

造血系統疾病篇

六-34

造血系統疾病篇

目 錄

第一章 血球的來源和發育	1
第二章 貧血	6
一、第一節 紅血球及其生產原料	6
1. 鐵 2. 銅與其他金屬 3. 造血因素與其有機物質 4. 維生素 5. 內分泌素	
6. 蛋白質	
二、第二節 貧血的病因和分類	10
甲、貧血的病因	10
1. 生產障礙性貧血 2. 消耗增多性貧血	
乙、貧血的分類	12
1. 形態分類法 2. 原因分類法	
三、第三節 貧血的一般症狀與診斷	17
甲、貧血的一般症狀	17
乙、貧血的診斷	18
1. 病史 2. 體格檢查 3. 化學檢查	
四、第四節 缺鐵性貧血	22
五、第五節 大血球性貧血	24
1. 惡性貧血 2. 其他巨幼血球性貧血	
六、第六節 溶血性貧血	25
第三章 出血病	29

第七節 正常的止血機構及其有關因素	33
1. 血小板 2. 凝血酶 3. 凝血素元和其他有關物質 4. 鈣 5. 凝血素 6. 纖維蛋白元與纖維蛋白	
第八節 出血的原因和診斷	36
1. 出血的原因 2. 出血的診斷	
第九節 原發性血小板減少性紫癜	40
第十節 過敏性紫癜	42
第十一節 血友病	44
第四章 顆粒球缺乏症與全血球減少症	47
第十二節 白血球及其數目的變化	47
1. 白血球的起源和壽命 2. 影響白血球發育的各種因素 3. 白血球的功能 4. 正常數目的範圍 5. 嗜中球分佈情況的臨床意義 6. 各種白血球增減的臨床意義	
第十三節 顆粒球缺乏症	54
第十四節 全血球減少症	57
第五章 白血病與紅血球增多症	60
第十五節 白血病	60
1. 急性白血病 2. 慢性顆粒球白血病 3. 慢性淋巴球白血病 4. 其他少見類型 5. 類白血病的反應	
第十六節 紅血球增多與紅血球增多症	70
1. 原发性紅血球增多 2. 原發性或真性紅血球增多症	
第六章 其他造血器官疾病	74
第十七節 淋巴腺疾病	74
1. 淋巴腺腫大的原因 2. 淋巴腺腫大的診斷 3. 傳染性單核球增多症 4. 何杰金氏病及其有關疾病	
第十八節 脾臟疾病	80
1. 脾臟的機能與腫大的原因 2. 脾腫大的診斷 3. 原發性脾機能亢進症 4. 斑替氏病或發熱症	
第十九節 多發性骨髓瘤	87

內科學

造血系統疾病篇

(1953年為醫本科內科專科班之用)

宋 少 章

第一章 血球的來源和發育

造血系統由骨髓、脾臟、淋巴腺和血液在全身各器官內的淋巴組織和網狀內皮組織等合組而成。這些器官和組織的主要功用是經常維持血液中三種血球——紅血球、白血球和血小板——的質量於一定水平，而使他們能順利地執行各自的任務。要達到這三種血球在血液中正常的質量，必須在每一血球的生產、發育、衰老、毀滅、意外消耗等各種矛盾現象中經常維持着動的平衡。如果某一矛盾佔着優勢，平衡受到破壞，疾病就要發生。因此要了解每一疾病發生的機理，必須首先了解血球的來源和發育過程。

實際負擔造血任務的器官隨人們發育的階段而有所不同，在胚胎期中可分為下列三個時期：

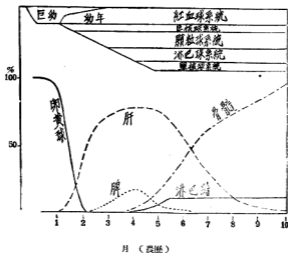
1. 卵黃球造血時期：

蘇聯大生物學家勒伯辛斯基 (O. B. Лепешинский) 曾在各種不同的生物材料上進行關於細胞起源和演進的實驗研究。結果，她發現了沒有細胞結構的卵黃球逐步演化成爲細胞的集羣，名爲血島，以後再演進成爲充滿血液的血管。這是血球的最早起源，絕大多數細胞在胚胎體之外發生，隸於紅血球系統，其形態和惡性貧血患者的巨幼紅血球相似。在人類，這一時期的佔胚胎的最初兩個月。

2. 肝造血時期：

自第二月起，在肝細胞中開始出現許多小的造血核團，紅血球的結構已不再是巨幼紅血球而是

正常的幼年紅血球了。巨核球和顆粒球亦開始出現。至第五月以後，肝的造血功能才逐漸為骨髓所代替（圖一）。脾的造血作用較肝為遲，時期亦較短（開始於第三月，停止於第五月），所生產的細胞以淋巴球為主。胸腺參加造血作用的時期亦短，情形和脾相似。



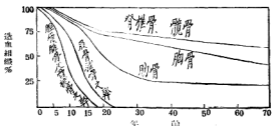
圖一、人類胚胎期中血球的來源

3. 骨髓造血時期：

自胚胎的第五月起，骨髓開始有造血的功用，在骨髓的中心出現造血細胞。最初骨髓所生產的細胞只限於白血球系統，而肝則以紅血球系統為主。以後肝的造血作用逐漸減弱，骨髓則負擔主要的造血任務。

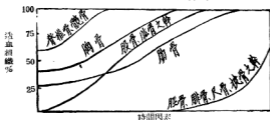
自胚胎的第五月起，淋巴腺亦開始執行生血的任務，但以淋巴球為主。

在兒童的最初幾年，幾乎全部骨髓都參與生血活動。在五歲與七歲之間，骨髓細胞中開始有脂肪細胞出現。隨著年齡的增長，長骨遠端端的骨髓逐漸縮小而為脂肪細胞所代替。在十八歲左右，造血活動旺盛的紅骨髓只限於脊椎骨、肋骨、胸骨、顱骨、髌骨以及股骨和胫骨的近側端。以後紅骨髓的範圍雖然逐漸縮小，但變動不大。詳情如圖二所示。因此在做骨髓穿刺或活體組織檢查以研究造血活動的情況時，胸骨、肋骨、脊椎骨突和髌骨等尚適用於成人，經骨髓適用於十四歲以前的兒童。



圖二、在不同年齡下各種骨髓所含造血組織的百分數

骨髓的體積很大，新生兒約70毫升，在成人增大至1600—3700毫升。在正常情況下並不需要全部骨髓參加生產工作，例如在成人紅骨髓只佔全部骨髓50%左右。這一事實，從圖二可以明顯地看出來。這些不参加造血活動的骨髓被脂肪組織所佔據，成爲黃骨髓。在身體接受任何需要增加血球生產的刺激時，這些脂肪組織就很快地變成造血組織而參加到生產工作上來。這樣，有餘量就可以有充分的保障應付在一定範圍內的意外事件。圖三其表示當身體需要時黃骨髓轉變爲紅骨髓的情形。轉變的速度隨刺激的強弱而定，刺激愈急，轉變的速度愈快，例如在實驗的情況下，鴿子的長骨髓可以在48小時之內全部變成紅骨髓。因此可以說黃骨髓是造血組織的後備軍。



圖三、各種骨髓對刺激的相對反應

在特殊情況之下，還可以發生骨髓外造血現象，多見於脾和淋巴結，其次爲肝，偶見於腎上腺、軟骨、脂肪組織、圓錐帶等處，小者成結節狀，大者甚至如腫瘤。骨髓外造血現象多見於下列情況：

- (一)嚴重貧血，如新生兒之紅血球母細胞性貧血、惡性貧血之復發期，由於補血物質所引起之急性溶血性貧血等。
- (二)骨髓硬化。
- (三)骨髓被異物侵入，如何志金氏病、尼氏性病、多發性骨髓瘤等。
- (四)白血病。

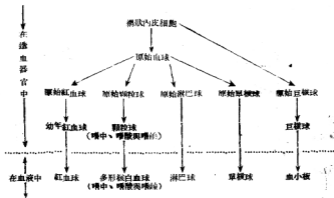
以上所述明造血器官和血球的來源，至於每一器官在造血器官內的發育過程和彼此間的相互關

係，至今仍是一個難而未決的問題，許多專家們創立了許多學說，有一元論、二元論、三元論、多元論等，其中以多元論比較為多數專家所接受（見表一和圖四）。

表一 血球發育的各種理論

階段	網狀內皮細胞					
未分化	↓					
部份分化	原始血球或 原始淋巴球	兩種原始細胞		三種原始細胞		
		原始顆粒球	原始淋巴球	原始顆粒球	原始淋巴球	原始紅血球
完全分化	所有血球	紅血球	淋巴球	顆粒球	淋巴球	紅血球
		顆粒球	單核球	單核球		
		單核球	血小板	血小板	血小板	
學說	一元論	二元論		三元論		

圖四、血球的發育過程（多元論）



討論提綱

● 造血系統包含那些器官和組織？其功用如何？造血系統疾病包含那些內容？

- 討論自胚胎至老死各個時期中造血系統的變遷。
- 成人的造血系統是否具有強大的潛力？對刺激的相對反應如何？
- 爲什麼會有骨髓外造血現象？常見於那些情況？
- 討論造血器官的各種理論。

第二章 貧血

第一節 紅血球及其生產原料

正常成熟的紅血球一般為圓形，中央薄，邊緣較厚，略呈兩凹圓盤的形狀。構成紅血球的主要成份是水（約84%）與血色素（約14%）。在周圍血液中人的正常數目可自每立方毫米 4×10^6 萬至600萬，而血色素的正常含量則為13至15克%。它們的主要任務是擔任氣體運輸的工作，而人類紅血球的形狀、體積與血色素含量又最適合於它們所要完成的任務。吾人在休息時每分鐘需要由外界吸收氧氣250毫升，排出二氧化碳氣200毫升；在運動時氣體交換的工作可增加至十倍以上。此項繁重的任務必須由紅血球來完成。正常成人全身的紅血球總數約為 25×10^{12} ，表面積共達3000平方米左右，是人體表面積的1500倍，因此氣體交換的效率很高。從外形看來，紅血球好像是無生命的細胞，只是一團帶有血色素的原生質，外表有一被膜而已。但事實上，成熟的紅血球雖已捨它的核細胞，但仍與其他身體細胞相同，且有一定的壽命，據估計，紅血球的壽命約為120日左右（Callender等氏1945），每天體內要更換約 $1/120$ 。血液中氧張力的增減可能是控制紅血球生產量的重要因素，因為在各種缺氧的情況下都可以使紅血球的數目超出正常。

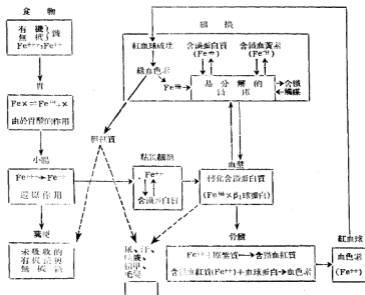
紅血球的生產需要各種原料的供給。最主要的原料是鐵、微量的鎳或其他金屬、生血因素、色素、維生素、內分泌素和蛋白質。如果原料的供給不當，紅血球的品質、數量或形狀就要不正常。現在將這些生產原料簡述如下：

一、鐵：

在人體內鐵是一種實質的金屬，不容易被排出出來，原因係由於所攝取的鐵經常與蛋白質相結合，人體用調節吸收量的方法維持鐵的平衡。日常食物中即含有足夠的鐵量，但能否被吸收，須由下列幾個因素來決定：

- (一) 鐵在被吸收以前，必須在游離狀態，如與磷酸鹽相結合成為不溶解的化合物就不能被吸收；
- (二) 二價鐵的吸收與利用至少是三價鐵的兩倍；
- (三) 在鹼性溶液中($pH 5$)鐵鹽不易分解，難以吸收。
- (四) 腸粘膜的細胞含有能接受鐵的蛋白質 (Apoferitin)，如此種蛋白質已為鐵所飽和，則不能再行吸收。此點為調節鐵吸收量的最重要的因素。

圖五是簡章說明鐵在體內的新陳代謝情況。



圖五、鐵的新陳代謝示意圖

據估計，在正常時體內鐵的總量血色素佔57%，肌球蛋白與糖原色素佔23%，可利用的鐵儲量（大部份存儲在肝、脾和骨髓之內）佔20%左右，約為850毫克，因此正常人一次失血5%，不必由外界額外補充鐵質仍可自行恢復。

體內的鐵全部由胆汁與尿排出。糞便中所含鐵質除來自胆汁外幾完全是食物中沒有被吸收的。正常成人每日排出體外的數量如下：

	胆汁	尿
男子	0.8毫克	0.4毫克
女子	0.6毫克	0.5毫克

為滿足人體的正常需要，男子每天應從食物補充鐵5毫克，女子和兒童15毫克。在正常的消化與吸收等情況之下，如果食物中所含的量低於此數，就有發生貧血的可能。此種貧血是由於每一幼年紅血球在成長期中所含血色素的份量不足，數目的減少比較不顯著。

二、銅與其他金屬：

銅的缺乏能引起鼠與羊的貧血（後者為小血球性，並伴有共濟失調等嚴重神經症狀），其作用機轉可能係由於銅能幫助無鐵鐵變成血色素，因而能加速鐵的利用。如果身體裏缺少鐵，銅本身並沒有補血或預防貧血的作用。在人類，由於銅的貯藏量極少，而普通食物與藥中那含有足量的銅，因此除在嬰兒的先天性低色素性貧血病例偶需加用銅劑（硫酸銅 0.5% 溶液，每千克體重每日一毫升）外，在臨床上並無重要性。

在動物研究，銅的缺乏能引起重貧血（羊與牛）；而給的過量則引起紅血球增多症（鼠、犬、豚、兔、蛙與雞）。其機轉如何，現尚未明。最近發現維生素乙十二含有銅的成份，頗足引起吾人注意。

據謂銅能增加鉛的作用，微量的錳或砷能增加銅的作用。鎳、砒、錳、鉍、鈦、鈣、鎂、錳、鉍等皆曾被認為與造血作用有關。但在目前除錳可試用於感染性貧血外，其他均無臨床應用的價值。

三、生血因素與其有關物質：

1926年密萊（Minot）與麥爾非（Murphy）二氏首先發現肝有治療惡性貧血的功效。後經開爾爾氏（Castle）的研究，創立下列學說：

外因（食物中）+內因（胃液中）→生血因素（由腸吸收，儲藏於肝）。

外因存在於牛肉、牛乳、蛋、糖、麥芽等食品中，而於酒精（70—80%）與稀鹽中，不溶於酸，可為飽和的硫酸銨溶液所沉澱，能通過超濾器，能抵抗熱壓浸漬法或鹼化作用。內因是一種酵素，存在於正常的胃液中，主要由胃底部分泌，幽門與胃門部分泌較少，可能是一種鹼基多胺酶。內因易被熱所破壞，煮沸五分鐘、沸氏70—80度半小時或40度三日都可以將其破壞。在氫游子指數7.4—7.7時，內因的活動力最強。生血因素的化學成份如何，至今仍未確定；目前似有足夠證據，認其與維生素乙十二有密切關係。

乾燥的腸胃含有內因也有相同的治療功效，早在很早以前（1929—1930）即已被發現，但由於消毒困難，不易大規模製造，至今仍未臨床上普遍應用。

四、維生素：

許多已知的維生素對紅血球的生成均有直接或間接作用，在動物試驗，煙酰胺（即維生素乙六）、核黃素、肌素、生素或泛酸的缺乏均已確實證明能引起貧血的發生，但是不能應用於人類，尚未能作出最後結論。下述諸維生素則已證明與人類的造血功能有關。

1. 葉酸：

原由動物提煉而得，於1946年曾由安吉爾氏用人工合成。後經證明葉酸即以往所稱之維生素B₁₂、維生素M、維生素乙一與乙十一等。其用於人類的惡性貧血，有良好療效；但對神經系統的病變既不

能預防，也不能治療。在天然食物中會有多種與尿酸類類似的化合物，其構造不同但只在含鹼基酸分子的多少，總名為尿酸類化合物，在人體多由組織（如肝、腎、胰、骨髓等）含有特殊酵素，能使之水解而片段就釋放出來。

