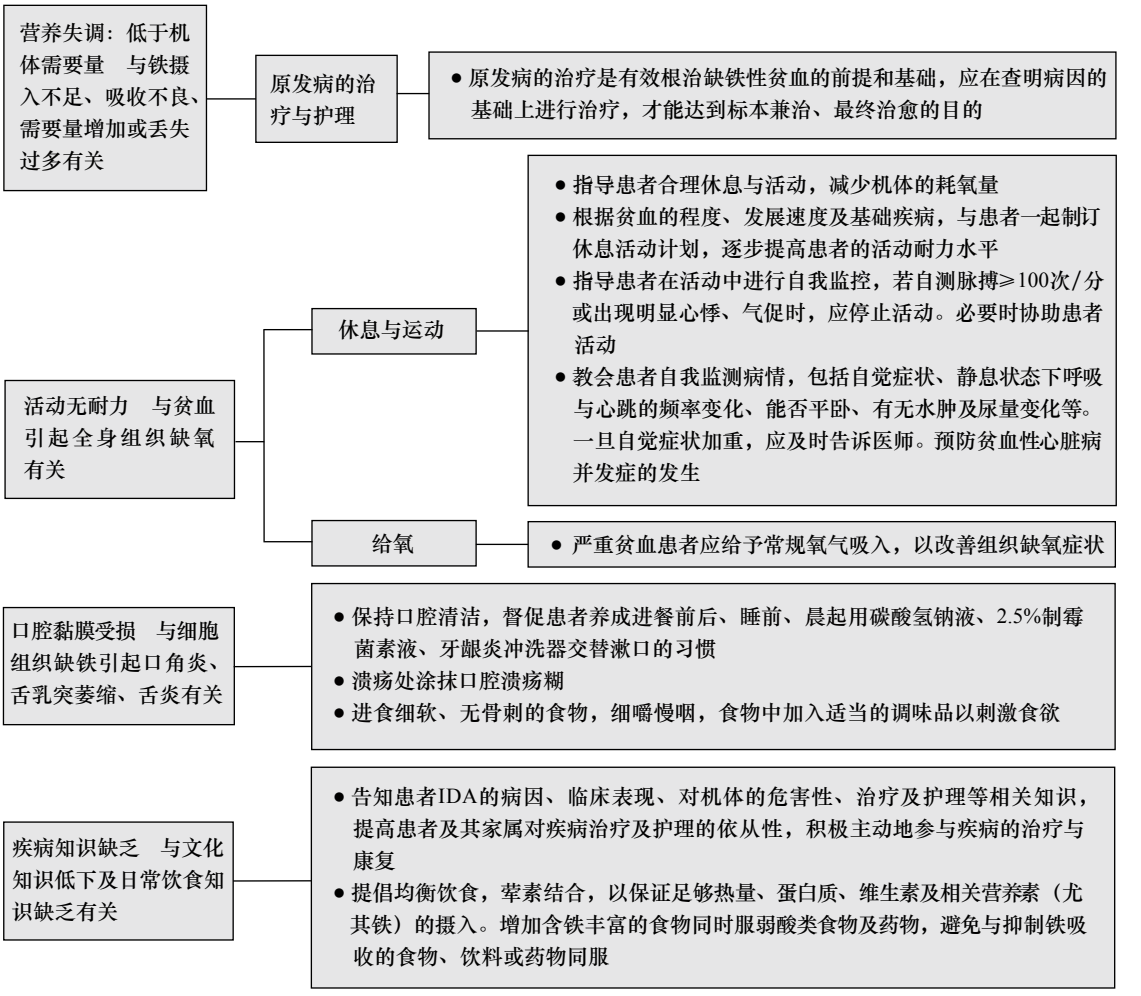

图 2-1-5 （续）

五、健康教育

1. *疾病知识教育*　如 IDA 的病因、临床表现、对机体的危害性、相关实验室检查的目的与意义、治疗及护理的配合与要求等，提高患者及其家属对疾病的认识、治疗及护理的依从性，积极、主动地参与疾病的治疗与康复。

2. IDA 的预防

（1）饮食指导：提倡均衡营养，荤素结合，选择含铁丰富的食物；改变食物的烹调方法，家庭烹饪建议使用铁制器皿；告知患者建立规律饮食的重要性，帮助患者纠正不良的饮食习惯，避免偏食或挑食。

（2）高危人群食物铁或口服铁剂的预防性补充：婴幼儿要及时添加辅食；生长发育期青少年注意补充含铁丰富的食物；月经、妊娠、哺乳期女性应增加食物铁的补充，必要时可考虑预防性补充铁剂，特别是妊娠期妇女，每天可口服铁剂 10～20mg。

（3）相关疾病的预防和治疗：不仅是 IDA 治疗的关键，也是预防 IDA 的重点。

3. *用药指导*　指导患者遵照医嘱正确服药，学会观察用药疗效及不良反应。不随意停药、减量，以防复发。

4. *自我病情监测*　监测内容主要包括自觉症状（包括原发病的症状、贫血的一般症状及

IDA 的特殊表现等）、静息状态下呼吸与心跳的频率变化、能否平卧、有无水肿及尿量变化等。一旦自觉症状加重、静息状态下呼吸与心跳频率加快、不能平卧、下肢水肿或尿量减少，多提示病情加重、重症贫血或并发贫血性心脏病，应及时就医。

5. 随访　定期进行门诊随访。

知识拓展

（一）IDA 的病因（表 1）

表 1　IDA 的病因

病因分类	常 见 病 因
铁摄入减少	饮食不足、吸收障碍、胃酸缺乏、胃手术后、胃肠道疾病
铁丢失过多	胃肠道出血、月经过多、消化性溃疡、过度献血、痔疮、慢性血管内溶血、恶性肿瘤、阵发性睡眠性血红蛋白尿、口服非甾体抗炎药、机械性溶血（如人造心瓣膜）、裂孔疝、特发性肺含铁血黄素沉着症、憩室病、出血性疾病、溃疡性结肠炎、慢性肾衰竭和血液透析、肠息肉、疟疾、钩虫病
铁需求增加	妊娠、哺乳、婴幼儿

（二）铁代谢

人体内铁分两部分：其一为功能状态，包括血红蛋白铁（占体内铁的 67%）、肌红蛋白铁（占体内铁的 15%）、转铁蛋白铁 3～4mg、乳铁蛋白、酶和辅因子结合的铁；其二为储存铁：男性为 1000mg，女性为 300～400mg，包括铁蛋白和含铁血黄素。铁总量在正常成年男性为 50～55mg/kg，女性为 35～40mg/kg。

正常人每天造血需 20～25mg 铁，主要来自衰老破坏的红细胞。正常人维持体内铁平衡需每天从食物摄铁 1～1.5mg，孕妇、哺乳妇女为 2～4mg。铁吸收部位主要在十二指肠及空肠上段。吸收入血的二价铁经铜蓝蛋白氧化成三价铁，与转铁蛋白结合后转运到组织或通过幼红细胞膜转铁蛋白受体胞饮入细胞内，再与铁蛋白分离并还原成二价铁，参与形成血红蛋白。多余的铁以铁蛋白和含铁血黄素形式储存于肝、脾、骨髓等器官的单核巨噬细胞系统，待铁需要增加时动用。

人体每天排铁不超过 1mg，主要通过肠黏膜脱落细胞随粪便排出，少量通过尿液、汗液排出，哺乳妇女还通过乳汁排出。

有利于铁吸收的因素：胃酸、维生素 C 和食物中的有机酸有利于铁离子的吸收；亚铁比高铁易吸收。血红素铁可直接被黏膜吸收，肉、血、肝中的铁更易吸收。不利于铁吸收的因素：茶和植物中的鞣酸；磷酸盐中的磷酸根与铁离子结合形成不溶性的盐类；碱性药物可降低铁的溶解度。

（三）适应证

注射铁剂的副作用较多且严重，应严格掌握适应证。

（1）不能耐受口服铁剂。

（2）原有消化道疾病，口服铁剂加重病情，如溃疡性结肠炎、胃十二指肠溃疡等。

（3）消化吸收障碍，如胃十二指肠切除术后、萎缩性胃炎等。

（4）因治疗不能维持铁平衡，如血液透析。

（四）贫血分类

基于不同的临床特点，贫血有不同的分类。

（1）按贫血进展速度：分为急性、慢性贫血。

（2）按红细胞形态：分为大细胞性、正常细胞性和小细胞低色素性贫血。

（3）按骨髓红系增生情况：分为增生不良性贫血（如再生障碍性贫血）和增生性贫血（除再生障碍性贫血以外的贫血）。

依据发病机制和病因的分类能很好地反映贫血的病理本质（表 2）。

表 2　贫血分类

类型	MCV（fl）	MCHC（%）	常 见 疾 病
大细胞性贫血	＞100	32～35	巨幼细胞贫血、伴网织红细胞大量增生的溶血性贫血、骨髓增生异常综合征、肝疾病
正常细胞性贫血	80～100	32～35	再生障碍性贫血、纯红细胞再生障碍性贫血、溶血性贫血、骨髓病性贫血、急性失血性贫血
小细胞低色素性贫血	＜80	＜32	缺铁性贫血、铁粒幼性贫血、珠蛋白生成障碍性贫血

注：MCV 为红细胞平均体积；MCHC 为红细胞平均血红蛋白浓度。

（五）贫血严重度划分标准

（1）轻度贫血：血红蛋白浓度＞90g/L。

（2）中度贫血：血红蛋白浓度 60～90g/L。

（3）重度贫血：血红蛋白浓度 30～59g/L。

（4）极重度贫血：血红蛋白浓度＜30g/L。

（孙　艳）

第 2 节　巨幼细胞贫血

一、概述

巨幼细胞贫血（megaloblastic anemia，MA）是由于血细胞中脱氧核糖核酸（deoxyribonucleic acid，DNA）合成及复制速度减慢，进而影响骨髓造血功能而导致的一类贫血。其共同的形态学特征是骨髓中红、髓二系细胞呈“巨幼变”。病因以体内维生素 B_{12} 和（或）叶酸缺乏最常见。叶酸和维生素 B_{12} 参与细胞核 DNA 合成，缺乏时造成细胞核发育障碍，包括非造血细胞，故属全身性疾病。维生素 B_{12} 缺乏可影响神经系统。国内巨幼细胞贫血以营养性多见，其中又以叶酸缺乏为主。恶性贫血（pernicious anemia）是内因子缺乏所致的巨幼细胞贫血，与遗传因素和人种有关，欧美国家多见。