2. 維生素乙十二：

1948年波克氏首先報告自肝液液製成木素結晶體，後又發現青灰色膠體含木素甚多，故現已為提煉製成結晶的液體。木素為紅色結晶，由硫、氮、氧、氫、磷、鎂六種元素構成，其分子量約為1900。食品中以牛乳、牛肉、豬肉、鰵魚、位脂、腺肉等含量較豐。木素乃肝中最有效的生血成份，一微克的療效相當於美國藥典訂定每一單位，對於惡性貧血病人對貧血與神經系統的病變皆有療效。

3. 維生素丙：

抗壞血病的缺乏亦可引起貧血，用各種補血藥物均無療效，其作用可能是對骨髓的一般刺激而並非紅血球發育過程中某一階段所必需。

五、內分泌素：

內分泌腺功能的紊亂，常有血球的改變，但性別改變是直接由於某種內分泌素本身對血球的特殊作用，或者間接由於別種器官所引起的改變，暫時還無肯定。動物試驗與臨床觀察都證明甲狀腺素是維持甲狀腺機能至為高貴的貧血所必需。其作用可能是甲狀腺素提高全身各種組織的新陳代謝率，增加了氧的需要，因而能刺激骨髓中紅血球的成熟，並非由於甲狀腺素對紅血球發育的某一期沒有特殊作用。此外腎臟並不能解釋為什麼抗利尿水功亢進者的紅血球體積常較大或者其數性常較高。

索多氏綜合症狀常伴有紅血球增多，西門氏病常伴有貧血，這些臨床事實都證明大腺垂體前葉對紅血球的生成有相當影響，腎上腺皮質和性腺的內分泌素也會有人報告可以改變紅血球的質量，但作用如何，現在都沒有肯定的結論。

六、蛋白質：

血球蛋白的合成必須有蛋白質的適當供給，是很明顯的事實。但過去的臨床醫生對此點多不注意。這是因為①純粹由於蛋白質缺乏所引起的貧血很少；②血色素的生成和血漿蛋白的生成相比較，前者有優先權，因此由於蛋白質缺乏所發生的貧血，多較其他全身營養不良的表現為遲，所以不大引起注意。事實上最近有許多動物試驗，證明蛋白質，尤其是動物蛋白質，對血色素的生成有特殊重要性。在婦女（尤其是孕婦）因食物中蛋白質的缺乏而引起貧血是十分可能的，應予以特殊注意。

至於神經系統對於紅血球生成的作用，目前還知道得很少。亞聯包特金氏認為條件反射和中樞神經系統對貧血的發生有重要作用，並強調在中樞神經系統內有特殊中樞管理紅血球的生成和崩解。這是一塊未開闢的廣大地，需要我們大力墾植。

討 論 提 綱

- 紅血球的功用是什麼？為什麼說正常的紅血球最適合於負擔他們所要完成的任務？
- 那些物質是生產紅血球的必需原料？他們作用的機轉各如何？
- 討論鐵在體內的新陳代謝。
- 討論生血因素、營養、維生素乙十二等對紅血球發育的作用及彼此間之關係。

第二節 貧血的原因和分類

血液循環中紅血球的質量低於正常叫做貧血。在健康的人，由於骨髓功能的正常，造血原料的充分供應外周血液的紅血球沒有意外損耗，骨髓所生產的紅血球不但體積與血色素的含量正常，他的數目也恰可補充身體的消耗。如此，即可經常維持血循環中紅血球的質和量在一定水平之上。如果這一水平不能維持，於是就發生了臨床上所謂的「貧血」。

除了極少數原因不明的貧血以外，臨床上常見的貧血情況不外乎兩種原因：第一，是骨髓內生產的紅血球質量低於正常，可總稱之為「生產障礙性貧血」；第二，是紅血球在血循環中的消耗量超過了骨髓的生產量，可總稱之為「消耗增多性貧血」。茲分別討論於下。

一、生產障礙性貧血：

（一）造血物質的缺乏：

骨髓巴釀骨髓的造血活動，需要造血原料的充分供應，食物中所含有的各種原料在能被骨髓利用之前，必須經過適當的消化、吸收和同化等作用。這就需要消化、尤其是胃、腸和肝的正常機能，維生素的缺乏影響組織細胞內部的活動；內分泌腺功能的紊亂影響整個的新陳代謝和各種機能。這些都直接或間接和骨髓的生血機能有關。因此造血物質的缺乏可能是單純地由於食物中缺少了某種成份，但也可能由於消化、吸收、運送等機能的障礙，以致食物中含有的各種原料無法被骨髓所利用。所以造血物質的缺乏可能由於下列各種原因：

（一）食物質量不佳：在過去反動統治之下，我國勞動人民的主要食物是碳水化合物，糧、動物蛋白質、外因等都含量不多。新鮮蔬菜中維生素丙的含量雖然不少，但由於烹調的方法不好，也會很多損失。婦女因有月經、生產、哺乳等負擔更易有貧血的機遇，因此中年婦女的貧血是相當普遍的。現在政權已掌握在人民手中，今後勞動人民的生活水平逐漸改善，這種營養不良的情形當可逐漸改善。茲將下列幾種外因含量最多的食物以供參考。

肝、粗麵、葡萄、杏、黃豆、扁豆、豌豆、綠茶、沙丁魚等是含鐵最好的食物。瘦肉中鐵的含

量雖不少，但很少能被利用。魚、雞、奶、白麵，大多數水產從罐的方面說都不是好食物。

瘦肉（牛肉、心）、肝、腎、脾、胰、蛋、芹菜、粗麵、西紅柿等是外因含量最多的食物。

至於含有優良蛋白質和維生素B₁₂的食物為人所共知，此處也不必介紹。

食慾不振是值得注意的另一問題。其原因常由於胃功能的不正常。有時在貧血治好以後，胃功能復原，食慾也只好轉起來。因此在未治療以前容易發生惡性循環。

(二)消化功能紊亂：正常胃液中含有鹽酸、胃蛋白酶、凝乳酶、內因等。急性或慢性胃炎、新生物、外科手術、原發性胃萎縮等均可影響其中一種或多種的分泌。胃液的分泌減少或完全沒有，影響到食物中鐵的吸收。如果食物中的鐵含量原已不充足，結果就可能發生貧血。患有缺鐵性貧血的婦女常同時有胃酸減少或缺乏，可見這兩者的密切關係。

1870年麥基奧氏第一次注意到惡性貧血患者的胃液內有黏液現象，給我們對惡性貧血病原的了解開闢了一條新路。現在對於內因的作用雖仍採用舊法，但胃液的正常成份與紅血球的成長有密切關係，已為無可懷疑的事實。內因的含量胃酸最多，幽門區次之。在惡性貧血、胃癌後期、胃癌等情況胃部分多不分泌內因，倘而在無惡變的癌者或婦女在懷孕期中內因的分泌也將減少或停止。內因的減少或缺乏使食物中外因的利用大為減少，結果就發生巨幼血球性貧血。

(三)吸收發生障礙：一切造血物質必須經過小腸的吸收，否則完全無效。胆色素、葉綠素、維生素B₁₂等都可以幫助鐵的吸收。在臨床上常令病人服大量葉綠素，目的也是要在腸道內達到較高的濃度而有大量吸收的可能。但過多的磷酸鹽或草酸（Phytic acid）減少鐵的溶解度，反而阻礙鐵的吸收。最後身體對鐵的需要程度也和它的吸收有密切關係。沃因氏等（1943）證明在相同情況下貧血大的吸收量是正常人的五倍到十五倍。

腸道的因素也和腸道的吸收工作有密切關係，例如胃腸炎、胃腸吻合術、慢性痢疾、腸腸硬化、腸系膜淋巴腺的各種感染都可能阻礙造血因子的吸收，腸道中的細菌或寄生蟲如二巯基頭蟲也有時能破壞已生成的造血因子，致不能按腸道所吸收。

(四)腸道機構失效：這是很少見的原因。例如有嚴重的肝臟疾病如肝癌、肝硬化、非急性肝炎等，造血因子的腸道發生了障礙，也可能是巨幼血球性貧血的原因之一。

2. 造血器官的障礙：

造血物質的充份供應必須和造血器官的正常功能相配合，才能發揮造血的巨大功效。如果造血器官發生了障礙，造血物質就無法被利用，結果也就要發生貧血。有許多原因都可以使紅骨髓的造血活動減少甚至完全喪失。其中最重要的是化學品（如藥、毒劑、金屬等）、毒質（如慢性腎炎、腎性癱瘓症）、物理性損害（X光、鋸、其他放射線物質）和機械性障礙（如白血病、骨髓瘤、骨質硬化）等。

二、消耗增多性貧血：

1. 溶血：

在正常情況下衰老的紅血球為網狀內皮細胞所吞噬和破壞，血循環中不見有紅血球溶解的現象。但如紅血球的壽命大為縮短，骨髓的數量增加，不及由網狀內皮細胞一一加以處理，就有無數紅血球在血管內溶解。紅骨髓為了適應身體的需要就開足機件產產運來彌補損失。但骨髓的增產能力是有一定限度的，如果紅血球破壞的速度超過了骨髓的生產速度，結果就要發生貧血。紅血球的壽命的縮短，可能由於細菌（如溶血性鏈球菌、洋氣炭疽桿菌等）、原虫（如瘧原虫）、毒質（如鉛、磺胺藥物等）溶血素（血屬不合的輸血，Rh 因素）等外來的原因，也可能由於紅血球本身不健全（如先天性溶血性黃疸）或其他不知道的原因（如福格特氏貧血）。

2. 失血：

血液離開血管以後就喪失了它原來的作用，紅血球和血液裏的一切成份都同樣遭受損失。一次大量失血（急性）或多次小量失血（慢性）都可能引起貧血。急性失血的主要問題是血容量的忽然減少，脈血循環困難，如失血過多，病人可能在短期內死於要緊戰場。在臨床上常見的急性失血，多由於大血管受傷、內臟破裂、胃腸道的病理狀況、子宮外孕、前置胎盤、胎盤梗、外科手術後等情形。慢性失血對血容量不發生影響，問題比較單純，最常見原因痔瘡、腸寄生虫、胃十二指腸潰瘍、子宮的病理狀況等。此外血塊澀滯或血管本身的不正常也可能是急性或慢性失血的原因，在第三章將有詳細討論。

由以上所述，知貧血為一臨床症狀可發生於多種原因；為便於了解與進行診斷和治療起見，在臨床上常將其分類。分類的方法甚多，歸納起來，不外下列兩類：

一、形態分類法：

根據紅血球的形態將貧血加以分類，在臨床上久已採用。此種方法的主要根據是紅血球的數目，體積、血色素份量和彼此間的關係。其中以下列幾種最為常用：

- (一)根據色指數將貧血將貧血分為高色素性（色指數大於一）與低色素性（色指數於一）。
- (二)根據紅血球體積的大小將貧血分為大血球與小血球性。

以上兩種方法過於簡單，實際上只能對典型的鐵或生血因素缺乏的貧血略有指示，作用不大，因此已逐漸不被採用。

(三)根據血球體積指數：血球血色素指數和血球血色素濃度指數將貧血分為四類，如表二所示。在此部分類法中，大血球性貧血的特點是紅血球的平均體積較正常增大，每一紅血球所含的血色素增多，但在每一紅血球中血色素的濃度正常。其中難以缺生血因素的貧血為主，但亦可能包括他種貧血

(如溶血性貧血、白血病、甲狀腺功能亢進等)在內。正血球性貧血的特點是紅血球的數目雖有明顯減少，但每一紅血球的平均體積、白血色素和血色素濃度和正常一樣。此種貧血多見於急性失血、急性或慢性溶血、骨髓中生長機體發生障礙或由於血液中水份的暫時增多。單純小血球性貧血的特點是體積小而血色素的改變不明顯，多見於由慢性傳染病或肝病所發生的貧血。小血球性低色素性的貧血的特點是①紅血球的數目的減少可能不甚明顯；②體積與血色素的減少甚為顯著。缺鐵性貧血是本類的代表。

表二 貧血的形態學分類法

分 類	形 態 學 特 點			疾 病 舉 例
	血球體積 均 係 數	血球血色素 均 係 數	血球血色素 濃 度 均 數 %	
大血球性	94—100	32—50	32—38	甲、缺生因因素：1.愛迪生氏惡性貧血 2.脾癰疽3.熱帶營養缺乏性貧血等。 乙、其他原因： 1.急性或慢性溶血性貧血2.白血病 3.甲狀腺功能亢進。
正血球性	78—94	27—32	32—38	甲、急性失血 乙、急性或慢性溶血性貧血 丙、再生或慢性或不溶性貧血 丁、血中水份增多，並非真正貧血
單純小血球性	72—82	23—24	30—36	由慢性傳染病或慢性肝病等所發生的貧血
小血球性 低色素性	60—80	15—21	24—30	缺鐵性貧血

這一分類法對診斷和治療上的幫助很大，但必須與臨床上其他發現共同考慮，絕不能機械地孤立地應用，因為這一類中都可以找到例外，而且在因子之間也常發現有聯繫之處。

二、原因分類法：

任何病理情況的合理分類是按照發病的病因；因為只有如此，才能給診斷和治療以正確的指示。除了極少數病原因不明以外，臨床上常見的貧血情況不外乎上述的三種原因，即生產障礙和消耗增多，詳情況表三。

附註：

1. 色指數 = $\frac{\text{血色素量}}{\text{紅血球數目}}$
2. 血球體積均數 = $\frac{\text{血球容積總計}/1000\text{毫升血液}}{\text{紅血球百分克數}}$
3. 血球血色素均數 = $\frac{\text{血色素量}/1000\text{毫升血液}}{\text{紅血球百分克數}}$
4. 血球血色素濃度均數 = $\frac{\text{血色素量}/1000\text{毫升血液}}{\text{血球容積總計}/1000\text{毫升血液}} \times 100\%$

表三 貧血的原因分類法

分類	原因	疾病舉例	
生產障礙性貧血	營養缺乏性貧血	缺鐵 原發性低色素性貧血、綠色貧血、嬰兒童營養缺乏性貧血、積乃莫爾、文生氏 (Plummer-Vinson) 徵狀羣	
	缺鐵性貧血因素	內因	愛迪生氏惡性貧血、腸胃道手術。
		外因	熱帶營養缺乏性貧血、妊娠期大血球性貧血、新癩瘡
		造血因素儲藏的障礙	肝硬化、肝癌、急性性肝萎縮。
	缺維生素丙酸	內因	壞血病 塔拉格
		外因	精液性水腫
	再生障礙性貧血	骨髓中毒	慢性腎炎、慢性磷毒定、梅毒、苯胺及金屬化合物之中毒。
		骨髓的物理性損害	放射線物質之體內照射 X光機之體外照射
		骨髓的機械障礙	白血病、骨髓之淋巴肉瘤、骨髓之惡瘤(原發性或繼發性)、骨髓瘤、骨質硬化、網狀內皮細胞增多症。
		原因不明	原發性不再生性或再生遲緩性貧血
消耗增多性貧血	溶血	微生物的溶血作用	瘧疾症、鏈球菌或葡萄球菌敗血病、產氣莫康桿菌之溶血、傷寒。
		化學品的溶血作用(可能有部份生長障礙)	鉛或其他化學溶血性化學品
	過敏性貧血	過敏	莖花或青莖中毒。
		溶血素之溶血作用	血屬不合之輸血、新生兒之紅血球母細胞性貧血、陣發性血色素尿、夜發性血色素尿。
		血球先天異常	無組色尿性黃疸、鎌狀血球性貧血、地中海貧血。
	原因不明	噴德爾氏貧血及其他特發溶血性貧血。	
	失血後貧血	受傷	急性或慢性失血
血源機轉的障礙		血友病、血小板減少性紫斑、凝血酶元缺乏。	
血管壁的改變		過敏性紫癜、壞血病、假急性性心內膜炎。	

三、生產障礙性與消耗增多性貧血的鑑別要點：

由於這兩種貧血網白球的均數都混雜，臨床方面的表現比較複雜，不易鑑別；但血象與骨髓像方

面各有基本特點，可以鑑別。表四就是將這兩類貧血病的鑑別要點互相對照。不過有兩點必須予以注意：

第一，這些鑑別的要點是指未經治療的典型病案而言。如果已經採取了有效治療，後來的血像和骨髓像可以完全改變，這時就無法鑑別了。而且在有些疾病如惡性貧血，常有自發性好轉；縱然未經特殊的治療，也可能表現不再罕情況，使鑑別發生困難。

第二，在臨床上有許多病案，這兩種貧血同時存在。例如患胃十二指腸潰瘍的病人有屢發性胃腸失血，原來是消耗增多性貧血；但由於造血物質不能及時由食物供應，在體內的儲藏耗竭以後，就又成爲生產障礙性貧血。在這種情況之下，自然則無法鑑別了。

表四 生產障礙性與消耗增多性貧血的鑑別要點

項 目	種 類 特 點	生 產 障 礙 性 貧 血	消 耗 增 多 性 貧 血
1. 病人歷史		有營養不良、多孕、或中毒等歷史	有月經過多、慢性失血、慢性癩疾、蛔蟲寄生等歷史
2. 血液			
一、網織紅血球	正常或減少		增加（同時有生產障礙者除外）
二、白血球數目	正常或減少		在急性失血或溶血期中增加，尤以嗜中性球爲顯著，否則正常。
三、血小板數目	正常或減少		在急性失血或溶血期中增加，否則正常。
3. 骨髓像			
一、紅血球系統	無增生徵象（惡性貧血及其他有關情況除外）	無增生徵象（惡性貧血及其他有關情況除外）	增生徵象明顯（同時有生產障礙者除外）
二、白血球系統	無增生徵象（白血病除外）		在急性失血或溶血期中可輕度增加
三、巨核球系統	無特殊改變		在急性失血或溶血期中可輕度增加
四、其他		漿球與過飽球相對增加	

討 論 提 綱

- 何謂貧血？發生的機轉如何？
- 怎樣會引起造血物質的缺乏？試列舉鐵、外因、生因因素等缺乏的可能原因。
- 那些情況能引起造血器官本身的障礙而致貧血？爲什麼？
- 臨前日言多量貧血的原因。

● 貧血分類的作用何在？临床上常用的分類法有那幾種？優缺點各如何？

● 討論生成障礙性與消耗增多性貧血的流別要點。

第三節 貧血的一般徵狀與診斷

甲、貧血的一般徵狀

貧血發生以後，不論原因怎樣，都要引起一定的生理改變，而在臨床上表現出一般徵狀。此類徵狀的發生可因下面的兩種因素而有所不同：

第一、貧血的程度：血色素或紅血球在正常70%以上的病人，仍可維持正常的工作而不感覺任何不適；但如降低到50%以下，輕微的運動就要引起心悸、氣急等徵狀。

第二、貧血發生的速度：同一程度的貧血，由於發生速度的快慢，對病人的影響可完全不同。急血病患者每次失血少許，非紅血球減至一半以上，不發生任何徵狀。胃十二指腸潰瘍患者的急性流血，在損失血液的總量一半以前，病人就要發生嚴重的頭暈頭痛徵狀。這是因為在急性失血時不但紅血球損失，血漿也同時損失；結果，循環中的血量在短時間內忽然減少，就要發生急性循環衰竭。至於慢性失血，隨時間者血液的補充，紅血球逐漸減少，但血液的總量不變，血液的循環仍可繼續維持，使身體可逐漸調整以適應之。

現在僅就單純的慢性貧血在各系統可能發生的徵狀加以討論：

(一)皮膚及其附件：患者常面色蒼白，此因皮下毛細管內血液的血色素濃度較低之故，但必須注意，面色蒼白不一定就是由於貧血，例如病人在昏倒(Fainting)時因周圍毛細管收縮，循環於皮下的血液大為減少，可暫時引起皮膚蒼白。又如皮下積液或粘液性水腫的病人，皮色雖蒼白但可能並無貧血。反之，貧血病人因周圍毛細管的擴張，面色反可呈現潮紅。此外皮膚或皮下如有不正常的色素、黃疸、甚至人工的皮損等，都可伴真正的血色掩蔽。

甲床、眼結合膜和口腔粘膜的顏色亦可供有經驗的醫生作估計貧血程度的參考。

慢性貧血的病人常有輕度的黃疸，在蒼白中可發現黃色。溶血性貧血的病人黃疸更可明顯。

此外在慢性貧血亦可能有毛髮早白，皮膚的彈性和张力減少和指甲的改變等。後者在長期缺鐵性貧血最為顯著。

(二)呼吸系統：稍勞動即可有呼吸困難，貧血症患者甚至在休息時亦有相同感覺，此因氧氣的運輸工具缺少不足應用之故；此外心肌與各個器官系統的改变亦可能和呼吸困難有關。

(三)循環系統：可能有下列改變，其中多影響於補給作用：

心跳次數
血液循環
心的體積
氣的消耗

增大或加多

循環時間
血液粘性
血凝

減低或變短

心絞痛、充血性心臟衰竭或陣發性心悸等皆可偶而發生，在心尖或整個胸前區可能聽出收縮期雜音，水腫亦為嚴重貧血常見的併發情況。

(四)神經肌肉系統：頭暈、昏眩、畏寒、耳鳴、肌肉軟弱、容易疲憊、不能耐勞、注意力不能集中、記憶力不能持久、工作效能減低、情緒容易激動、改變姿勢時頭暈發黑和暈倒等。這一切都是由於神經肌肉系統血的供給不足之故。

(五)消化系統：舌炎或萎縮、食慾不振、消化不良、腹瀉或便秘等，亦偶見於貧血病人。

(六)生殖系統：可偶有性功能或性能減退，經停或經痛等，脾臟亦可能有輕微的腫大，尤其在惡性貧血和溶血性貧血。

乙、貧血的診斷

為求得貧血的正確原因和合理治療，對任一病人必須進行詳細的觀察和研究，才能做得出結論。觀察和研究的步驟如下：

一、病史：

病史必須完全，尤應注意下列各點：

(一)有無失血情況，大量急性失血或少量長期失血。

(二)過去飲食情況，特別注意飲食中有無足量的蛋白質、維生素和鐵劑。

(三)有無慢性腎病、慢性傳染病或惡瘤的現象。

(四)有無與寄生蟲或血病接觸的可能，尤應注意蟲病、血吸蟲病、瘧疾等。

(五)在某些病人，應注意其有無與各種藥物接觸的可能，詳細詢問其職業、工作環境、業餘嗜好、常用與曾用藥品等。

如病人是兒童或青年，注意他的生長速度。

如係女病人，注意其(甲)月經情況，如經期的間隔與久暫，經血的多寡等；(乙)妊娠與小產次數；(丙)有無產期過量流血；(丁)授乳的次數和久暫。

二、體格檢查：

體格檢查亦應徹底進行。應特別注意下列各點：

(一)皮膚和黏膜的顏色和出血點。

(二)舌部有無發炎或萎縮。

(三)眼底檢查可能發現出血點(指示可能有血管結構的障礙)、滲出物(慢性腎病或腦內壓增加)或特殊浸潤(白血病等)。

(四)有無全身淋巴腺腫大；如有，注意其分佈與程度。

(五)系統的骨節們診可能發現胸骨有壓痛或肋骨有結節。任何原因引起骨髓造血功能的過份活躍都可能使胸骨發生壓痛。在多發性骨髓瘤肋骨間可能有結節或壓痛。

(六)心臟的檢查可能發現因貧血而發生的收縮期雜音或指出急性細菌性心內膜炎的可能性。

(七)肝脾的腫大常和貧血有密切連系，不可忽略。

(八)腎臟的們診應加注意，因有時腎瘤 (Hypernephroma) 可引起原因不明的貧血。

(九)盆腔和直腸的檢查有時可發現貧血的真正原因。

(十)在大血球性貧血應特別注意神經系統的檢查。

麥克司克的檢查可補強他檢查的不足，例如胸部照片可能意外地發現縱隔障的腫大，骨骼照片可發現腫瘤或骨炎突起。

三、血學檢查：

包括外周血液與骨髓液檢查兩部份：

1. 血液檢查：

紅血球計數，血色素與血球容積的測定是研究病人是否貧血的必要措施。由這三個數字可以求出血球的體積均數，血球血色素均數和血球血色素濃度均數，因此可以從血球的形態推知貧血的性質。

染色的血液塗片和上述幾種測定有互相輔助的功效；例如顯微鏡下的詳細檢查，對紅血球的體積、形態和血色素含量都可能得著相似的估計。此外還可能發現有核紅血球、未成熟白血球、卡波氏環、豪威耳亞里二氏小體、病原虫、螺旋體等。這些對診斷上都有很大的幫助。網狀紅血球的增加說明骨髓造血活動的旺盛。

血液化學的檢查有時亦可給與診斷上以特別的幫助。例如腎功衰竭時蛋白質尾產物的增加，溶血性貧血或惡性貧血時網紅質的增加，血漿中鐵含量在溶血性貧血或惡性貧血時增加，在缺鐵性貧血時減少等都是明顯的例子。

2. 骨髓液的檢查：

由胸骨、髂嵴、髌骨、肋骨等穿刺所得的骨髓液在貧血的診斷上十分重要，有時可以解決用其他方法所不能解決的問題。現在首先將正常的骨髓液列於表五（根據1948年Israel氏的建議）。對於貧血病人骨髓液塗片的有核血球分數中應注意下列諸問題：

表五、正常骨髓像：

有核血球名稱	正常範圍 %
嗜中球	7—30
嗜中晚期顆粒球	13—32
嗜中顆粒球	5—20
嗜酸球(總數)	0.5—4
嗜鹼球(總數)	0—1
幼稚顆粒球	1—8
原始顆粒球	0.3—2
淋巴球	3—20
單核球	0.5—6
漿球	0—2
原始血球	0—0.5
原始紅血球	0.5—4
早幼紅血球	1—5
中幼紅血球	12—20
晚幼紅血球	6—10
巨核球	} 偶見
網狀球	

附註1、顆粒球系統：紅血球系統：—4：1至20：1

2、有核血球總數每—立方毫米20,000到 80,000

3、在正常骨髓中無巨幼紅血球。

(一)有核血球在血球總數中所佔比例如何? 如果有核血球所佔的比例超出正常，表示骨髓造血功能亢進；反之，表示造血功能減退。關於這一點，對於檢查骨髓比較有經驗的醫師們，可以從一般印像上推斷得知，否則就必須採用計數的方法。凡每一立方毫米的骨髓液中所含的有核血球超過30,000以上，表示造血功能亢進；如在20,000以下，就表示造血功能減退。如有核血球減少，甚至不見骨髓細胞，則可能因穿刺失敗，所得標本並非骨髓液而為外周血液；這樣，就必須重新採取標本。

(二)顆粒球與紅血球系統比例如何? 在正常情況下顆粒球系統的為紅血球系統4—20倍。如有核血球的總數增加，兩系統的比例在正常範圍，表示骨髓造血功能普遍亢進。如顆粒球系統特殊增加，白血病的可能性很大(在急性白血病，顆粒球系統可達紅血球系統的100倍)。如紅血球系統特殊增加，則可能是貧血病的某一階段。表六就說明各種骨髓像對診斷上的可能指示。

表六、幾種主要骨髓像的可能診斷

有核血球總數	增 加	正常或增加	增 加	減 少	增 加	增 加
顆粒球系統： 紅血球系統	4:1到1:3	4:1到1:1	7:1到3:2	10:1到50:1	10:1到30:1	20:1到100:1
主要血球	幼年紅血球	幼年紅血球	巨幼紅血球	多核球， 淋巴球	淋巴球或 顆粒球	單核無顆粒 細胞
可能診斷	急性失血後 血 治癒期中的 缺鐵性貧血 溶血性貧血	缺鐵性貧血	惡性貧血 其他巨幼血 球性貧血	再生障礙性 貧 血	慢性白血病 急性傳染病	急性白血病 初白血病反應

(三)所增加的細胞是否屬於顆粒球與紅血球系統之外？這些細胞可能是淋巴球、單核球、網狀球、漿球、高奇氏細胞、癌細胞等，對診斷上有極大幫助。

(四)由於巨核球的數目很少，在骨髓血現像的貧血須特別注意巨核球是否增多或減少？形態是否正常？

(五)最後須注意在骨髓液塗片中有無原蟲（如微原蟲、黑熱病小體等）、螺旋體等。

雖然在多種病理情況之下，骨髓液塗片都可能對診斷上有相當幫助，但從對診斷上起決定作用的情況並不多，這些情況包括包括白血球減少性白血病、多發性骨髓瘤、高奇氏病、巨幼血球性貧血以及用他種方法不能確診的惡疾、黑熱病等。

討 論 提 綱

①討論急性和慢性貧血的臨床表現。它們發生的機理如何？基本的區別何在？

②貧血的臨床表現是否隨發病的不同而有所不同？決定貧血的臨床表現還有那些因素？

③對一貧血病人，我們要用過那些步驟才得開始診斷？在詢問病歷和檢查體格時應特別注意那些項目？為什麼？

④討論血液檢查對貧血病診斷的意義。

⑤對一貧血病人，骨髓液的檢查應注意那些事項？它們對診斷的幫助如何？

⑥討論骨髓穿刺的適應症和應注意的事項。有那些疾病可以從骨髓液中得正確的診斷？

第四節 缺鐵性貧血

本病是一種最常見的貧血病，具有低色素與小血球的特點，由於體內製造血色素所需要的鐵沒有充份供給之故。不論發病的病因如何，由適當途徑給以適當劑量的鐵劑以後，即有良好的補血功效。

病原：

任何情況使鐵的消耗超過體內所能供給的量，就要發生缺鐵現象，在臨床上表現為低色素性小血球性貧血。按照合理的順序，可能引起缺鐵的因素有：①飲食中鐵含量不足，②吸收障礙，③需要增加與④意外損失。其中以慢性失血最為重要，例如月經過多與引起惡劣的流血（胃十二指腸潰瘍、食道靜脈曲張、鉤蟲寄生、痔瘡、慢性腸胃炎等）等是最常見的原因。由於月經是40生理現象，而胃腸道少量失血不是被發現，可能存在長久時間而不引起重視。

鐵的吸收障礙並非一重要因素。胃酸雖可使鐵溶解而便於吸收，但單純由於胃酸缺乏而引起貧血的人生不多見。不過慢性癩疾如斯癩瘡等可能引起缺鐵的因素。

人工之鐵的營養如牛奶或米等為主要食物，由於鐵質的缺乏容易發生缺鐵現象。在兒童與青春期前後，飲食中鐵含量過少亦不足以應付生理的需要；女孩在月經開始以後，由於月經的損失，情況可更為嚴重。婦女在生育期內，妊娠和哺乳增加了的消耗，因此缺鐵性貧血在婦女較為多見。

由於在正常情況下新的排遺很少，成年男子只有在有經常失血或長期生活於低鐵飲食才能發生本病。慢性癩疾、鉤蟲寄生和胃腸道慢性疾病是男子最常見的原因。

年齡在四十歲以上的男女如有無明顯原因的慢性貧血，惡化的可能性必須予以考慮。

以往因不了解發病的病因，故有許多不同的名稱，例如嬰兒與兒童的營養缺乏性貧血，綠色貧血（青春期女子的低色素性貧血）、孕婦的低色素性貧血、中年婦女的特發性低色素性貧血等。現在知道這些病理情況都是缺鐵性貧血，只是病人的年齡和性別不同而已。

臨床現象：

發病緩慢，病人無法說出何時開始有病。轉血色素已大為減低（如50%），自覺的病狀可能非常輕微，甚至完全沒有。許多病人只訴稱易於疲倦，當知道自己有貧血時，反因出乎意料之外而覺驚奇。最常見的病狀是身體軟弱，食慾減退，消化不良，輕度蒼白，勞動後有呼吸困難與心悸等。

檢在體檢發見面色蒼白，營養不良或體重正常甚至輕度肥胖（隨年齡而異）。在心尖區常有收縮期雜音。指甲可能有特殊改變，稱之為“甲”，如指甲變平變凹，脆性增加，可能有道的小裂口和握髮壓痛。貧血改善以後，指甲亦可逐漸恢復正常。

胃液分析：

胃酸減少或缺乏為經常的發見。嚴重者胃蛋白酶亦可同時減少，但內因的分泌不受影響。

血液化學檢查：

血清紅蛋白正常或稍微減低。血漿蛋白質可能減少，這可能是病人伴有水腫的原因。

血學檢查：

(一)血象：典型的發現是小血球性低色素性貧血。血色素的減少較之紅血球的減少更為明顯。因此色指數常在0.5與0.8之間。血球血色素指數低到15—21微克，血色素濃度指數減低到25—30%。紅血球的體積縮小，直徑均數約為6.2—6.7微米，血球體積均數約為80—80立方微米。在染色的血片上可見紅血球的體積單一較縮小，但大小和形狀不一致，每一紅血球所含的血素很少，僅偶而顯紅色，中間有大片無色透明的區域。網織紅血球在未治療以前的為1—2%，治療後的第四五天即大為增加，但很少超過10—12%。