二、评估要点

（一）交谈要点（图 2-1-6）

（二）体检要点（图 2-1-7）

（三）观察要点（图 2-1-8）

（四）辅助检查（图 2-1-9）

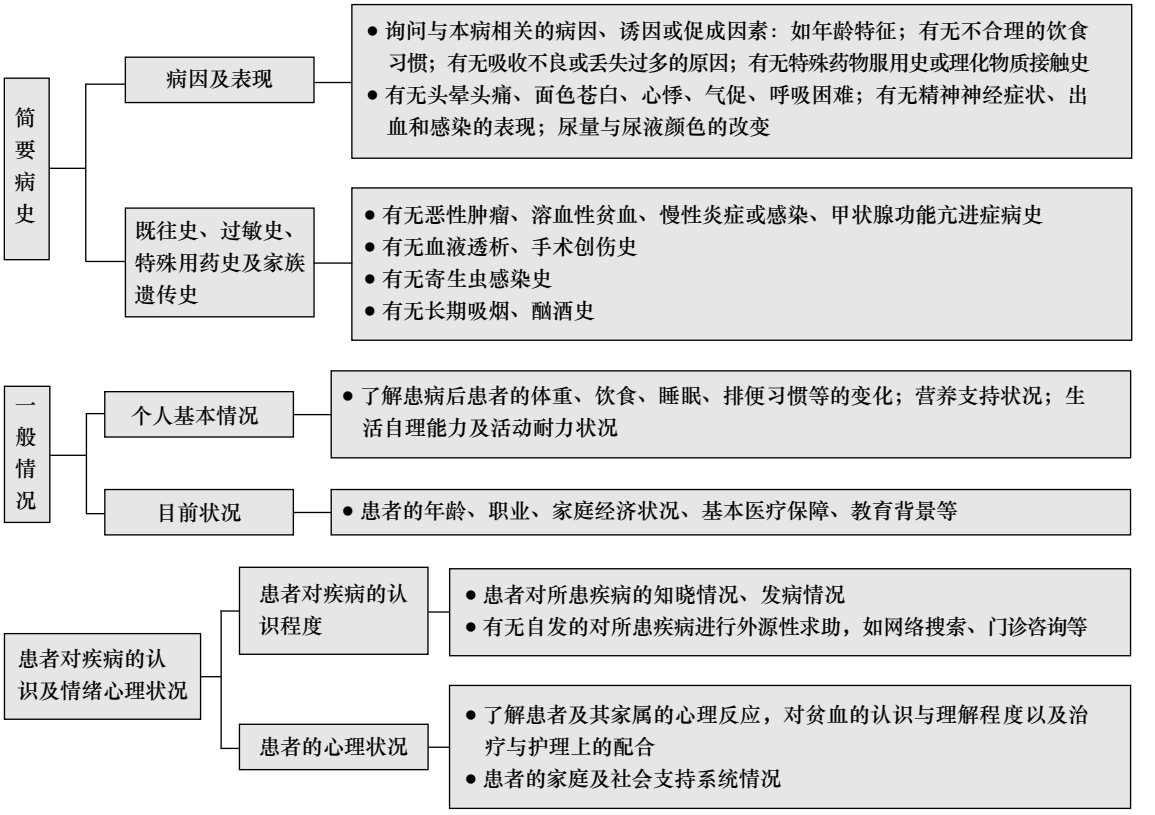

图 2-1-6　交谈要点

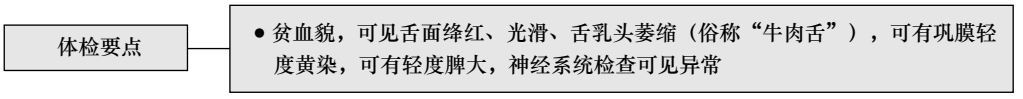

图 2-1-7　体检要点

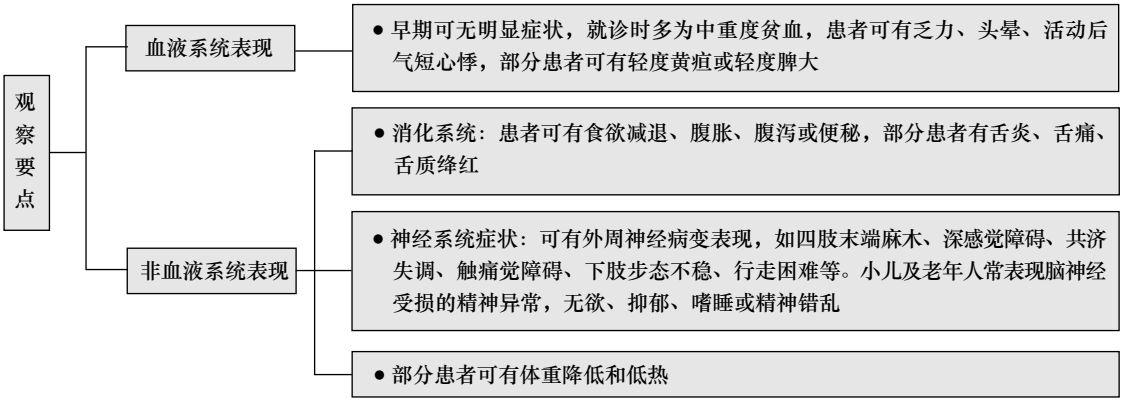

图 2-1-8　观察要点

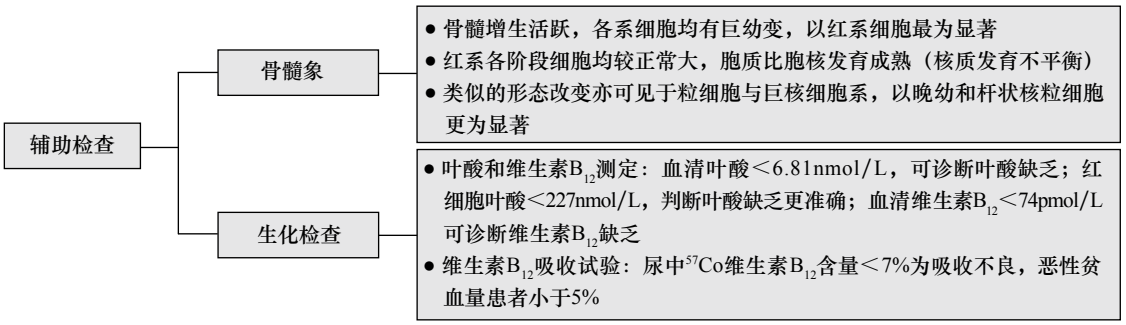

图 2-1-9　辅助检查

三、治疗原则

（一）病因治疗

治疗基础疾病，去除诱因是巨幼细胞贫血得以有效治疗或根治的关键，应针对不同原因采取相应的措施，如改变不合理的饮食结构或烹调方式，彻底治疗原发病，药物引起者酌情停药等。

（二）叶酸及维生素 B_{12} 的治疗

1. *叶酸治疗*　一般常用口服叶酸制剂。胃肠道不能吸收者可肌内注射四氢叶酸钙，直至血红蛋白恢复正常。

2. *维生素 B_{12} 治疗*　肌肉注射维生素 B_{12}，直至血红蛋白恢复正常。恶性贫血或胃全部切除者需终生采用维持治疗，每月注射 1 次。维生素 B_{12} 缺乏伴有神经症状者对治疗的反应不一，有时需大剂量、长时间（半年以上）的治疗。对于单纯维生素 B_{12} 缺乏的患者，不宜单用叶酸治疗，否则会加重维生素 B_{12} 的缺乏，特别是要警惕是否会有神经系统症状的发生或加重。

3. *严重的巨幼细胞贫血*　患者在补充治疗后要警惕低钾血症的发生。因为在贫血恢复的过程中，大量血钾进入新生成的细胞内，会突然出现低钾血症，对老年患者和有心血管疾患、纳差者应特别注意并予及时补充钾盐。

（三）其他

若患者同时存在缺铁或治疗过程中出现缺铁的表现，应及时补充铁剂。如病情恢复不满意应注意查找原因并加以纠正。

四、主要护理问题及措施

1. *活动无耐力*　与贫血引起全身组织缺氧有关（详见溶血性贫血）。

2. *营养失调：低于机体需要量*　与叶酸、维生素 B_{12} 摄入不足、吸收不良以及需要量增加有关。

3. *口腔黏膜受损*　与贫血引起舌炎、口腔溃疡有关。

主要护理问题及措施见图 2-1-10。

五、健康教育

1. *疾病预防指导*　采取科学合理的烹调方式；纠正不良饮食习惯；对高危人群应预防性补充叶酸、维生素 B_{12}。

2. *疾病知识指导*　使患者及家属了解导致叶酸、维生素 B_{12} 缺乏的原因，这类疾病可能出现的临床表现、相关治疗等方面的知识，使患者主动配合治疗和护理。主要从饮食、卫生习惯等方面加以指导。告知患者合理饮食的重要性，加强个人卫生，注意保暖，预防损伤与感染。

3. *用药指导*　向患者解释巨幼细胞贫血的治疗措施，说明坚持正规用药的重要性，指导患者按医嘱用药，定期门诊复查血象。

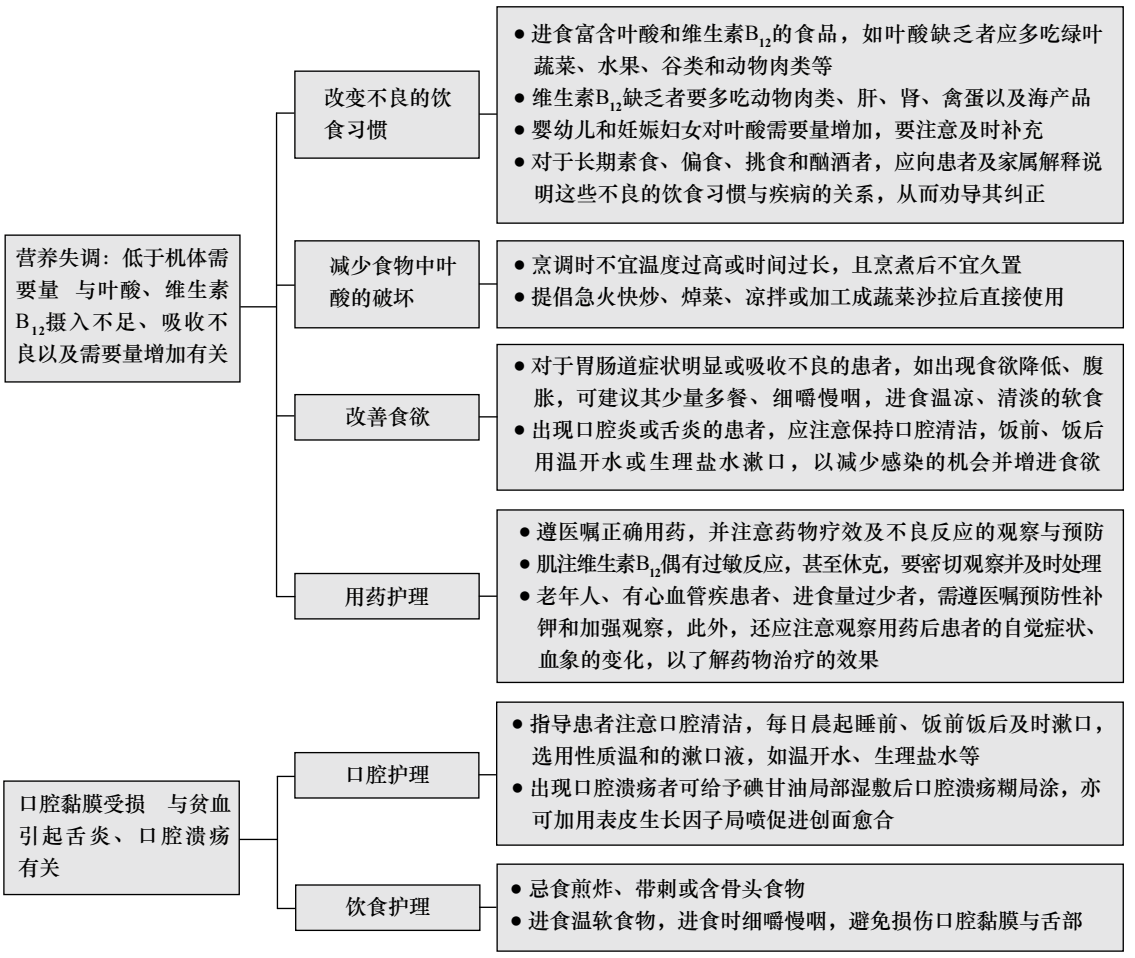

图 2-1-10 主要护理问题及措施

知识拓展

巨幼细胞贫血的发病原因主要是由于叶酸或（及）维生素 B_{12} 缺乏。

（一）叶酸缺乏的病因

1. 摄入不足 叶酸每天的需要量为 200～400μg。人体内叶酸的储存量仅够 4 个月之需。食物中缺少新鲜蔬菜、过度烹煮或腌制均可使叶酸丢失。乙醇可干扰叶酸的代谢，酗酒者常会有叶酸缺乏，小肠（特别是空肠段）炎症、肿瘤、手术切除及热带性口炎性腹泻均可导致叶酸的吸收不足。