白血球無特殊改變，但在慢性長期貧血可能低於每立方毫米4000。如正常流血時期則可能有輕度的白血球數及嗜中性球的增加。血小板數目正常，但在流血期中亦可能程度增加。

(二)骨髓像：各阶段的紅血球前較正常為小，中期和晚期幼年紅血球顯得特別小，細胞核的顏色較正常為深。紅血球系統可能略為增加；如病人患病已久則可能減少。在後一情況下球形和網狀球其數相對增加，白血球和血小板系統沒有什麼改變。

診斷：

小血球性低色素性貧血最大多數由缺鐵引起，但亦可能見於其他疾病，如壞血病、粘液性水腫、鉛中毒等，因此必須先和這些病區分。如果確定是缺鐵性貧血，仍然不應忘記，還要進一步追求缺鐵的原因，其中尤應注意有無寄生疾病（如蛔蟲病）、原蟲病（如瘧疾）、假性腫瘤症、假性流血的情況（如消化性潰瘍、痔瘡、月經過多等）、過去營養的歷史、和特殊的必要情況（如多產、泌乳）等。

預後：

由於營養不良或貧血的原因可以根治者，經過適當治療之後可完全恢復，有時因原原不能除去，如由於消化性潰瘍或胃癌的流血，適當的治療也可以減輕病人的病狀。

治療：

(一)滋養：服用滋養是最主要的治療方法，表七為常用藥劑的成人劑量、內含金屬鐵和口服時可能利用的%。

表七、常用鐵劑的成人劑量及其可能利用的百分數

品名	每日劑量(克)	內含金屬鐵毫克	利用%
還原亞鐵 Ferrum Reductum	3	2500	0.5—2
硫酸亞鐵 Ferri Sulfas	0.6	180	14
氯化亞鐵 Ferri Chloras	0.5	200	1.5—25
碳酸亞鐵 Ferri Carbonas	3	300	6—8
檸檬酸亞鐵 *Ferri et Ammonii Citras	6	1200	1.5—3

* 含配成10%溶液

最近有一種抗與鐵離子的螯劑可用作試驗注射，反應明確，如病人口服鐵劑時有強烈反應，或者口服的效果過慢不能適應要求，如手術或分娩前有嚴重貧血都可以採用。

在鐵劑治療以後，一星期內血液中網織紅血球的數目要上升，一般在 $8-8\%$ 左右，很少超過 $10-12\%$ 。約在治療開始後一週之末血色素和紅血球就開始上升。（每日約 1% ）直至正常為止。上升的速度隨原來的水平而異，水平愈接近正常，上升愈緩。

(二)輔助藥物：維生素B₁₂、稀硫酸、動物蛋白質等在適宜的情況下與鐵劑合用，可增加治療的功效。

(三)如非單純由於營養缺乏，應研究而除去動物的原因，如寄生蟲、慢性失血等。

討 論 提 綱

- ①討論缺鐵性貧血最常見的原因與臨床現象。何謂染色貧血？
- ②描述缺鐵性貧血典型的血學與骨髓情況。
- ③如懷疑某人患患缺鐵性貧血，應如何進行診斷？待診斷確定後又怎樣進行治療？

第五節 大血球性貧血

和缺鐵性貧血相反，在臨床上有一羣貧血病具有網織增大、色指數上升和血色素濃度均數正常等特點，稱之為大血球性貧血。這一羣貧血病可分為兩大類（如表八所示）：第一類是巨幼血球性貧血，他們的特點是骨髓塗片中具有明顯巨幼紅血球發生的現象，並能對胃腸藥物、葉酸、維生素B₁₂或類似物質有確定的療效。他們的發病原因都由於生長因子的缺乏。生長因子缺乏以後，紅血球的成

表八、大血球性貧血分類與可能的原因：

分 類	可 能 的 原 因
⊖ 巨幼血球性貧血 ① 惡性貧血 ② 卟啉症，原發性幼粒病 ③ 胃腸胃手術 ④ 熱帶大血球性貧血 ⑤ 大血球性貧血，由於胃腸腸道血寄生 ⑥ 妊娠關大血球性貧血	缺內因 吸收障礙 吸收障礙 缺外因 缺乏內外因的相互作用
⊕ 非巨幼血球性貧血* ① 急性失血後貧血 ② 溶血性貧血 ③ 白血病 ④ 再生障礙性貧血 ⑤ 脾狀樣機體減退	失血後大量不成熟紅血球動員至血液中 溶血後大量不成熟紅血球動員至血液中 } 原因不明

附注1.*可能為大血球性，但亦可能為正血球性或小血球性。

2. 在實際工作中「大血球性貧血」最常見的原因為檢驗技術的錯誤，而其中又常由於紅血球計數的不正確。

長路線能恢復到胚胎初期的情況，如圖六所示。第二類非巨幼血球性貧血，沒有共同的特點，其中的大多數是由於身體的特殊需要(在急性失血或瀉血之後)，有比較大量的未成熟紅血球出現於血液中。在這些病人的骨髓液中沒有巨幼紅血球，用上述滋養藥物治療完全無效。因此這兩類大血球性貧血必須予以鑑別，否則在治療上會發生嚴重的錯誤。



圖六、紅血球發育過程示意圖

一、惡性貧血：

病源：

本病多見於中年和老年，三十歲以下的患者極少。兩性的發病率相等。亞洲民族患此病者遠較歐洲人為少。發病的原因可用胃液中缺少內因致生血因素不能形成來解釋。胃液中內因之所以缺少，遺傳恐為一重要因素。由於胃粘膜炎在遺傳上的缺陷，在中年以後內因的分泌就逐漸減少，終至完全消失。據統計病人中 8% 在家族中有相同的患者。慢性胃炎可能是發病的輔助因素。

病理變化：

- (一)由於貧血的結果。
- (二)生血機構的異常。
- (三)血球毀壞的增進。
- (四)胃腸道的病理變化。

(五)中央神經系統的病理變化。

臨床現象：

病的發展很慢，病人無法確定何時開始有病。最初感覺的症狀是軟弱、舌痛、消化障礙、心悸、骨酸或手足感覺異常。頭暈亦可略減輕，但一般均仍維持良好營養狀態。病之嚴重者雖無傳染亦可發熱。蒼白的面色中時顯黃色（由於血中紅質增加）。舌部發炎與疼痛見於50%的病例，可發生於貧血若干年之前，時發時愈，在發作時呈紅紅色，疼痛異常，甚至影響飲食。發作的次數愈多，舌面光滑與乳突消失的程度愈明顯。相同的舌部變化亦可見於特強性低色素性貧血、維他命貧血、斯漫盧(Sprue)、培拉格(Pellagra)、腸胃缺、以及其他營養不良等情況。

食慾減退、惡心嘔吐的發作、腹部脹氣和飽悶、眠痛、腹瀉等均常發見。運動後氣喘心悸僅見於每一病人，心臟可能有輕度擴大，血壓常減低，尿部亦可水腫。這些都可能和心臟的節律性變有關。月經停止、尿中含少量蛋白等亦偶見之。

病人如不接受適當治療，神經系統的症狀則早要發現，大約按下列次序：

(一)周圍神經改變：病人常訴稱四肢經常有麻木、刺痛、寒冷、發麻或僵硬等感覺，可能由於貧血和心臟射血引起輕度周圍神經炎之故。

(二)脊髓後柱的改變：下肢觸覺減退為脊髓受侵最早的表现。程度更深，位置和運動感覺可完全喪失。以後逐漸延及上肢。結果逐步起運動不調症(Ataxia)和脊髓癆(Tubes Dorsalis)病變相似，但在本病深部感覺常仍保存，可以和後者相區別。

(三)脊髓側柱的改變：下肢發生力度不等的軟弱、強直和反射亢進等情形，同時有陽性巴賓氏徵和深部節障礙。與後兩柱同時有病理變化，病人可表現出繼直性共濟失調性下身癱瘓。更進一步就可引起橫切性脊髓病變(Transverse Myelopathy)。此時症狀和直腸括約肌的控制能力就要喪失。

胃液分析：游離酸的缺乏是一經常發見，總酸量常很低(5—10單位)。

血液化學檢查：紅紅質程度增加至0.98毫克% (正常量約為0.31毫克%)，黃疸指數5—12。

血液：隨病程和接受治療的劑量而異。在未經治療的嚴重病人，其血液如下：

(1)紅血球：因無明顯症狀，病人很少在紅血球每立方毫米3,000,000以前發覺。通常紅血球在200萬，血色素7克%，色指數在1.2—1.5之間。紅血球的體積異常不均，其中大多數是大紅血球，但小紅球亦非完全不見。平均直徑約為8.31微米(7.5—9.7/微米)。就個別血球而論，最小者直徑4微米，最大者12微米，在染色的血片中可見每一血球都含有充足的血色素，和缺鐵性貧血完全不同。網織紅血球可正常或略增(4—5%)，如非在恢復期中，很少在5%以上。晚期巨幼紅血球亦可發現於血液中，其數目與貧血的程度成正比。

(2)白血球：可能有顯著減少，一般在每立方毫米3,000和4,000之間，係由於骨髓中巨幼紅血球過度增生以致抑制粒球系統的生長遭受抑制之故。甚至在病人有急性傳染病如肺炎時，白血球仍不增

加。如白血球有顯著增加，則必須在體內尋找傳染病灶。總數的減少係由於中性球減少之故。

(3) 血小板：重病者常減少，血液時和血沉時可能程度延長。

骨髓像：

骨髓液涂片中呈生血機能旺盛之現象，紅血球系統佔大多數，在紅血球系統中正常的幼年紅血球數目很少或完全不見，由各階段的巨幼紅血球取而代之。原始紅血球等亦都較正常為多。

顆粒球系統相對地減少，巨大的晚期嗜中性粒球和多質嗜中性粒球為數較多。巨核球系統的改變不很顯著。

預後：

肝治療的發見使本病的預後由絕望變為樂觀，長期的治療不但可挽救生命，而且可以維持正常的健康；但在完全恢復之後，如不繼續給予維持劑量，2—10月後就要復發。其中最危險者是神經統的病變，一旦發見之後就很難有恢復之望。

診斷：

病歷、舌炎、胃液和血片是診斷本病必要的工具。在大血球性正色素性貧血的患者如同時有程度黃疸、舌炎、胃液缺乏和經常的手足感覺異常，則本病的可能性極大。再加上骨髓中有巨幼紅血球增生的現象，則診斷當可確定。但此處應注意兩點，第一，決不可誤認大血球性正色素性貧血為惡性貧血，例如妊娠期的巨幼血球性貧血，由於圓形葉蟲寄生所引起的巨幼血球性貧血都和惡性貧血有相同的臨床現象。前者的治療與惡性貧血的治療完全不同，自不可混為一談；後者雖從貧血本身言，治療的方法相同，但特殊的原因除去後，就不必經常治療，和惡性貧血需要終身治療也有不同之處。

如貧血的程度較重而神經系統的症状顯著，則必須向骨髓炎、家庭性運動共濟失調、脊髓炎、脊髓受壓、多發性神經炎等以別。

治療：

治療本病的藥物尚存肝得裂劑兩類，最近又發見葉酸和維生素乙十二等。茲將各藥的成人劑量列於表九：

表九、治療惡性貧血之各種藥物的成人劑量：

服用方法	藥 劑	開始時每日劑量	經常維持量	附 註
口 服	物狀肝浸膏	5—10口服單位	每日0.5—1口服單位	4.5—25毫升=1口服單位 45—50毫升=1口服單位
	液體肝浸膏	同上	同上	
	乾肝粉 葉酸	20—30克 15—20毫克	每日1克 每日5—10毫克	
肌肉注射	肝浸膏注射劑	10—15單位或2—5毫升	每週10—15單位或2—5毫升	0.1—0.5毫升=1單位
	葉酸 維生素乙十二	15—20毫克 每週40毫克	每日5—10毫克 每週40毫克	

病人在初次治療時最好採用注射法，以求效果迅速而準確，如病人已有神經系統的症狀，應採用高浸膏注射劑或維生素乙十二而甾醇採用葉酸。

二、其他巨幼血球性貧血：

營養性大血球性貧血：這一名稱係指由於營養缺乏所發生的大血球性貧血，以區別於因內因缺乏或吸收障礙而發生的大血球性貧血。因其常見於熱帶，故又名熱帶性大血球性貧血。本病亦可見於溫帶，但遠較熱帶為少。本病在孕婦最為多見。軟弱、呼吸困難、口腔疼痛、舌痛、腹瀉與水腫是病人常有的訴說。胃酸缺乏與一般病人相似，並非經常發現。神經系統徵狀幾乎不見。血球和骨髓像與惡性貧血完全相同，不能分辨。在治療方面，除與惡性貧血相同外，有時口服酵母等維生素乙含量豐富的物質亦可奏效。在第一次治愈以後，如能改善飲食，今後可不致再發。

患陪拉格的病人亦可同時患巨幼血球性貧血，原因亦由於營養不良；在新搬遷患者，生血因素的吸收障礙亦為貧血的主要原因。至於在胃腸道手術後的巨幼血球性貧血亦不外內因缺乏或吸收障礙等原因。

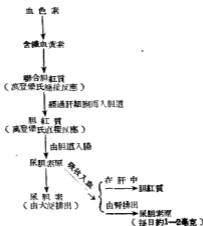
討 論 提 綱

- ① 大血球性貧血與巨幼血球性貧血的意義各如何？產生的機轉怎樣？
- ② 討論惡性貧血的原因、病理改變化則臨床現像。
- ③ 描寫惡性貧血的典型血像與骨髓像。
- ④ 討論惡性貧血的診斷、預後與治療。
- ⑤ 討論其他巨幼血球性貧血與大血球性貧血。

第六節 溶血性貧血

血循環裏的紅血球到了衰老年齡，由於種種機轉（如毛細血管的機械損傷，網狀內皮細胞的吞噬作用，滲透壓的改變，溶血物質的作用等）而開始解體。然後在網狀內皮細胞（大量存在於脾和肝，骨髓、淋巴腺等器官內亦含有之）內，血色素首先分解為含鐵血質素，其次將鉄除去成爲胆紅質。胆紅質被吸收入血液以後，與血漿蛋白質合併，成爲「聯合」胆紅質；因其分子量較大，不爲腎所排泄。在萬登堡氏（Van den Bergh）試驗中，聯合胆紅質是間接或遲延反應發生的原因，因必須經過酒精的作用，才能將胆紅質從蛋白質的聯合中解放出來。胆紅質經過肝細胞由胆道排洩入腸。在經過肝細胞的時候，可能由於細胞的作用，將胆紅質解放出來。這種已解放的胆紅質，如再吸收入血，就可以引起萬登堡氏的直接反應。胆紅質在腸道中最初變爲尿胆素原。部份尿胆素原被血液吸收，由腎排

出；其餘的在腸道中變為尿胆素（即糞胆素）由大便排出。圖七 係對以上敘述做一總結。



圖七、血色素和胆色素的關係

不論是由於紅血球本身的脆弱或滲血作用的加強縮短了紅血球在循環中的正常壽命，而骨髓的增進努力又不能彌補其損失，結果在臨床上就發生了所謂溶血性貧血。茲將其分類、特點、預後和處理分述於下：

分類：

分類的方法很多，但都不完全滿意。按發病的緩急分類，雖有臨床上的便利，但容易界限不清，因為慢性溶血性貧血常可能有急性發作。現介紹內原因分類法如下：

一、血球外原因：

(一)由於溶血素或凝集素的作用。

- (1) 抗 A 或抗 B 同型凝集素（輸血反應）
- (2) 抗 Rh 或抗 r 同型凝集素（新生兒溶血病、同型輸血反應）
- (3) 冷溶血素或凝集素（陣發性血色素尿）

(二)由於微生物的作用

- (1) 瘧疾
- (2) 俄濟耶 (Oroya) 熱

(3) 敗血病：產氣莫諾核菌、膠膿鏈球菌、大腸桿菌、肺炎球菌、葡萄球菌等。

(三) 由於化學品的作用：苯肼 (Phenylhydrazine)、竹石甘 (Saponin)、脫脂雙卵磷脂 (Lysolecitin)、苯 (Benzene)、鉛、甲苯 (Toluene)、三硝基甲苯 (Trinitro toluene)、二硝基苯 (Dinitrobenzene)、苯胺 (Aniline)、酚 (Phenol) 類化合物、腐蝕劑藥物、噬菌等。

(四) 由於物理作用：嚴重燒傷

(五) 由於動植物的毒質：蓖麻豆 (Castor bean)、蛇毒等。

(六) 原發性溶血性貧血

二、血球本身原因：

(一) 先天性或後天性溶血性貧血

(二) 彌散性血管內凝血

(三) 原發性夜血色素尿

(四) 地中海貧血

臨床表現：

溶血作用發生的快慢和時間的久暫，決定临床上不同的表現。黃疸為共同體徵，但黃疸的程度可能十分輕微，不易察覺，或者非常明顯。在慢性患者，如在先天性溶血性貧血，可並無其他異常，但亦可能有慢性潰瘍、脾臟腫大和程度不等的貧血。在急性傳染病、過份疲勞、受涼等情況以後，或並無明顯原因，可引起急性發作：發熱、衰竭、惡心、嘔吐，肝脾腫大和黃疸增加等。兩三星期以後，上述諸徵狀往往減輕。胆石的形成是常見的併發症。

急性溶血情況的發作可先有嚴重的寒戰，繼之以高熱，全身衰弱，背、腹、四肢和頭部疼痛。腹痛可十分嚴重而引起顯著的肌肉緊張和攣，甚至和急性外科情況相似。最嚴重者可發生循環衰竭，小便減少或停止。十二小時以後可能有明顯的黃疸（當血液中有大量溶血，五六小時之後血液的紅血球濃度達最高峯。如血液中紅血球濃度在四萬克%以上就應有明顯的黃疸，但仍需五六小時才能使皮下組織變成黃色。如果無溶血現象繼續發生，兩三天之內血中紅血球濃度恢復正常，黃疸消退。貧血徵狀亦很快發生。

介於上述兩者之間，可有輕或不等的各種程度。

血學上的改變：由於急性溶血而發生的血像和骨髓像的改變包括兩個時期，即先有紅血球的大量破壞，繼之以迅速的紅血球增殖現象。這兩時期可互相重疊，尤其是當溶血物質作用時間較長的情況之下。

由於溶血作用程度和時間的不同，貧血的程度可輕重不等。紅血球的體積一般正常，但亦可能增大，尤其是當紅血球有大量增殖，而血液中出现很多比較未成熟的細胞的時候。網織紅血球增高至

10—25%是常見現象，在較急性者可增高至60%以上。有核紅血球亦經常在血液中出現。血球的形狀除在溶血性貧血以外變化較少。

在紅血球增生期中，生產白血球和血小板的組織亦同樣接受刺激，因此在血液中可有白血球總數增加，顆粒白血球有「左傾」現象，甚至出現顆粒球與嗜粒細胞。血小板亦增多，並可出現大和特殊形狀。不過在某些特殊病案，如陣發性夜血色素尿症，白血球和血小板的減少也是可能的。

骨髓像是生命活動旺盛的現象。幼年紅血球大量增加，因此骨髓球系統和紅血球系統的比向正常4—5:1或至1:1或以下。在幼年紅血球中，中期和晚期最多。

色素的改變：如紅血球在短期內有大量破壞，血色素釋放入血漿，尿內亦可能有游離的血色素出現。在實驗情況之下，血漿中游離血色素濃度可高達135毫克%，尿中始出現血色素；但一次出現以後，尿中的糖糞存在，直至血漿中的濃度降低到30—50毫克%為止。在某些情況之下，血黑質(Hematin)可被釋放；血黑質和自蛋白結合以爲變性血色素白蛋白(Methemalbumin)。由於游離血色素和變性血色素白蛋白很快地變成粗紅質，因此在血液中發現有游離血色素和變性血色素白蛋白時，常同時有粗紅質的增多。

如紅血球的破壞並非十分急劇，游離血色素將不發現於血漿和尿中。但黃疸指數、血清粗紅質、糞尿中尿胆素原均上升。糞中尿胆素原的含量可由正常量24小時40—270毫克增加至300—4000，尿中可由正常量24小時0—3.5毫克增加至5—200。當糞中尿胆素原已有明顯增加時，尿中尿胆素原和血中粗紅質可能並無明顯上升。在單純溶血性貧血(包含無梗阻性黃疸的開發)粗紅質不出現於尿中。

血漿中粗紅質的含量可增加至10毫克%，並間接反應，但直接反應應增加亦是可能的。血漿中粗紅質上升的程度不僅決定於紅血球破壞的程度，也決定於肝臟排泄粗紅質的能力。功能正常的肝臟能排泄大量粗紅質，但如貧血程度嚴重，肝臟因缺氧致功能減低，則紅質要大量積存於血液中。

鑑別診斷：

從上述臨床和血液學上的特點以及色素的改變，溶血性貧血的診斷當不難成立。但是各種溶血性貧血的鑑別是十分重要的，因為治療和預後隨溶血作用的性質而各不同。在進行鑑別診斷時，除家庭史和本人病史與體格檢查可得著一些必要的材料以外，下面幾種簡單試驗法對溶血性質的研究有相當幫助：

1. 渗透脆性試驗法：

在先天性溶血性貧血，由於紅血球的結構改變，紅血球對低滲透溶液的抵抗力較正常爲低；在後得性溶血性貧血並無此種現象。如在進行試驗之前，先將要試驗的紅血球置於97度(攝氏)的溶液中24小時，此種試驗的敏敏度將大爲增加。在進行試驗時必須同時作正常血球的對照觀察，以資比較。

2. 機械脆性試驗法：

加少量去纖維蛋白或已加抗凝劑的血液於含有玻璃片的蔗糖瓶中，給以一定的振盪，然後測定

溶血程度而與對照組比較。在先天性溶血性黃疸，鐘狀血球性貧血等病人，紅血球的機械脆性較正常增加。

3. 血清試驗法：

加一定量已經鹽水洗滌之正常紅血球於一固含有一定量病人血清之試管中。將第一試管置於37度（攝氏）的恆溫水槽中一至二小時，然後用離心機轉動。如在其上層液體中含有游離血色素，則證明在病人血清有溫溶血素（Warm Hemolysin）的存在。將第二管置於0度的冰箱中20分鐘，再置37度中一小時而後旋轉之。如血清中有冷溶血素的存在，則在上層液體中即含有游離血色素。當第二管加溫之前應首先檢查其中紅血球有無凝集現象，如其中僅有冷凝集素（Agglutinins）而無冷溶血素，則在加溫以前紅血球已有凝集現象，但在加熱之後，不但無溶血現象，凝集現象反而消失。如在加溫之前已發現有血球凝集現象，則應注意加過份凝集血球，否則易引起溶解而造成假結果。

在第三管加病人血球於正常人的血清中，然後通二氧化碳氣於其內使略帶酸性，置於溫箱中一小時。如在轉動後其上層液體呈血球溶解現象，則證明病人的血球有因酸而溶解的現象。此一試驗在陣發性夜血色素尿為陽性。

預後和治療：

預後和治療完全決定於發病的性質與原因。外來的溶血物質，如藥物等，必須徹底根治。當急性發作時，臥床休息、止痛和液體平衡的維持都是十分必要的。輸血可能是唯一救命的方法，但必須密切注意血型的配合，因如再引起溶血反應，情況可十分嚴重。在急性溶血期間施行脾切除術，死亡率可高達40%，最好在亞急性期後行之。

脾切除術對先天性溶血性黃疸經常有良好療效，在某些後得性病變亦有相當裨益，但對地中海貧血、陣發性血色素尿、鐘狀血球性貧血等均完全無效。

討 論 提 綱

- ①討論溶血性黃疸的發生機轉與分類。
- ②描寫溶血性黃疸的一般臨床表現、典型血像與骨髓以及顯色素的改變。
- ③討論溶血性黃疸的鑑別診斷與治療原則。

第三章 出血病

(Геморрагические Болезни; Hemorrhagic Diseases)

第七節 正常的止血機構及其有關因素

毛細管和小血管受傷以後，一般在兩分到五分鐘以內流血就要自動地停止。這是人體避免過份流血的重要措施。人體怎樣能自動止血呢？簡單說來，這裏包括了三道防線：

1. 毛細管和小血管的收縮及粘著作用：

毛細管雖然是由一層內皮細胞所組成，仍具有相當收縮部。如因受傷致毛細管完全切斷，則因收縮立刻將受傷的一端封閉，於是就可能使血液停止。但如其中仍有部份血管並未完全切斷，收縮以後反可能將傷口擴大，增加血流。

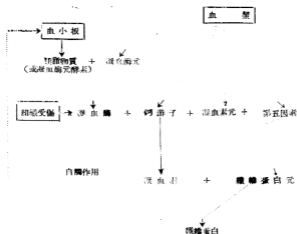
根據陳定一和維二氏在動物方面的觀察，受傷血管收縮現象限於小動脈，毛細管和小靜脈在受傷以後並無收縮現象。止血的第一道防線是毛細管和小血管的內皮細胞在受傷以後立即發生互相粘著作用，使傷口完全封閉而血液停止。自然，這種粘著現象只能發生在毛細管、靜脈和小動脈；至於中動脈和大動脈，由於管壁有彈性部位的作用和管內的血壓較高，粘著的現象無從發生。

2. 由血小板組成的栓塞：

如果第一道防線不能將傷口完全封閉，血液就要不斷地由傷口流出。當血液流經傷口時，其中的血小板（可能有少數白血球也參加在內）和組織接觸，並立即粘著在上面。血小板愈積愈多，最後成一白血栓將傷口堵塞。

3. 血液凝固：

這是人體自動止血的最後一道防線，是經過一系列的化學變化，將原來溶解在血漿中的纖維蛋白元變成固體的纖維蛋白，而將部份血液凝聚成塊，堵塞傷口。如果受傷的血管是較大的動脈，由於血流迅速，血凝塊不易停留，就要引起全身反應，使血壓降低，以便的血凝塊的形成。假如此一道防線仍不能完成止血的使命，就非施用特殊的人工止血方法不可了。血液凝固過程的程序相當複雜，其中理論很多，現用圖八作最簡單的說明。



圖八、血液凝固機轉示意圖

由以上所述，知道參與正常止血機轉的因素很多，其中除血管壁的完整以外，還包括血小板、凝血酶、纖維原、鈣、纖維蛋白等物質，茲分述其特性如下：

1. 血小板：

血小板是血液中有核的圓形或橢圓形小體，直徑約2—4微米，體積約7—8立方微米。血液中的正常數目是每立方毫米200,000左右（100,000—600,000），常受各種因素（如運動、溫度的改變、疲勞、月經等）的影響而發生波動，例如婦女在月經前二週內，血小板的數目逐步下降，月經開始後則增。再加上計數技術上的困難，除非在數目上有顯著的變化，否則不能肯定其意義。血小板的壽命約為2—5日。其來源一般均認為係由骨髓中巨核球生芽脫落而成。其功用如下：

(一)維持毛細管壁的完整：在血小板減少時凝血帶試驗陽性，毛細管壁有自動出血的表現，可見毛細管壁的完整和血小板的正常數目有密切關係。

(二)白色血栓形成，堵塞傷口

(三)供給類脂因素，發動血液凝固

(四)使血液收縮：在電子顯微鏡下的直接觀察，可見當血液剛凝固時，完整的血小板沉積散處於纖維蛋白交叉的網上成爲大的結節。當這些大結節形成以後，纖維蛋白遂被彎曲、扭轉和縮短，而使血液攏縮，血清擠出。因此血小板的數目和血液收縮的程度有密切關係。

(五)血管收縮作用：有人認為當受傷時血管的收縮作用也和血小板的功用有關，因此當血小板減

少時血管在受傷時的收縮反應即發生障礙。其中原因如何，現尚未明。

此外血小板在血管內的聚集和血栓形成亦有所關聯。

2. 凝血素 (Thromboplastin) :

凝血素和鈣游子 (有人認為由第五因子的合作) 的共同作用使纖維素元變成纖維素，但在正常情況下血管內的血液凝固並不發生，可見正常的血液不含有纖維素。根據無數的實驗觀察證明正常的血液含有纖維素的前體物質，名爲纖維素元 (Thrombo-plastinogen)，經過血小板破裂後所放出的類脂物質 (又名纖維素元酵素 Thromboplastinogenase) 的作用變爲纖維素。各種組織的細胞中均含有纖維素，尤以肝、肺、胸腺和睾丸等組織中含量最豐。因此在受傷時，組織細胞的分裂亦可放出此種物質而使血液凝固。

3. 凝血素元 (Prothrombin) 及其前體物質 :

凝血素元是纖維素的前體物質，在血液中的正常濃度約爲20毫克%左右。其物理和化學特性與球蛋白相似，在血液中的濃度相當穩定。一般均認爲纖維素元係在肝臟中生成，和維生素K的供給有密切關係。維生素K是一種萘醌類 (Naphthoquinone) 化合物，來自食物，但亦可由腸道中的細菌合成而成。維生素K對纖維素元生成的成轉如何，現尚未明，但據萊特氏 (Lyons, 1945) 的意見，維生素K可能是纖維素元分子中組成之一部份。

據奎克氏 (Quick, 1943—50) 的觀察，參與血液凝固的因素，除一般公認者外，至少尚包含另一因素的作用。奎克氏將儲藏數日的人血漿和經戊二烯醇 (Dicumarol) 處理過的狗血漿 (這兩者纖維素元的活動都很低) 等量混合以後，結果纖維素元的活動恢復正常。因此推測爲纖維素元至少由兩種成份組成，一爲不安定因素 (Labile factor, 原命名之爲成份甲)，在血液或血漿的儲藏過程中消失；另一爲普通纖維素元 (原命名之爲成份乙)，當服用戊二烯醇或維生素K缺乏時，其作用均減低。不安定因素和戊二烯醇及維生素K的作用無關。奎克氏又認爲普通纖維素元在人的血漿中以兩種方式存在，即游離與前體方式 (Free and precursor states)。歐任氏 (Owren, 1944—47) 的第五因素可能和奎克氏的不安定因素爲同一物質。

4. 鈣 :

一般均公認參與凝血作用的鈣是在游離狀態，草酸鹽的抗凝血作用是使游離的鈣沉澱，而檸檬酸鹽則由於與鈣同離的游離。

5. 凝血素 (Thrombin) :

雖正常血液不含有纖維素，但能由血液製備而出。纖維素的性質和蛋白質相似，分子量在75,000左右，含有少量的鎂和鈣，據謂其分子中含有萘醌類集團。纖維素對纖維素元的作用可能爲酵素性質。

6. 纖維蛋白元與纖維蛋白：

血液凝固的最後結果乃是形成溶解在血漿中的纖維蛋白元，經過凝血素的作用，成為固體的纖維蛋白；後者呈凝狀，組成網狀血液中的所有成份包含在內，於是血液塊乃最後形成。纖維蛋白元是球蛋白的一種，有很大的分子量(441,000)，亦由肝綜合而成；血液中的正常含量為0.2—0.4%，但降低至0.02%以下血液的凝固才發生障礙。

討 論 提 綱

- ①人體受傷後的自動止血有那些防禦機？其機轉者如何？
- ②試討論有關血液凝固的各項因素
- ③血小板的來源如何？血小板除參與血液凝固的作用以外，還有那些功用？

第八節 出血病的原因和診斷

一、出血病的原因：

除了婦女月經和分娩時期的子宮出血是一種生理現象以外，在人生的任何時期，任何部份的出血都是一種病理現象，必須尋找其原因。如果按原發病的原因來分類，首先是外傷，其次若毛細管本身的病理改變，再其次才考慮血液構成的障礙，詳情如表上所示。如果按發病的次數則以外傷為最常見，彌散性血管障礙次之，由於凝血機構的原因而引起出血在临床上相當少見。茲將常見的血原因列舉於下：

(一) 身體各部份的外傷

(二) 先天性異常或後天性病理改變

- (1) 神經系統：高血壓症、動脈硬化、荷爾曼氏動脈瘤的血瘡。
- (2) 耳鼻喉：局部炎症、高血壓症、顫骨折。
- (3) 肺：結核病、腫瘤、枝氣管擴張症、腫瘤、充血。
- (4) 胃腸道：十二指腸潰瘍、食道靜脈曲張、胃癌、潰瘍性大腸炎、痔瘡。
- (5) 泌尿系統：腎小球炎、石、腫瘤。
- (6) 生殖系統：子宮纖維瘤、子宮外孕破裂、前置胎盤。