2. 需要增加 妊娠期妇女每天叶酸的需要量为 400～600μg，生长发育的儿童及青少年以及慢性反复溶血、白血病、肿瘤、甲状腺功能亢进及长期慢性肾衰竭用血液透析治疗的患者，叶酸的需要都会增加，如补充不足就可发生叶酸缺乏。

3. 药物的影响 多种药物可引起巨幼红细胞贫血（见下表）。

甲氨蝶呤、氨苯蝶啶、乙胺嘧啶能抑制二氢叶酸还原酶的作用从而影响四氢叶酸的生成。苯妥英钠苯巴比妥对叶酸的影响机制不明，可能是增加叶酸的分解或抑制 DNA 合成。约 67% 口服柳氮磺吡啶的患者叶酸在肠内的吸收受抑制。

可引起巨幼红细胞性贫血的药物

分类	药物名称
影响叶酸代谢	
抗叶酸类	甲氨蝶呤、氨蝶呤
嘌呤类似物	硫嘌呤、硫鸟嘌呤、阿昔洛韦
嘧啶类似物	氟尿嘧啶、5- 氮杂胞苷、齐多夫定
核苷酸还原酶抑制剂	羟基脲、阿糖胞苷
抗惊厥药	苯妥英钠、苯巴比妥、扑痫酮
其他	口服避孕药、格鲁米特、环丝氨酸、卡马西平、柳氮磺吡啶、氨苯蝶啶等
影响维生素 B_{12} 代谢	对氨基水杨酸、二甲双胍、苯乙双胍、奥美拉唑、秋水仙碱、新霉素

（二）维生素 B_{12} 缺乏的病因

1．摄入减少　人体内维生素 B_{12} 的储存量为 2～5mg，每天的需要量仅为 0.5～1μg。正常时，每天有 5～10μg 的维生素 B_{12} 随胆汁进入肠腔，胃壁分泌的内因子可帮助重吸收胆汁中的维生素 B_{12}。故素食者一般需 10～15 年才会发展为维生素 B_{12} 缺乏。老年人和胃切除患者胃酸分泌减少，常会有维生素 B_{12} 缺乏，由于有胆汁中的维生素 B_{12} 的再吸收（肠肝循环），这类患者也和素食者一样，需经过 10～15 年才出现维生素 B_{12} 缺乏的临床表现。故一般由于膳食中维生素 B_{12} 摄入不足而致巨幼细胞贫血者较为少见。

2．内因子缺乏　主要见于萎缩性胃炎、全胃切除术后和恶性贫血患者。发生恶性贫血的机制目前还不清楚。患者常有特发的胃黏膜完全萎缩和内因子的抗体存在，故有人认为恶性贫血属免疫性疾患。这类患者由于缺乏内因子，食物中维生素 B_{12} 的吸收和胆汁中维生素 B_{12} 的重吸收均有障碍。

3．严重的胰腺外分泌不足的患者　容易导致维生素 B_{12} 的吸收不良：这是因为在空肠内维生素 B_{12}-R 蛋白复合体需经胰蛋白酶降解，维生素 B_{12} 才能释放出来，与内因子相结合。这类患者一般在 3～5 年后会出现维生素 B_{12} 缺乏的临床表现。由于慢性胰腺炎患者通常会及时补充胰蛋白酶，故在临床上合并维生素 B_{12} 缺乏的并不多见。

4．小肠内存在异常高浓度的细菌和寄生虫　也可影响维生素 B_{12} 的吸收：因为这些细菌和寄生虫可大量摄取和截留维生素 B_{12}。小肠憩室或手术后的盲端襻中滋生的细菌以及肠内寄生的鱼绦虫，都会与人体竞争维生素 B_{12}，从而引起维生素 B_{12} 缺乏。

5．先天性转钴蛋白Ⅱ（transcobalamine Ⅱ，TC Ⅱ）　缺乏及接触氧化亚氮（麻醉剂）等也可影响维生素 B_{12} 的血浆转运和细胞内的利用，亦可造成维生素 B_{12} 缺乏。

（卢　玲）

第 3 节　再生障碍性贫血

一、概述

再生障碍性贫血（aplastic anemia，AA），简称再障，是一种获得性骨髓衰竭综合征。以全血细胞减少及其所致的贫血、感染和出血为特征。目前认为再障的主要发病机制是 T 细胞异常活化。Th1 产生的造血负调节因子增多，$CD34^+$造血干 / 祖细胞 Fas 依赖性凋亡增加，导致骨髓

衰竭，本质上属于一种自身细胞免疫异常性疾病。再障可发生于任何年龄段，以青壮年居多，老年人发病有增多趋势，男性略多于女性。

二、评估要点

（一）交谈要点（图 2-1-11）

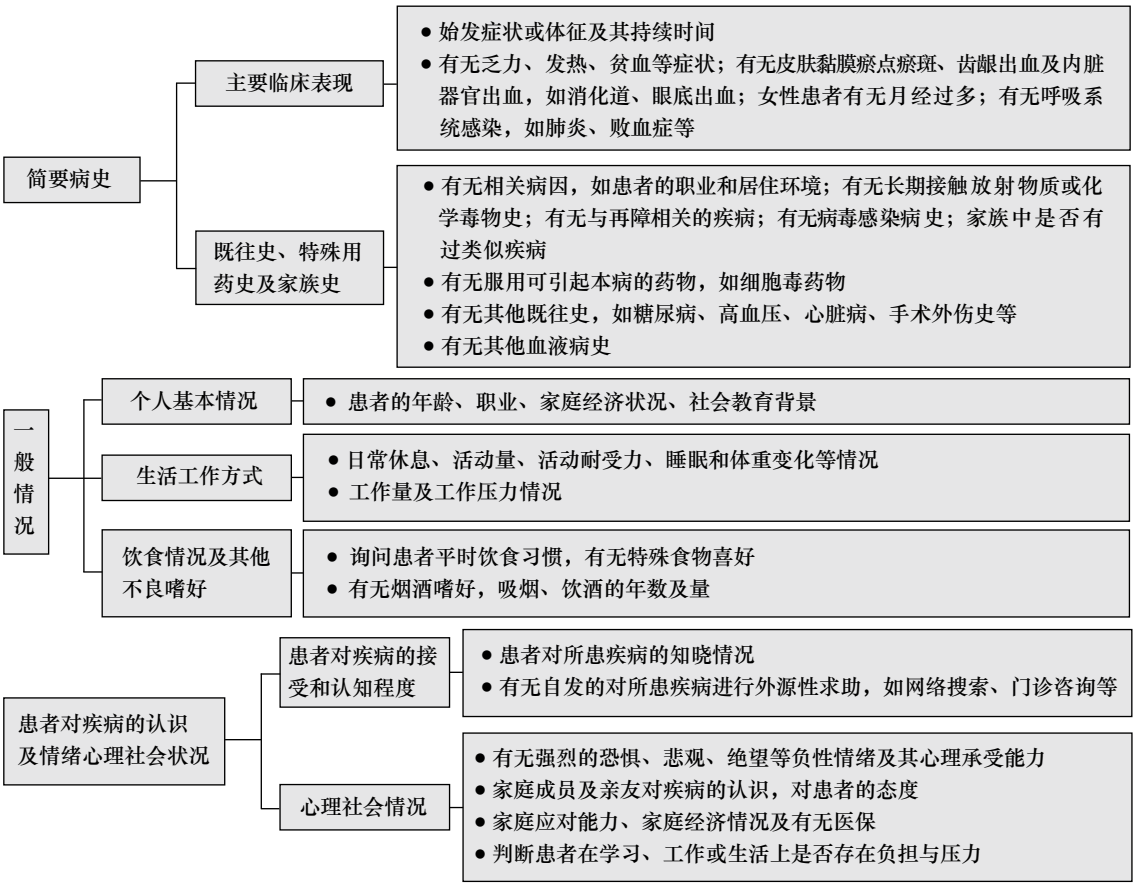

图 2-1-11　交谈要点

（二）体检要点（图 2-1-12）

（三）观察要点（图 2-1-13）

再障的临床表现和全血细胞减少有关，主要为进行性贫血、出血、感染，但多无肝、脾、淋巴结肿大。

（四）辅助检查（图 2-1-14）

三、治疗要点

治疗要点包括病因治疗、支持疗法和促进骨髓造血功能恢复的各种措施。

（一）非重型再障的治疗

非重型再障一般首选雄激素治疗，总有效率为 50%～60%。一般需用药物 6 个月后才能判断疗效。部分患者可出现药物依赖性，故病情缓解后不宜突然停药，需进行维持治疗，以减少复发。雄激素联合免疫抑制剂可望提高疗效，常用者为环孢素，应较长时间的用药（＞1 年）并