二、出血病的診斷：

由於任何原因所引起的嚴重出血都需要立即輸血以補償損失而恢復適當的血液循環。進一步的合

表十 出血原因的分析

原 因		疾 病 舉 例
I 由於外來暴力所引起的血管損傷		各種打傷、刺傷、寄生蟲等
II 由於毛細血管壁的病理改變	遺傳因素	假血友病(常傳性出血性血小板減少症)、多發性遺傳性毛細血管擴張
	過 敏	單純性紫斑、淺部克氏紫斑、施特氏紫斑
	微生物的感染	心內膜炎、痲疹傷寒、敗血病、肺炎、腦膜炎、傷寒、結核
	維生素的缺乏	維生素C、P的缺乏
	中 毒	蛇毒、蝨蟲熱、劑劑等中毒
	內分泌腺的障礙	功能性子宮流血(子宮內膜過長等)、大衛氏(David)病
III 機械的原因		全身 瘰、痔瘡、高血壓、食道下靜脈曲張
IV 血 原 發 性		白血病(萊利和氏病)、特發性血小板減少性紫斑
V 由 於 血 小板 的 減少	各種血病	白血病、全血球減少症、惡性貧血、骨髓病性貧血、噬骨氏病、高脂血症等
	微生物的感染	傷寒、肺炎、球菌的感染、敗血病、粟粒性結核、天花、斑疹傷寒、瀉血性紅斑性胎毒、類肉瘤病、黑熱病等
	化學品的中毒	砒劑、金化合物、鉍化合物、磺胺藥等中毒
	物理的損害	X光及其他放射性的物質的過份照射、中暑等
VI 血 漿 成 分 的 減少		血友病
VII 血 漿 成 分 的 減少	維生素K的缺乏	新生兒出血病、腸道因菌叢或抗生素而消毒、腸道性黃疸、腸道出血、腸潰瘍、慢性潰瘍性大腸炎、慢性痢疾等
	肝 膽 病	肝硬化、急性黃萎症、有梗死、磷、四氯化炭等中毒
	原 因 不 明	原發性血漿成分減少症
VIII 血 中 抗 體 的 增加	纖維蛋白元的減少	先天性纖維蛋白原減少症
	後 得 性	肝臟疾病、惡性貧血、白血病、塔拉格、壞血病等
	血 中 抗 肝 素	過量注射、蛋白質缺乏、X光的過份照射、原子的照射
	抗 血 劑	數塊纖維素
其 他		水腫、蛇毒等

現治療就必須建立在充分了解其出血原因的基础上。如表十所示，出血情況可能發生於任何系統和任何器官，來源的範圍十分廣泛，本節所討論的「療法」只限於和血病有關方面。

在病歷上受傷或某一部位的多次出血是應該首先注意的。經常與藥物接觸或有常服藥品種詳細追究，因可能發現出血的原因。家族中有相同患者則應想及有家族性出血病（如血友病、遺傳性出血性毛細管擴張、原發性血小板減少症、先天性纖維蛋白元減少症等）的可能。體格檢查時可在皮膚和黏膜上發現各種出血痕跡或出血現象（如紫斑、瘀斑或血瘤等）以及其他有關情況（如貧血、毛細管擴張、肝脾腫大、淋巴腺腫大等，而出血的原因而異）。

要進一步確定出血的原因，必須依靠試驗室的檢查，其中最重要的有：血液時、血液時、血液的收縮和凝血素元時的測定，凝血素元消耗試驗法，血小板數目和毛細血管管性試驗等。雖然在這些檢查之中，有些比較粗淺，並無特殊鑑別診斷的價值，但如能採用標準的方法謹慎地進行上述所有測定（為避免錯誤，最好能同時進行相對試驗），然後再分析其結果，一定能在診斷上給予肯定的幫助。茲將各種檢驗結果的診斷價值列於表十一。

表十一 出血病的檢驗診斷

檢 驗 結 果	可能的出血病或出血原因
血液時延長	血友病，纖維蛋白元缺乏或減少，凝血素元的嚴重減少（低於正常量10%），肝素增加，其他特殊抗凝血劑如水蛭素、蛇毒等所引起之出血情況
凝血素元時延長	維生素K缺乏症，敗壞細菌素服用過多，原發性凝血素元減少症，肝病疾病
凝血素元消耗減少	血小板減少性紫斑，血友病，遺傳性凝血酶原(II)
血液時延長	血小板減少性紫斑，其他凝血因子的嚴重減少，遺傳性凝血酶原。
壓血帶試驗陽性	由於血管壁的病理改變所引起的出血病，血小板減少性紫斑，壞血病
血小板減少 血液塊狀解不凝	} 血小板減少性紫斑
肝功能顯著減低	
纖維蛋白元 < 0.08%	纖維蛋白元減少症

血液時的檢查是測定血液的凝固能力。最好採用李與華登特氏的試管測定法。血液凝固中任何因素的顯著減少均將引起血液時的延長，其中以血友病最為顯著。但由於少數血小板的破裂即足以發動凝固的作用，血小板數目的減少一般常不易引起血液時的延長。血液時的檢查是測定毛細管的收縮能力和血小板的堵口作用，方法很簡單，但必須深註合宜，大小適中，否則將引起錯誤的結果。在毛細

管的收縮能力發生障礙或血小板的數目明顯減少時，血流時即延長。在血友病的病人凝血時明顯延長，但由於血管的收縮力很好，血小板仍能堵塞傷口，故血流時很少延長。

血小板的計數容易發生錯誤，不但應注意計數的技術，精確液必須新鮮配製。血液塊的收縮能力主要決定於血小板數目的多少，故血液塊收縮的延遲也說明血小板有減少的可能。壓血帶試驗（又名毛細管滲透性試驗）的作用在顯示毛細管抵抗高壓的能力，可能受下列諸因素的影響，即毛細管內皮細胞的完整性，內皮細胞間結合質的可利用程度以及血小板數目等。因此其中有一因素發生障礙，壓血帶試驗即得陽性結果。

在一例原血小板減少性紫斑的病人，應同時有血流時延長，血小板減少，血液塊的收縮延遲和壓血帶試驗陽性。如果這四者同時發現，則對每一試驗的結果當可十分信任；如其中發現矛盾，應仔細檢查每一試驗方法而找出錯誤的原因。

凝血素元時的延長係指血清中凝血素元濃度的降低，是否由於維生素K的缺乏或肝功的障礙則不能由此試驗結果來區別，但前者在注射維生素K相當時間後凝血素元時恢復正常，後者則無影響。在測定時應注意所用之凝血酶是否有效，否則會影響結果。

凝血素元消耗試驗是測定在血液完全凝固前消耗凝血素元濃度的比較，由此即可推知凝血素元濃度的多少。在大多數的正常情況下，當血液凝固後一小時血清中所餘凝血素元的濃度僅及未凝固前血漿中濃度20%以下，但在血友病或血小板減少性紫斑中，由於在凝固時凝血素元的消耗較少，餘下的凝血素元經常在原來濃度的70%以上。

此外在任例出血的病症，紅血球和白血球形態的研究以及網織紅血球的計數也都是十分重要的。外周血液中網織紅血球數目的增加是骨髓對出血的正常反應，因此從網織紅血球增加的程度可以約略估計出血的程度。如果在出血期中並無網織紅血球增加的反應，則表示骨髓無力反應（如再生障礙性貧血）或出血的程度比較輕微。同樣，白血球中的白血球增多也可以作為出血的嚴重程度和骨髓反應能力的指示。如在嚴重出血時白血球總數較低，則骨髓本身的異常頗有可能，例如再生障礙性貧血或白血球減少性白血病等。血液中出现有很幼稚的白血球表示有白血球病可能，但應注意在嚴重的出血期中由於骨髓的強烈反應，少數比較不成熟的血球（如幼稚球等）的出現，也是十分可能的事。

最後將幾種重要出血病的診斷特點列於表十二。

討 論 提 綱

- ① 列舉出血的原因與常見的出血病。
- ② 對出血病人的病歷與體檢應特別注意那些項目？
- ③ 有那些檢驗方法對出血病的診斷有重要幫助？檢驗時應注意那些事項？結果如何解釋？
- ④ 對幾種重要出血病的鑑別要點。

表十二 幾種重要出血病的診斷特點

疾 病	誘發因素	紫斑	血小板數	血小 板 數 目	血液 凝 固 時 間	血液 收 縮	毛細 管 滲 透 性 試 驗	凝 血 素 元 素	附 註
血小板減少性紫斑	無	有	減少	延長	正常	不凝	+	正常	原發性者可用脾 切除術治療
過敏性紫斑	無	有	正常	正常	正常	正常	有時為強性	正常	除去過敏原因為 根治方法
血友病	有	無	正常	正常	顯著 延長	正 常 或不好	-	正常	抗血友病球蛋白的 注射可使血凝時 恢復正常
遺傳性凝血性毛 細管擴張	有	無	正常	正常	正常	正常	-	正常	無妥善治療方法
新生兒流血病	無	可能	正常	正常	延長	正常	-	延長	維生素K的注射 可以減輕流血病
肝病(假血友病)	無	可能	正常	正常	延長	正常	-	延長	維生素K的注射 不能減輕流血病

第九節 原發性血小板減少性紫斑病

(Эссенциальная Тромбопеническая Пурпура;
Idiopathic Thrombocytopenic Purpura)

名稱：

又名出血性紫斑病(Purpura Hemorrhagica)。昆耳和氏(Werlhof)病，原發性血小板減少病。

發病率：

本病可發生於任何年齡，但極少見於嬰兒；最多見於青年，尤其是女性，病人中80%是在25歲以下。

病源：

原因不明，凝流血的直接原因可能在血液中小板的減少有關，此因病人在流血期中血小板的數目常在每一立方毫米50,000以下，而流血的程度又常和血小板的數目成反比；但當施行脾切除以後，有少數病人血小板的數目並無明顯的改變，然流血的程度却大為減少，由此可見其中仍牽連其他因素在內。

至於血小板為何會減少？至今雖沒有正確的答案，但大家的注意力都集中在脾，因而有脾功能亢進(Hypersplenism)的學說。解釋不外兩點：一是血小板的變壞主要在脾，如果脾的作用加強，血小板的破壞就增多。例如腎上腺素的注射使脾收縮，血液中的血小板立即增加。由此可見在未收縮以前有大量血小板被拘捕在脾組織之內。另一學說是正常的脾等分泌一種內分泌素控制骨髓中巨核球的成熟和血小板的釋放。如這種內分泌素的分泌減少，這樣就妨礙成熟和血小板的釋放作用，就要

遭受阻斷，因此血小板減少，支持這一學說的證據是某種脾浸出液的注射可阻止骨髓中巨核球的成熟，這種學說到目前都未達到一般公認的階段。

此外也有人提出血小板的減少是由於骨髓對某種物質的高敏反應或由於某種原因，致毛細管壁變硬大批血小板的附著，以致數目減少。

病理學：

最顯著的改變是各器官廣泛的流血現象，包括肉眼的和顯微鏡下的。除流血外，骨髓無明顯改變，脾的髓核正常或極度腫大，其髓泡有增生性過長和壞死現象。巨核球見於脾和其他器官中。

臨床現象：

有急性和慢性兩種，急性者少見，發作突然，開始即有體溫增高。紫斑發見於皮膚和粘膜，大小和分佈並不規則，下肢較多見，皮下組織的大出血甚至血瘤都可發生。胃腸道和泌尿生殖道的流血也並不少見。有時子宮的過份流血，可能是唯一病狀。也可有視網膜、結合膜下和腦內的流血。輕微的推腫或取骨可引起明顯的皮下流血，毛細管滲透性試驗顯著陽性，數日內死亡或逐漸恢復。

慢性者佔80%，亦可呈次發作，病的初次表現多在兒童期。流血情況和血小板的減少相平行，脾可符微腫大，流血的方式和急性相同，但程度較輕。

血象：

血小板減少是本病的特點，一般在每立方厘米60,000以下；而10,000—5,000亦非少見。由於經常失血，尤其在慢性者常有低血素性貧血。如非由於急性失血，白血球沒有特殊改變。

血流時可延長至30分鐘以上，血凝塊不易收縮，毛細管滲透性試驗顯著陽性，滲血素元時正常。血鈣和纖維蛋白元的含量並不減少。

診斷：

血小板明顯的減少、血流時延長、血凝塊收縮不好和各種流血現象是本病的特徵，沒有關節或軟部疼痛，無風疹塊。這一切都可以和過敏性紫癜區別。至於血小板的減少，是原發性還是繼發性，在臨床的流血表現上不能區別，不過在詳細研究病史、體格、血象和骨髓象以後，如果是繼發性的，一定能查出明顯的原因。

預後：

病變變化莫測，按統計結果，一次發病以後，其中有30%以下的病人可望不治而癒，其餘的遲早將復發。但如施行脾切除術以後，其中有30%可不致再發。

治療：

嚴重的流血幾可每次因輸血而暫時停止。因血小板的壽命短，必須用新鮮血液，有時一次輸血以後病即終止，所以外科手術的進行不必過於倉促。

脾的切除是比較滿意治療方法，如在急性病案輸血以後，只能暫時停止流血，或在慢性病案有

歷史的歷史，則應該考慮施行此種外科手術。在急性流血期內手術的死亡率高，故最好使用多次輸血的方法使病人度過難關，待病情減輕後才施行手術。在施行手術以後流血現象立即停止，可能永不復發，據司賓史氏（Spence, 1928）分析101例案的結果，急性者有16%，慢性者有80%施行手術以後效果良好。

特發性血小板減少性紫斑病：

本病甚為少見，原因不明。其特點為急性血小板減少性紫斑，毛細管內廣泛的血小板栓塞形成和迅速死亡。把大多數病人為女性。急性發作，有非行性貧血，輕度黃疸，脾肝都血球增多，血小板嚴重減少，白血球增多，血塗時期顯延長，熱度，嘔吐，少尿等。病人多於兩星期至兩月內死亡。由於毛細管內栓塞形成，可有各種神經系統症狀。無有效治療方法。

討 論 提 綱

- ①討論庫耳和氏病的發病原因與臨床診斷。
- ②討論庫耳和氏病的鑑別診斷與治療。
- ③何謂特發性血小板減少性紫斑？其臨床特點如何？

第十節 過敏性紫斑病

名詞：

本病又名漢諾客-塞希氏（Henoch-Schönlein）紫斑症，佛蘭克氏（Frank）出血性毛細管中毒症，風濕性紫斑病。

本類紫斑病包括下列三種情況，過去認為彼此單獨分開，各不相關，現在相信為同一疾病，不過程度不同而已：

- (一)單純紫斑病，
- (二)漢諾客氏紫斑病，
- (三)塞希氏紫斑病。

病源：

紫斑的發生是由於毛細管內皮細胞滲透能力的增加，血液和淋巴可由血管中滲透到組織中來，即是毛細管對某種蛋白質的過敏反應。蛋白質的來源可能是食物或組織在人體新陳代謝的產物；但在大多數病案常找不出確實的原因。有人認為遺傳和本病有相當關係。

病型：

腸胃痛、惡心、嘔吐和偶而腹瀉是由於腸壁的水腫、痙攣或出血。關節的疼痛和壓痛亦由於關節積液。可發生出血性急性腎炎，最後死於尿毒症。因毛細管滲透增加可發生於任何組織，所以臨

系上的表現變化很多。

臨床現象：

在紫斑發作之前，常有先身困倦、頭暈和風寒發熱，即即發生許多紫斑小點，四肢較顯碎為多，尤其是毛體的關節。最甚者（單純紫斑）除紫斑外可在身體其他部位同時發生風疹塊，但無其他出血現象；較嚴重的可有大量出血，不但在皮下，亦可在肌肉內，骨衣下或內臟中，關節痛十分常見。血液中有中等程度的嗜中球增多。