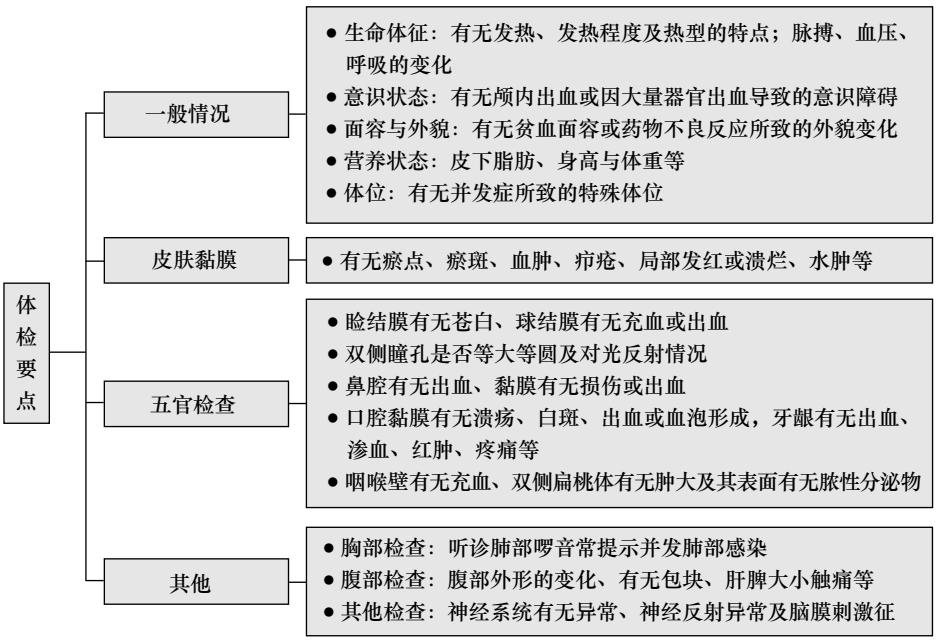

图 2-1-12　体检要点

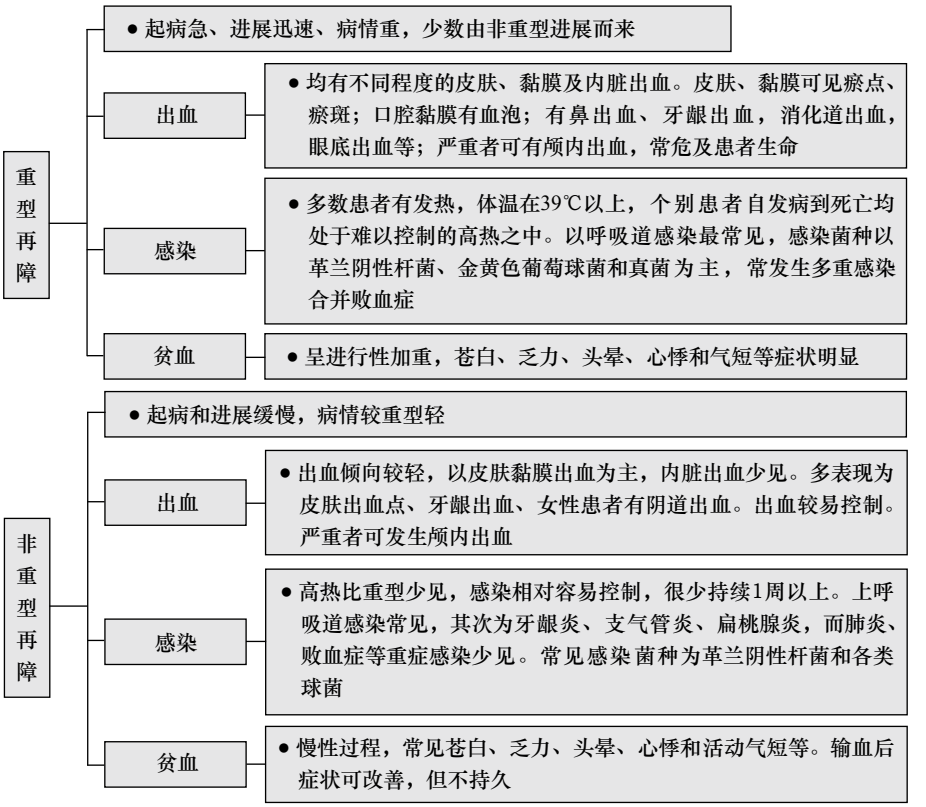

图 2-1-13　观察要点

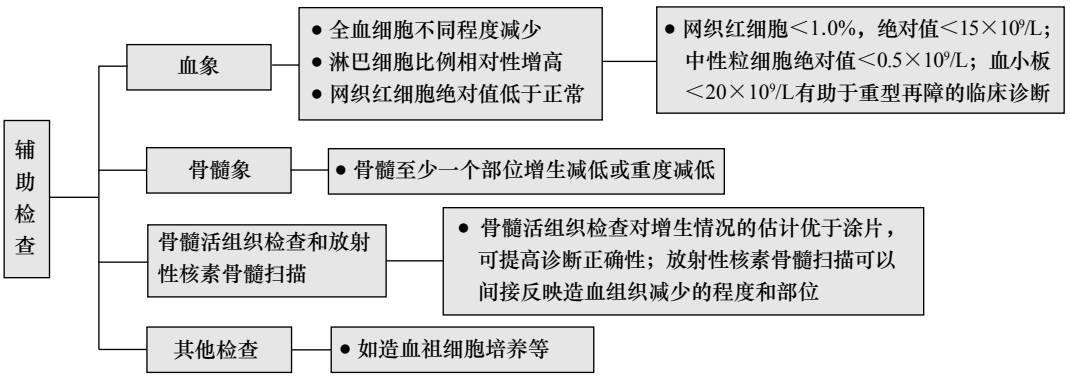

图 2-1-14 辅助检查

缓慢逐渐减量，以减少复发。长期应用环孢素可出现牙龈增生、手震颤和多毛症等特殊副作用，停药后可消失。该药有肾毒性，用药期间应检测肾功能。造血细胞因子对非重型再障可能有一定疗效。目前临床上应用的有红细胞生成素、粒细胞集落刺激因子，血小板生成素等，对相应细胞系有一定的刺激作用。

（二）重型再障的治疗

重型再障病情危重，病死率高，应给予及时和积极的治疗，以挽救患者的生命为首要任务。根据病情可实施以下治疗措施。

1. *异基因造血干细胞移植* 重型或极重型中青年患者、初诊患者，如有人类白细胞抗原（human leukocyte antigen，HLA）配型相合患者可考虑异基因造血干细胞移植，约 80% 可获长期生存。

2. *免疫抑制治疗* 常用的免疫抑制剂有：抗胸腺细胞球蛋白（antithymocyte globulin，ATG）或抗淋巴细胞球蛋白（antilymphocyte globulin，ALG）。对不适用异基因造血干细胞移植的重型或极重型再障患者可采用环孢素。ATG 或 ALG 配合应用环孢素方案疗效优于单一用药，有效率可达 20%～80%，疗效一般在 3 个月后显现。

3. *支持疗法*

（1）环境支持：消毒隔离病房，有条件者可入住无菌层流净化病房，减少会客，限制探视，预防感染。

（2）控制感染：对于已感染的重症患者应控制病情，防止感染扩散，多主张早期、足量、联合用药，预防继发二重感染。

（3）控制出血：除了应用一般止血药物外，可根据患者的具体情况选用不同的止血方法或药物。对于出血严重、内脏出血（如消化道出血、颅内出血等）或有内脏出血倾向者（如血小板＜20×10^9/L，且并发感染），可输注同血型浓缩血小板、新鲜冷冻血浆，效果不佳者可改输 HLA 配型相配的血小板。