漢諾客氏紫斑病：兒童和青年患此病最多，內臟的損害是本病的特點，病人常有腹瀉和拍油樣大便；前者由於血漿或血液其他部份滲透入腸壁之內，後者由於腸腔內流血。因病人常同時有皮膚上的紫斑、風疹塊與關節疼痛，故診斷比較容易。否則和腹部的急性轉變，尤其是腸套疊，不易區別。中央神經系統和感覺器官可有相同改變。急性出血性腎炎雖不多見，但是最危險的併發症。復發是常見的事。

施冷氏紫斑病：患者多是青年男女，主要症狀是關節疼痛、壓痛、腫脹和積液，關節內流血者極少見。紫斑本身相當輕微，有時在關節症狀消滅後若干時日才發現。常有風寒發熱，胸膈並不覺減輕症狀。

漢諾客、施冷氏症狀態：即在同一病人有以上兩種表現，典型的皮膚、胃腸症狀（疼痛、嘔吐和腸道出血）和關節病變，一種或數種，同時或先後，一次或多次的發作是本病的特徵。關於皮膚方面，最初是分散的隆起小點，幾小時後變成粉紅色的斑疹，24小時以後變成深紅色的丘疹，加壓不能使之退色。兩星期左右逐漸消失，明顯的出血小點反而少見。

實驗室檢查：

貧血雖不常有，但由於消化道或泌尿系的大量流血，紅血球和血色素減少到50%也不是足以斷言的事，如非在急性失血期內，白血球總數和嗜中球沒有什麼改變，血小板的數目並不減少。血液時、血液時和血凝塊的收縮都在正常範圍之內。血液可發現於糞和尿中。如腎已確定受害，尿中可有少量白蛋白。

診斷：

腹痛或關節痛的首次發作，紫斑和其他過激表現，以及血液中屬血凝塊的正常立即使人想到過敏性紫斑病的可能性。如僅有腹部症狀，紫斑和風疹塊並不明顯則很難作正確的診斷。一旦診斷確之之後，應進一步探求引起過敏反應的原因，但常不易得出肯定結果。

預後：

預後良好，但復發的機會很多。腎炎是最危險的併發症，病人可因尿毒症而死亡。

治療：

在發作期內應臥床休息，腎上腺素和抗組胺藥物可以阻止滲出物繼續發展。各種可能的原因包

括飲食中各種因素和體內庫貯灶應充分研究。如發現引起過敏的特殊蛋白質，應用脫過敏方法。大劑量鈣化合物極常被應用，但效果如何頗可懷疑，維生素P每日150毫克，據說有相當功效。

暴發性紫斑症

本病十分罕見，患者多為兒童，主要症狀是流血現象只發生於皮下組織，可有對稱的大出血處，內臟和粘膜的流血不見，血小板的數目正常，常在三四天之內死亡。病理解剖的主要發現是貧血。可能是過敏性紫斑病的一種，不過最嚴重而已。

討論提綱

①過敏性紫斑病包括那些類型？其臨床特點與病理改變各如何？

②討論過敏性紫斑與血小板減少性紫斑病的區別診斷。

第十一節 血友病(Гемофилия; Hemophilia)

病原：

本病的主要特點是血凝時的無限延長，甚至可以到幾小時之久，過去的解釋認為係由於血小板不容易破裂，因而缺少凝血酶，以致不能發動凝血酶的作用。此一學說現已為多數學者所否認。這是因為從不含血小板的正常血漿裏面可以提煉出一種「抗血友病球蛋白」，200—500毫克的醇液注射其可以使病人的血凝時維持正常到5—8小時之久。正常的血漿也有相同作用。在體外，如將組織凝血酶如鬼腦浸出液加入到血友病的血液中，該血液的血凝時亦可恢復正常。由此可見本病和血小板無關。此種物質現已證明既不是纖維蛋白元，也不是凝血素元；它的作用雖然和組織凝血酶相同，但性質並不一樣，因為注射組織凝血酶到正常血液就要引起血管內血液凝塊的形成，可是注射抗血友病球蛋白並無相同現象，可見在後者是含有不活動的凝血酶。因此，李克氏(Quick, 1946)就名之為凝血酶元(Thromboplastinogen)，並假定在正常血液中，血小板的破裂放出一些類脂因素，將凝血酶元變成凝血酶，因而發動血液凝塊的作用；在血友病，因為血漿中缺少凝血酶元，受傷以後血小板即常放出類脂因素，並不引起血液凝塊作用，因而血凝時大為延長。

遺傳：

患本病的男子和一正常女子結婚，他們的男孩和男孩的後代不再得本病，但是他們的女孩繼承本身不得本病，却可將本病傳給她的後代。在文獻上至今還沒有發現女性患真正的血友病，雖然理論上有此可能。

病理：

主要發現是由於流血結果。死亡原因可能由於過份流血、傳染病或流血於重要器官，血液則造血

器官等無明顯異常。

臨床現象：

生後即有本病的存在。病人中25%在三星期之內就有第一次流血，其餘絕大多數第一次發病在前兩年之內，不過也有少數可能延遲到五六歲。最顯著的發現是在受輕傷以後即流血不止，有時病人並沒有感覺受傷而有自動的流血。常見的流血地點是皮下組織、關節、牙齒、口腔、齒齦和鼻。其中有三分之一病人流血於胃、腸或腹膜。中央神經系統、肺和動脈的流血十分少見，真正的紫癜不見。流血的特點並非一次大量而是經久不斷。最常流血的可節是膝、踝和肘，流血後組織變為紅腫熱痛。經過相當時間以後，關節的功能雖可能完全恢復，但大多都要發生強硬或畸形。

血液檢查：

血凝時大為延長，甚至可達22小時。血小板的數目正常，血流時正常，或有輕微延長。血液凝固以後血塊的收縮正常，其他的改變完全由於有急性或慢性的流血而定。

病程：

四分之三病人死於20歲以前，病的程度和血凝時延長的程度相平行，如能活到20歲以後，前途較為樂觀。關節畸形是常見的併發症。

死亡原因：

大多數死於小的外科手術，如割包皮、拔牙、割扁桃腺、甚至痔瘡等。也有由於意外的小傷口，如舌或舌瓣咬破，手被割破等。

診斷：

阳性家室歷史、男性、延長的血凝時和正常的血流時、血塊收縮和毛細管脆性試驗是本病的診斷特點，和血小板減少性紫癜病不且混淆。正常的凝血素測定時可以將本病和凝血素缺乏所引起的流血病相區別。

治療：

(一) 流血的急救處理：

1. 全身方面：

輸入血液或血漿30—40毫升可使血凝時立即下降而使血流停止，輸精 200 毫升可達最高效率，在24小時之內維持血凝時的正常。抗血友病球蛋白200—600毫克的靜脈注射也可有相同功效。

2. 局部方面：

由動物血漿製成的「止血」球蛋白（Hemostatic Globulin）「凝血素」和「纖維蛋白液（Fibrin Foam）」等，都可用於局部，加速止血。

(二) 在嚴重者可經常輸血或注射抗血友病球蛋白，使血凝時始終維持正常。

預防：

- (一)患者最好避免結婚。如已結婚，其妻之下半身或不孕者，如能加強管理，本病當可減輕。
- (二)平時儘量避免有刺破，咬破等輕傷。
- (三)如必須施行外科手術，應在手術前有適當處理，使血質維持正常。

討 論 提 綱

- ①討論血友病的病因。爲什麼過去認爲血友病和血小板有關？其根據如何？
- ②討論血友病的診斷與治療。

第四章 顆粒球缺乏症與全血球減少症

第十二節 白血球及其數目的變化

一、白血球的起源和壽命：

白血球是正常血液中的有核血球，分為顆粒球（又分嗜中球、嗜酸球與嗜鹼球等三種）、淋巴球和單核球等三類。這三類細胞都發源於液狀內分泌系統。在正常情況下，顆粒球幾乎全部由骨髓產生，因此又常稱之為髓細胞系統（Myeloid Series）。淋巴球少數自骨髓產生，大多數來自淋巴組織。單核球的來源到現在還不清楚，可能少數來自骨髓，多數來自脾臟。

多形核白血球（即嗜中球、嗜酸球與嗜鹼球的總稱，是成熟的顆粒球）離開骨髓到達血液以後，牠們的壽命相當短。根據奧思格德氏（Osgood, 1937）的研究（用人的骨髓作體外培養），認為嗜中球的壽命是2—4天，嗜酸球是8—12天，嗜鹼球可能由12天至15天。紅血球和白血球壽命的懸殊可以從另一方面來認識。血液中紅血球的數目幾乎是白血球的700倍，但是生紅血球的組織卻只佔紅骨髓中較小的一部份（約為萬一）。多形核白血球在血循環中逐漸老死，最後為網狀內皮系統所消滅。

淋巴球的壽命可能短於24小時。約瑟氏（Yoffey, 1933）觀察由胸導管進入血液中的淋巴球數目在24小時內是血液中任何時間內淋巴球總數的兩倍半，因此其壽命可能在10小時左右。單核球的壽命至今尚無正確的估計。

二、影響白血球發育的各種因素：

迄今仍未十分明確。維生素乙類有相當重要性，葉酸的缺乏能引起實驗動物的白血球減少症。在慢性貧血與其他紅血球貧血，白血球有特異改變（晚期顆粒球與多形核白血球體積巨大，分葉特多），經肝浸膏、葉酸或維生素乙十二治療以後，不但貧血好轉，白血球的形態亦恢復正常。對於少數顆粒球缺乏症，葉酸或葉酸衍生物有相當療效。維生素甲樣亦能幫助白血球的生成。其他刺激白血球生長或輸出的物質可能來自被細菌破壞的組織細胞，或衰老的白血球或發炎滲出物中的特殊物質。此類物質多為核酸衍化物。在內分泌方面，腎上腺皮質促進素與腎上腺皮質內分泌素的注射可引起淋巴球的減少、嗜酸球的減少或消失與嗜中球的增加；在甲狀腺功能亢進的病人，淋巴球與嗜酸球均增加。

神經系統的功能和白血球的生成和產出有明顯關係。在動物實驗，刺激迷走神經引起白血球總數與嗜酸球的減少，刺激交感神經則引起嗜中球的增多。在貝爾氏的實驗中更證明體內的條件反射性白血球增多及其經過的週期性，並且和神經型有密切關係。

三、白血球的功能：

白血球參與體內各種防禦與修補機構，對消滅由體外侵入的微生物以及各種抗體的生成、運輸和分配上起著重要的作用。嗜中球與單核球能沿阿米巴樣運動，常伸出偽足，向各方向活動；嗜酸球與嗜鹼球活動能力較差，淋巴球幾乎沒有此種能力。對異物（染料、顆粒、細菌、甚至原虫）的吞噬能力亦以嗜中球（又稱小吞噬細胞 Microphages）與單核球（又稱大吞噬細胞 Macrophages）為最大。根據最近的實驗證據，淋巴球對抗體的生成佔有重要位置。此外白血球含有多種酵素對壞死或衰老組織的清除有相當作用。

四、正常數目的範圍：

在生理情況下外圍血液中白血球的數目經常有輕微波動，但仍有一定範圍之內。表1-3就是表示成人血液中各種白血球和他們總數的正常範圍。

表1-3、成人血液中白血球數目的正常範圍

白血球種類	%	每立方毫米之數目		
		最低值	最高值	平均值
晚期嗜中性粒球	3—5	150	400	300
嗜中球	54—62	3000	5800	4000
嗜酸球	1—3	50	250	200
嗜鹼球	0—0.75	15	50	25
淋巴球	20—33	1500	3000	2100
單核球	3—7	250	500	375
總數	100	5,000	10,000	7,000

下列各種生理情況常引起白血球數目的改變，學者應予以特別注意：

1. 年齡：

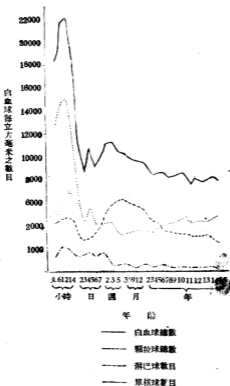
白血球的正常數目隨年齡而有所改變，新生兒白血球的總數很高，可達每立方毫米25000；以後隨年齡的長大而逐漸減低，其中以初生24小時內變化最大。圖九的曲線是表示自新生兒至十五歲白血球數目變化的正常平均數。

2. 消化作用：

飲食後的消化作用（尤其是熱食後食進蛋白質食品）能使白血球增多，此種增多並可變成條件反射，即看見或嗅及某種食物亦可有相同現象。

3. 運動、疼痛與感情作用：

普通生活情況如冷浴、熱浴、腦力勞動、體力勞動、感情作用、疼痛、日光或紫外線照射等均可使白血球微增，但劇烈運動、劇痛、嚴重的感情激動等則可引起顯著的白血球增多。例如劇烈運動可於短時間內使白血球總數高達每立方毫米35,000，其中以嗜中球為主；在運動停止後短期（例如一小



圖九 自新生兒至十五歲白血球數目之變化

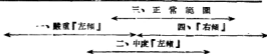
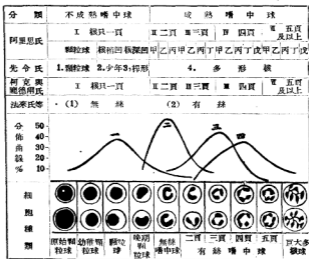
時)內即恢復原來水平。此種短暫的改變主要是體內原有白血球的重新分配,而非增加生產與動員。

4. 妊娠與分娩:

妊娠期中白血球常程度增加,在分娩時期顯著增加,可高達34,000(每立方毫米),產後4—5日內恢復正常。

五、嗜中球分佈情況的臨床意義:

由表十三知嗜中顆粒球(包括晚期的與成熟的嗜中球)在生理情況下佔總數60—70%,不但其數目的改變有臨床上的重大意義,即其本身的分佈情況亦具有診斷上的價值。自1904年阿里思氏(Arneth)根據嗜中顆粒球的形態分為二十類以助診斷,以後屢有改良,如圖十所示。但其基本要義,不外根據發育過程,將出現於血液中的嗜中顆粒球予以分類,以衡量此類血球動員的程度。所有四種分類法均同意以成熟與不成熟嗜中球為公共分界線;所不同者是先令氏(Seialling, 1911)將不成熟者作進一步



圖十、嗜中球各種分類圖

步的分類，柯克與福德爾氏 (Cooke Ponder) 和阿里思氏則將成熟者作進一步的分類。其中以法萊氏等 (Farley et al) 的分類法為最簡單，阿里思氏的分類法為最複雜。按圖上排列的次序，未成熟的嗜中顆粒球出現於血液中名爲〔左傾〕；按程度的不同又可分爲輕型〔左傾〕與中度〔左傾〕，前者見於顆粒球白血症，後者見於各時期白血的反應。過份衰老的嗜中球出現於血液中名爲〔右傾〕，見於慢性貧血。

六、各種白血球增減的臨床意義：

(一) 血液中嗜中球增多 (Нейтрофилез; Neutrophilia) 和減少 (Нейтропения; Neutropenia)：一般教科書上所謂「白血球增多 (Лейкоцитоз; Leucocytosis)」是泛指白血球總數的增多而言，並不含有專指某種白血球增多的意義在內；但事實上現在成人嗜中球佔最大的數目，總數的增多也就是嗜中球的增多，所以稱之爲嗜中球增多更爲明確。反過來說，一般教科書上所謂「白血球減少 (Лейкопения; Leucopenia)」實際上就是嗜中球減少，這兩者在臨床醫學上都有很大的意義。

血液中嗜中球增多常發生於下列各種情況：

(1) 急性傳染病：嗜中球對任何傳染病的反應由四個因素來決定：

- ⊖ 病原體的種類和性質。
- ⊖ 被傳染的組織和部位。
- ⊖ 傳染的輕重。

神經系統和骨髓對該病原體入侵後的反應能力。

由於這四個因素的變化，同一疾病所引起嗜中球的變化可各不相同。但一般說來，化膿性傳染病如鏈球菌、葡萄球菌、肺炎球菌等所引起的增多最爲顯著。肺炎球菌性肺炎、膿胸、癰疽、腎周圍膿腫、骨髓炎、闌尾膿腫等是引起嗜中球增多（每立方毫米20,000—40,000）幾個顯著的例子。如果細菌毒力過強，病人的抵抗力過低或輸血已有出口，則嗜中球增多的反應即將減低。下例的疾病，一般說來都要引起嗜中球的增多。