（4）纠正贫血：对于重症或极重症贫血（血红蛋白＜30g/L）伴明显缺氧症状者，可考虑输注单采红细胞。

（5）促进骨髓造血

1）雄激素：为目前治疗非重型再障的常用药。其作用机制是刺激肾产生更多的促红细胞生成素，并直接作用于骨髓，促进红细胞生长。长期应用还可以促进粒细胞系统和巨核细胞系统细胞的增生。常用丙酮睾酮或口服安雄等。

2）造血细胞因子：主要用于重型再障。单用无效，多作为一种辅助性药物，在免疫抑制治疗时或之后应用，有促进骨髓恢复的作用。常用药物包括重组人粒细胞集落刺激因子

（recombinant human granulocyte colony-stimulating factor，rhG-CSF）、重组人粒-吞噬细胞集落刺激因子（recombinant human granulocyte-macrophagocyte colony-stimulating factor，rhGM-CSF）、促红细胞生成素（erythropoietin，EPO）和白细胞介素-3（interleukin-3，IL-3）。疗程以 3 个月以上为宜。

四、主要护理问题及措施

1. 有感染的危险　与粒细胞减少有关。
2. 有损伤的危险：出血　与血小板减少、凝血功能异常有关。
3. 活动无耐力　与贫血所致机体组织的缺氧有关。
4. 身体形象紊乱　与雄激素及环孢素的不良反应有关。

主要护理问题及措施见图 2-1-15。

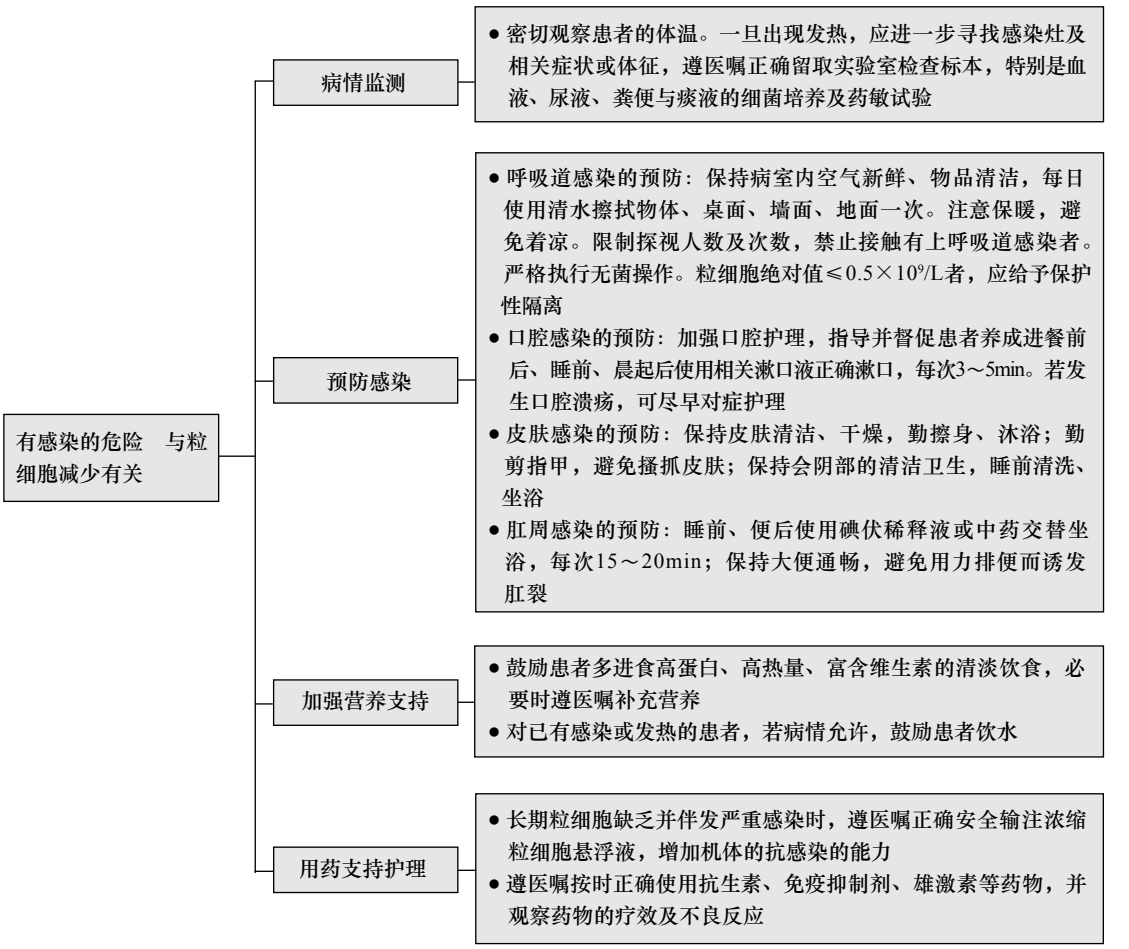

图 2-1-15　主要护理问题及措施

有损伤的危险：出血与血小板减少、凝血功能异常有关
病情观察
● 正确评估及观察患者出血发生的部位、量及严重程度
● 及时发现新的出血倾向，并结合患者的基础疾病及相关实验室或其他辅助检查结果，作出正确的临床判断，以利于相关护理与救治工作的开展与配合
一般护理
● 休息：若血小板＜50×10⁹/L，减少活动，有严重出血或血小板＜20×10⁹/L，应绝对卧床休息，协助各种生活护理
● 鼓励患者进食高蛋白、高维生素、易消化的软食或半流质，禁食过硬、过于粗糙的食物
● 保持大便通畅，排便时不可过于用力，以免腹压骤增而诱发内脏出血，甚至颅内出血。便秘者可使用开塞露或缓泻剂促使排便
● 保持心情愉悦
● 遵医嘱正确使用各类止血药物，观察疗效及不良反应
皮肤出血的预防及护理
● 保持床单平整，被褥衣裤轻软
● 注意避免肢体碰撞和外伤
● 沐浴或清洗时水温适宜，避免用力擦洗皮肤
● 高热患者禁用酒精擦浴
● 各项护理操作动作轻柔，避免有创操作，静脉穿刺尽量一次成功
● 注射穿刺后拔针应局部按压至出血停止，必要时加压包扎
鼻出血的预防及护理
● 避免鼻黏膜过于干燥，指导患者勿用力抠鼻，避免外力撞击
● 一旦发生出血：少量时局部冰敷，可用棉球或明胶海绵堵塞，若无效时遵医嘱使用去甲肾上腺素棉球填塞；大量出血时，应请五官科行后鼻腔填塞术，并做好鼻腔、口腔护理
口腔出血的预防及护理
● 指导患者使用软毛牙刷刷牙或不使用牙刷，忌用牙签剔牙
● 避免油炸、带刺或含骨头的食物、带壳的坚果或质硬的水果等
● 进食时细嚼慢咽，避免口腔黏膜损伤
● 牙龈渗血时，可用去甲肾上腺素、明胶海绵局部压迫止血，去甲肾上腺素生理盐水稀释液漱口，及时清洁口腔内血块，以免口腔感染
关节深部组织血肿护理
● 减少活动量，避免过度负重和易致创伤的运动
● 一旦发生出血，应立即停止活动，卧床休息，局部肢体制动抬高或加压包扎，置于功能位，局部冰敷
颅内、内部脏器出血的护理
● 消化道大出血时应头偏向一侧，防止窒息或误吸；必要时使用负压吸出消化道、气道分泌物及血液，保持呼吸道通畅；给予氧气吸入
● 给予鼻导管吸氧
● 立即建立静脉通道，做好抢救准备工作
● 饮食：急性大出血时应禁食，少量出血无呕吐可进食温凉、清淡流质软食，出血停止后逐步过渡到正常饮食
● 心理护理：安慰患者，消除其紧张焦虑情绪
● 密切监测患者的病情变化。监测患者的生命体征、意识状态、皮肤及甲床色泽，观察尿量、尿色，有无血尿；准确记录出入量，警惕休克先兆；观察患者有无恶心、呕吐，呕吐物的颜色、性状、量等，及时发现消化道出血的症状。

图 2-1-15 （续）

- 有损伤的危险：出血与血小板减少、凝血功能异常有关
  - 眼底及颅内出血的预防及护理
    - ● 保证充足睡眠，避免情绪激动，避免剧烈咳嗽和用力排便等；伴高血压者需要监测血压
    - ● 突发视野缺损或视力下降，应立即停止活动，卧床休息，避免揉擦眼睛，以免加重出血
    - ● 突发头痛、视力模糊、呼吸急促、喷射性呕吐甚至昏迷、双侧瞳孔不等大，提示有颅内出血的可能，应立即通知医师，做好相关急救配合：
      - ◆ 立即去枕平卧，头偏向一侧
      - ◆ 保持呼吸道通畅
      - ◆ 吸氧
      - ◆ 迅速建立两条静脉通路，遵医嘱快速静脉滴注20%甘露醇、50%葡萄糖溶液、地塞米松、呋塞米等
      - ◆ 保留导尿，观察尿量、颜色等
      - ◆ 观察并记录患者的生命体征、意识状态以及瞳孔变化
  - 输血或成分输血的护理
    - ● 遵医嘱严格按照输血制度输注悬浮红细胞、新鲜血小板、血浆及免疫球蛋白，按成分血顺序准确输注，并观察有无输血不良反应的发生
- 活动无耐力　与贫血所致机体组织的缺氧有关
  - 休息与运动
    - ● 根据贫血的分度及病情与患者共同制订休息与活动计划，在病情允许的情况下逐步增加活动量（血小板＞20×10^9/L）
    - ● 轻度贫血者，无须太多限制，但应注意劳逸结合
    - ● 中度贫血者，增加卧床休息时间，活动量以不加重症状为度并加强防跌预警，指导患者在活动中进行自我监控。若自测脉搏＞100次/分或出现明显心悸、气促时，应停止活动
    - ● 重度贫血者，绝对卧位休息，取舒适体位，遵医嘱给予吸氧缓解患者缺氧症状，待病情好转后逐渐增加活动量
  - 给氧
    - ● 严重贫血或症状明显的患者遵医嘱正确安全给予氧气吸入，并观察疗效与预防不良反应的发生，以改善组织缺氧症状
  - 用药护理
    - ● 遵医嘱应用丙酸睾酮注射液肌内注射时，需采用深部、缓慢、分层肌注法，经常更换注射部位，防止注射局部硬结
    - ● 遵医嘱定期检查肝功能，预防雄激素对肝可能造成的损害
    - ● ATG和ALG治疗过程中应加强观察，做好保护性隔离，预防出血和感染
    - ● 遵医嘱定期复查外周血象
- 身体形象紊乱　与雄激素及环孢素的不良反应有关
  - 心理护理
    - ● 增加与患者及家属良好沟通，与其建立相互信任的护患关系
    - ● 注意观察患者的情绪反应及行为表现，鼓励患者讲出自己所关注的问题并及时给予有效的心理疏导
    - ● 向患者及家属解释药物的作用及主要的不良反应：如面部痤疮、毛发增多等，说明待病情缓解后，随着药物剂量的减少，不良反应会逐渐消失
    - ● 帮助患者认识到不良心理状态对疾病康复的不利影响
    - ● 指导患者适当进行户外活动，增加对外界的适应能力
    - ● 鼓励患者与亲人、病友多交谈，争取社会系统的帮助，减少孤独感，增强康复的信心，积极配合治疗

图 2-1-15 （续）

五、健康教育

1. 自我病情监测　指导患者对自身贫血状况、出血先兆、感染症状和药物不良反应的自我监测。包括体温、脉搏，有无头晕、头痛、心悸、气促等症状，皮肤黏膜是否苍白，有无咽痛、咳嗽咳痰、尿路刺激征、肛周疼痛等，有无瘀斑、瘀点，有无黑粪、血尿、阴道出血等内脏出血表现。若上述症状或体征出现并加重，提示有病情变化的可能，应及时向医师护士汇报并及时就医。

2. 休息与活动　充足的睡眠与休息可减少机体的耗氧量；适当的活动可调节身心状况，提高活动耐力，但过度运动会增加机体耗氧量，甚至诱发心力衰竭。睡眠不足、情绪激动则易于诱发致命性的颅内出血。因此，必须要指导患者根据病情状况做好自我调节。

3. 饮食指导　饮食避免辛辣、刺激、过冷、过硬，食物以新鲜干净、清淡易消化、营养丰富为主，避免刺激性食物以减少消化道黏膜的刺激及胃肠道感染。

4. 心理调适指导　经常与患者进行沟通，鼓励其讲出心里的想法，告知患者负性情绪会影响疾病康复或治疗的疗效及其预后，指导其学会自我调整，学会倾诉；必要时寻求有关心理专业人员的帮助，避免发生意外。

5. 用药指导及随访　向家属及患者详细介绍所用药物的名称、用量、用法、疗程及不良反应，叮嘱其必须在医生的指导下按时、按量、按疗程用药，不可自行更改或停用相关药物，同时还需配合做好相关不良反应的预防工作，定期复查血象，以便了解病情变化及其疗效。

知识拓展

急性造血停滞（acute arrest of hemopoiesis）是一种骨髓突然停止造血的现象。

发病原因包括感染和药物。急性造血停滞多见于慢性溶血性贫血的患者，也称为再障危象。也可偶见于无溶血性贫血史的患者。起病急，贫血发生、发展迅速。血象以贫血为主，网织红细胞明显减少或缺如，少数也可伴有白细胞和（或）血小板的减少，类似急性再障表现。骨髓增生程度由活跃至减低不等，以红系减少为明显，也偶伴有其他细胞下降，病程中可出现特征性巨大原始红细胞。此病呈自限性经过，多数患者治疗后在 1 个月之内可恢复。

（盛佳妮）

第 4 节　溶血性贫血

一、概述

溶血性贫血（hemolytic anemia，HA）是由于红细胞破坏速率增加（寿命缩短），骨髓造血失代偿而造成的贫血。骨髓有 6～8 倍的红系造血代偿潜力。如红细胞破坏速率在骨髓的代偿范围内，则虽有溶血，但不出现贫血，称为溶血状态（hemolytic state）。正常红细胞寿命约 120d，只有在红细胞的寿命缩短至 15～20d 时才会发生贫血。

溶血性贫血的病因和发病机制复杂，大致可分为红细胞固有或内在缺陷和外部因素异常两大类。前者几乎都为先天性，后者则引起获得性溶血。溶血性贫血实验室检查分为筛选试验和特殊试验，前者用于确定有无溶血，后者用以确定溶血的性质。

溶血性贫血有多种临床分类方法：按发病和病情可分为急性溶血和慢性溶血；按溶血部位分为血管内溶血和血管外溶血；按病因分红细胞自身异常和细胞外部异常所致的溶血性贫血。

溶血性贫血的临床表现主要取决于溶血的速率及持续时间以及心肺代偿能力和基础病，可有明显的差别。贫血、黄疸和脾大是慢性血管外溶血的特征，出现血红蛋白尿则提示血管内溶血。溶血性贫血占全部贫血的 5% 左右，可发生于各个年龄段。

二、评估要点

（一）交谈要点（图 2-1-16）

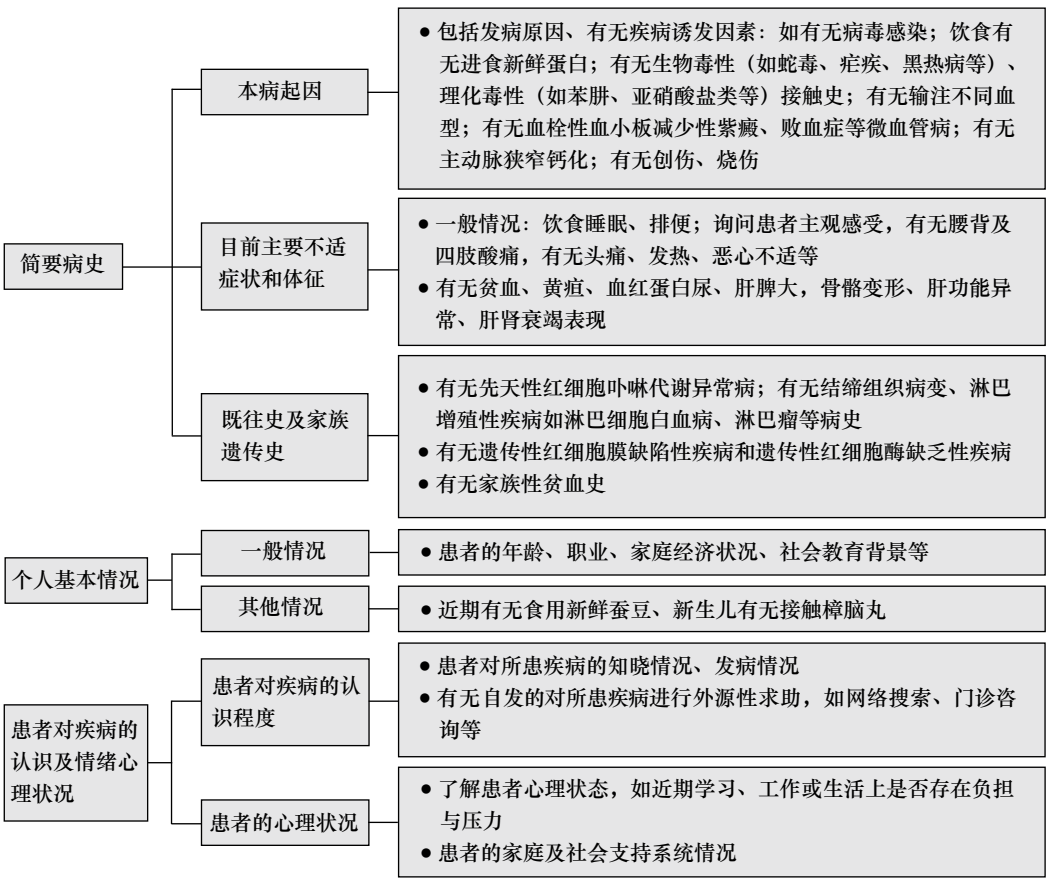

图 2-1-16　交谈要点

（二）观察要点（图 2-1-17）

（1）虽然溶血性贫血的病种繁多，但其具有某些共同的特征。溶血性贫血的临床表现主要与溶血过程持续的时间和溶血的严重程度有关。

（2）溶血性黄疸主要与血中游离胆红素浓度增高有关，皮肤多呈柠檬黄色，不伴皮肤瘙痒。有无黄疸及其严重程度取决于溶血的速度与严重程度，以及肝摄取、转换游离胆红素的能力。

（三）辅助检查（图 2-1-18）

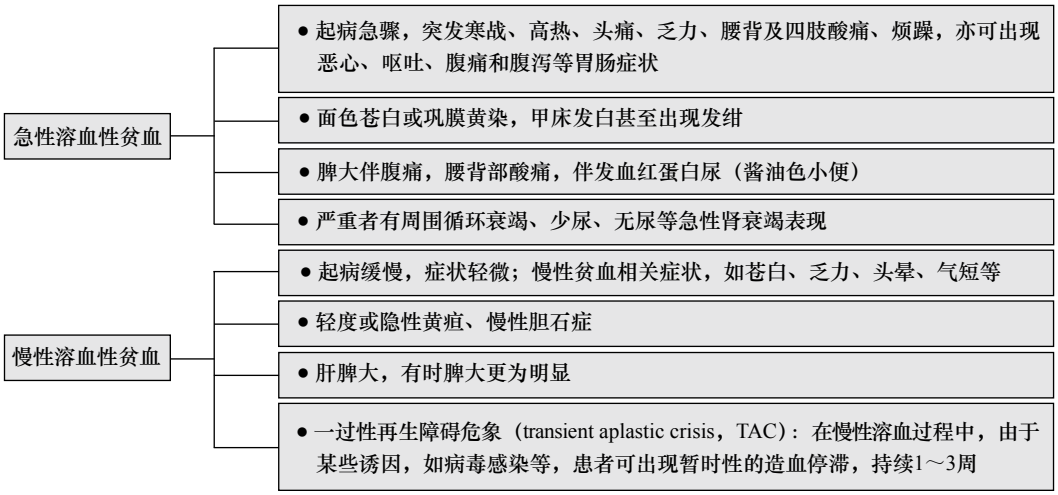

图 2–1–17　观察要点

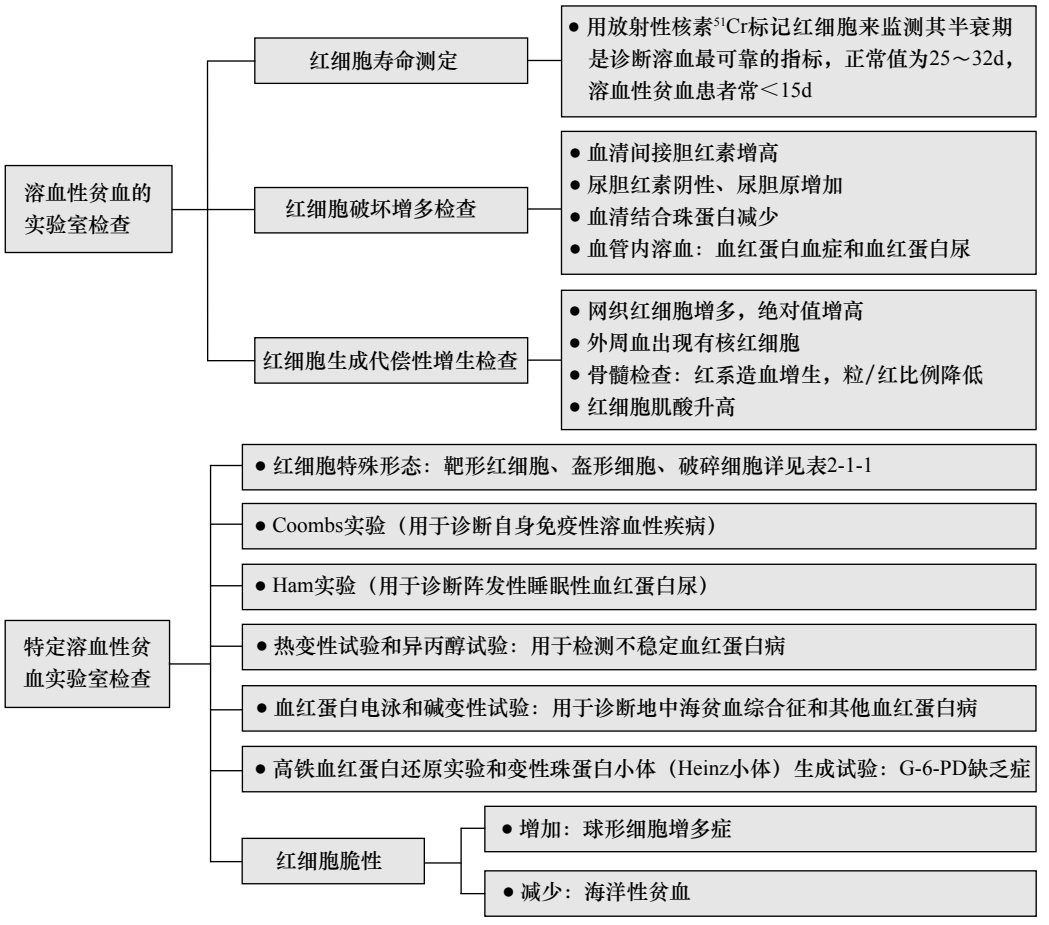

图 2–1–18　辅助检查