白喉、猩紅熱、霍亂、風溼熱、炭疽病、急性結核病、膿胸、闌尾炎、胆囊炎、膽膜炎、丹毒、腹膜炎、扁桃腺炎、心內膜炎、肺炎、傷寒病有腸穿孔、中耳炎、骨髓炎、腎炎、輸卵管炎、癰疽、血膿毒症、敗血症、支氣管性肺炎。

(2) 中毒 (Intoxications)：程度不等的嗜中球增多可見於尿毒症、糖尿原的酸中毒、子癇、(Eclampsia) 傷風、腦膜炎、急性肝萎縮、肝硬化等新陳代謝紊亂的疾病。各種中毒情況如一氧化碳、茶、鉛、全身麻醉劑以及其他藥物也都可能引起同樣結果。

(3) 急性失血：大量失血後數小時之內嗜中球都要增多。如流血在漿膜腔內如胸膜、腹膜等或流入腦膜、關節之內則增多更爲顯著（總數爲每立方毫米18,000—30,000），大約在流血後十小時

內到達最高度，如無併發症維持三、四天之久。急性血管內紅血球溶解亦可引起嗜中球的增多。

(4) 外科手術或受傷：任何組織受傷，不論是由於外科手術或自然受傷，都可以引起嗜中球的增多，增多的程度大部份與組織受傷的程度平行，其他因素如失血、麻醉等也都有相當關係。在受傷後6—10小時內嗜中球的增多達到最高度，維持一日至三日。

(5) 惡瘤：50%的患癌病人，包括肉瘤和癌，都有嗜中球的增多。其中最常見者是胃腸道或肝的惡瘤，骨髓中有子瘤轉移或者惡瘤本身生長過快，其中央因營養不足發生壞死現象。有時因有繼發性傳染更增加嗜中球的數目。如骨髓全體為惡瘤所佔據則可有嗜中球的減少。

(6) 血管栓塞和組織壞死：冠狀動脈的阻塞可見白血球總數增多至每立方毫米12,000—20,000其中75—90%是嗜中球。白血球的增多在栓塞後4—5小時內即可顯出，並可維持數日甚至十日之久。其他器官因血管栓塞所引起的組織壞死亦有相同現象。

(7) 慢性顆粒球白血病和紅血球增多症。

(8) 其他情況：驚厥(Convulsion)、陣發性心跳過速、連續嘔吐之後都可發生程度不等的嗜中球增多。

血液中嗜中球減少見於下列各種情況：

(1) 傳染病：在傳染病中不引起嗜中球增多者有下列諸種：細菌傳染病：傷寒、副傷寒、流熱熱、慢性結核病；病毒傳染病：流行性感、麻疹、風疹；原虫病：瘧疾、迴轉熱、黑熱病。此外尚有幾種傳染病如天花、病毒性肺炎、傳染性單核球增多症等，在病的初期嗜中球正常或成低，幾天之內却上升至正常之上。

(2) 中毒：上節已說過多種中毒可引起嗜中球的增多，但是中毒比較嚴重的也可能引起嗜中球的減低。例如砒、鉍、汞、鉛、芥氣、磷酸類、因化合物等的嚴重中毒，以及過度的X光或鐳的照射等都是。

(3) 血病：在再生障礙性貧血、惡性貧血、顆粒球缺乏性咽缺炎、班氏氏(Banti)病、高奇氏(Gaucher)病、白血球缺乏性白血病等血病，顆粒球減少是診斷的特徵之一。

(4) 其他：長期肌能或營養不良、急性受傷性休克、由於異性蛋白所引起的過敏性休克等情況，都有嗜中球的減少。

此外在傳染病方面血液中嗜中球的反應也可以給預後以相當指示，例如在一患肺炎球菌性肺炎的病人如其白血球總數(例如20,000)和嗜中球(例如80%)都有中等增加則表示病人的防禦機構相當完整，預後良好。反之，如果白血球總數只有5000至6000以下，則可能有三種解釋：第一、傳染十分輕微不致引起骨髓的反應；第二、傳染過分嚴重對骨髓發生阻抑作用；第三、在病人接受傳染之前骨髓因全身或局部原因已有衰竭現象，因此無法發生反應。在後兩種情形的任何一種，預後都是不好的。

傳染的位置有時也可以決定血液中嗜中球的反應。例如在肺結核嗜中球的數目多半正常或減少；但是在腦膜結核嗜中球却大半增多。

(二) 血液中嗜酸球增多 (Эозинофилия; Eosinophilia)：多見於下列諸種情況：

(1) 寄生血病：各種寄生血病，尤其是腸道寄生血病，常有程度不等的嗜酸球增多。其中最顯著的如蛔蟲、鉤蟲、絛蟲、蛔蟲、血吸蟲、血絲蟲、薑片蟲等。由20%到60%不等。

(2) 過敏性疾：在支氣管哮喘、食物敏感、花粉熱、風疹塊、漢諾客氏紫斑等病，血液中的嗜酸球可自10%至60%。

(3) 皮膚病：任何傳染性或刺激性皮膚病都可以引起嗜酸球的增多，在下列諸病更為常見：天皸瘡、泡疹樣皮炎、疥瘡、牛皮癬、濕疹、環疹、等。

(4) 急性傳染病的恢復期：在許多急性傳染病的急性時期，血液中的嗜酸球大都減少或完全不見，在恢復期中恢復正常，在病人開始復原時期則增高；據最近實驗的證據可能和腎上腺皮質的分泌有關。

(5) 血病：顆粒球白血症和紅血球增多症。

(三) 血液中淋巴球增多 (Лимфоцитоз; Lymphocytosis)：絕對的淋巴球增多是比較少見的現象。但因嗜中球減少而相對的增多却是常事。例如在白血球總數每立方毫米30,000的時候淋巴球6%和在總數4,000時淋巴球45%，在百分數上相差很遠，但淋巴球的實際數目卻完全一樣。因此並不能說「前者是淋巴球減少而後者是淋巴球增多」。絕對的淋巴球增多見於下列各種情況：

(1) 某種傳染病：百日咳和腺熱是兩個最明顯的例子。其次如風疹 (Rubella)、流行性腮腺炎、斑形熱等也可有相當的增多。

(2) 白血症：在淋巴球白血症，尤其是慢性的，淋巴球最高可由每立方毫米100,000—1,000,000。在淋巴肉瘤也可有相似的情況。

(3) 其他：淋巴球增多亦可（但並不恒定）見於突眼性甲狀腺腫、肥胖、糖尿病、那特氏病、任何傳染病的恢復期以及兒童期對化膿性感染的反應。

淋巴球減少見於傳染病的急性時期、衰竭情況、過度X光照射之後、尿毒症的末期等。

(四) 血液中單核球增多 (Моноцитоз; Monocytosis) 見於下列各種情況：

(1) 慢性傳染病如波形熱、亞急性細菌性心內膜炎、正在惡化中的結核病等；急性傳染病如斑疹傷寒、黑熱病、瘧疾、腺熱等都是。

(2) 單核球白血症。

討論提綱

① 討論各種白血球的起源、功用和壽命。

- ③那些因素能影響白血球的發育？其機轉如何？
- ④血液中各種白血球數目的正常範圍如何？那些生理情況能影響其數目？
- ⑤討論血液中嗜中顆粒球分佈情況的臨床意義。何謂「左傾」與「右傾」？
- ⑥討論各種白血球增減的診斷意義。
- ⑦討論各種白血球增減的預後意義。

第十三節 顆粒球缺乏症

(Агранулоцитоз. Agranulocytosis)

名稱：

本病又名顆粒球缺乏性咽喉炎 (Агранулоцитарная Ангина; Agranulocytic Angina,); 惡性嗜中球減少症 (Злокачественная нейтропения; Malignant Neutropenia) 等。

病源：

(一)藥物過量或中毒：最初以為由於嚴重的細菌感染，以後觀察到血液的改變常在全身症狀和局部潰瘍發生的數日之前；因此可能細菌的傳染是結果而不是原因，但真正的原因仍然不知道。1932年克拉克氏(Kracker)首先注意到大多數病人在發病之前都曾相接受過含有困難的各種藥物的治療，因此就推想本病是由於病人對這類化合物的特異反應，以後有許多病案都充份證明這一學說的正確性。甲克森氏(Jackson, 1947)報告 109 病案，其中 34 人由於苯基磺胺(Sulphanilamide)者 8 人，由於磺胺嘧啶(Sulapyridine)，者 9 人，由於氨基比林(Amidopyrine) 7 人，由於阿那諾耳(Anonal) 4 人，由於客散林(Cansal-N)，其餘的病人則分別由於噻尿因(Thiouracil)，阿米多芬(Amidophen)，辛可芬(Cinchophen)，米多耳(Midol)安密妥(Amytel)化合物，謝巴勁(Cibalgin)，新辛可芬(Neo-cinchophen)和秘九一四(Bismarsen)等藥物。磺胺類藥物的任何一種都可引起本病。但確實還有一點必須說明的就是本病的發生並非由於某種藥物的劑量過大而引起中毒現象，而係由於病人對該種藥物的特異反應，因此一般的治療劑量或較小劑量即可引起本病。但劑量愈大，使用的時間愈長，發病率愈高。

(二)脾機能亢進：詳見第六章。

(三)原因不明。

本病病人 80% 是女性，兒童得本病的較少。在 25 歲以後發病數即繼續上升。

病理學：

壞死性損害可見於胃腸道的任何部份，尤以口腔為多見；結合膜與陰道亦常有此部病變。如巴

化膿，則膿液中不含有嗜中球。在骨髓中顆粒球系統減少，紅血球和血小板系統則相對地正常。顆粒球系統中原始顆粒球和顆粒球仍有相當數目，但成熟的多形核白血球則幾乎沒有。

臨床現象：

病的發作很急，高熱、寒戰、頭痛、喉痛和全身困倦等相繼發生；喉門、扁桃、咽喉等的結核都充血和紅腫。在潰瘍上有黃色渗出物，甚至發生黑色的壞死區域。病重者，此種病理改變可以蔓延到咽後壁、軟硬腭、舌以及口腔的其他部份。無全身淋巴腺腫大，但由於口腔的感染，下頰和頸部淋巴腺常發生腫大和疼痛。肝脾不易增大（在由於脾功能亢進的病例，可有程度不等的脾腫大）。少數病人可發生黃疸。

除上述典型的急性病案以外，尚有少數病人表現下列各種類型：

(1) 亞急性型：發作較慢，症狀較輕，2—3週後病當自愈。

(2) 慢性型：病程可拖延數年，顆粒球卻常在較低水平，間以定期的或不定期的發作。發作期中顆粒球缺乏，徵候嚴重。

(3) 慢性型：病人長時間表現不明顯的徵狀，如頭痛、困倦、發熱、衰弱等。顆粒球中度缺乏，可持續數年後逐漸好轉或惡化。

血象：

最顯著的改變是白血球總數和嗜中球的極度減少。當病初發生時，白血球總數在每立方毫米3000和1000之間，以後逐漸降低，甚至可達50。嗜中球佔20%。他種白血球如淋巴球、單核球等亦隨總數的減少而減少。

在慢發性或慢性型，白血球總數（很少在2000以下）和顆粒球的缺乏不如上述之顯著。

如無其他原因，紅血球和血小板的數目並無數目任何改變。

骨髓象：

顆粒球系統顯著減少。原始顆粒球和顆粒球雖有，但數目不多。晚期顆粒球和成熟的多形核白血球極少。淋巴球和漿細胞相對地增加。紅血球系統正常。

診斷：

中年婦女有假膜歷史，急性咽喉炎，血液中白血球總數和嗜中球顯著減少，無肝脾和全身淋巴腺腫大，無紅血球和血小板的減少是本病的診斷要點，再生障礙性貧血，白血球減少性白血病，白喉，文生氏咽喉炎，各種口炎等均可和本病混淆，但如詳細研究病人歷史，血液和骨髓改變當不難作一正確診斷。

預後：

未經治療或治療不當的急性病例死亡率約為70%，死亡可能在病初起後24小時之內發生，亦可晚至兩三星期之後。持續不斷的高熱，黃疸和日益增加的困倦都是不良的徵兆，慢性性傳染病的性質和

範圍也是決定預後的重要因素。如已經用適當的治療十日而病情並不好轉，則預後惡劣。其他類型的預後較佳。

治療：

最主要的治療是立即停止可能引起本病的各種藥物。其次是設法預防或治療繼發性傳染。如果病人能度過難關，骨髓的功能即可逐漸恢復，青霉索是最有效的藥物，因為它可以控制絕大多數的傳染病，應該採用較大的劑量，例如每四小時注射 100,000 單位，磺胺類藥物因本身可能是本病的原因，應避免不用。鏈霉素、氯霉素，金霉素如能和青霉索合用，可能更增加治療的功效。小心護理，大量液體和適當的營養都是必要的。局部方面不必採用劇烈的消毒藥品，但經常保持口腔清潔，如用生理鹽水或葡萄糖液沖洗，可增加病人的舒適。可待因可用以止痛。

輸血是另一常用的治療方法，可和抗生素合用。理論的根據是用以暫時增加血液中的嗜中球。因此新鮮血液較為有效。

下列各種藥品一般都被認為有刺激顆粒球系統生長成熟的作用，可以試用：

①戊烷糖核酸 (Pentonnucleotide)：每日 40—50 毫升，分作 3—4 次作肌肉注射，連續三日或六日之後，始能發現療效。

②鉍酸：5—10 毫克，每日三次。

③煙基吡啶 (Pyridoxine)：每日 50—200 毫克作口服注射。

④肝浸膏。

脾切除術應用於脾功能亢進的病案可得良好療效。

預防：

凡各種藥物如果有引起本病可能，在令病人服用時，必須密切注意血液中白血球的變化，如白血球已有下降趨勢，則應斟酌情形減少劑量或停止服用。

討 論 提 綱

- ①討論顆粒球缺乏症的原因和臨床表現。
- ②討論顆粒球缺乏症的典型血像與骨髓像。
- ③討論顆粒球缺乏症的治療與預防。

第十四節 全血球減少症

(Pancytopenias)

名稱：

本病又名再生障礙性貧血 (Апластическая Анемия; Aplastic Anemia); 全骨髓消滅症 (Панмиелофтиз; Pannmyelophthisis)。

定義：

由於骨髓造血功能的普遍減退或停止，血液中三種血球（紅血球、白血球與血小板）同時減少。臨床上的特點為貧血、有出血趨勢和易於接受感染。有原發性和繼發性兩種。

一、原發性再生障礙性貧血

骨髓中的造血活動全部停止是一種少見的病理情況，多發生於青年，患者中75%在20歲以前。兩性的發病率相等。病期多為急性。造血活動全部停止較為多見，病人發病的年齡較晚，病期多為慢性或慢性。

發病的原因不明。遺傳可能為發病因素之一，因為可發現兄弟姊妹中數人同患此病。內分泌腺的功能異常（如胸腺肥大、脾功能亢進）曾被懷疑與本病的發生有關。但至今並無任何肯定事實足以說明本病的病原。

病理變化：

- (一) 粘膜的壞死，尤其是口腔、咽喉、陰道等處。
- (二) 廣泛的流血現象。
- (三) 紅骨髓的體積減少，黃骨髓的體積增加，可能有骨髓外血球生長。
- (四) 由於貧血所引起的一般變化。

臨床現象：

發病緩慢，最初的症狀多由於較嚴重的貧血，如貧弱、疲倦、運動後呼吸短促與心悸、面色蒼白等。鼻和齒齦的流血亦可發見於早期。時間較晚，可發生痔瘡、網膜流血、胃腸道或生殖腺的流血。這些流血現象和血小板的減少有密切關係。口腔和胃腸道的任何部位都可能發生壞死潰瘍，這是血中液體中球減少之表現。輕微的不規則發燒十分常見，也是由於繼發性感染之故。可翻死於傳染病、腦流血或其它情況。

如接受輸血的次數過多，病人可發生血色沉着病 (Hemochromatosis) 的證據，如皮膚的灰

黃色，尿中有糖等。

血象：

紅血球、白血球和血小板同時減少。紅血球和血色素比例地減少，經常在20—30%之間，色指數在1左右。紅血球的體積和形狀無明顯改變。如無過度流血，其貧血多為正血球性正色素性。網織紅血球可能正常或有輕度增加，但最高不超過4%。少數有核紅血球亦可發現於血液中，這些發見似和骨髓造血活動減低的事實矛盾，然考慮到可能有骨髓外的血球生長以及骨髓中仍可能有部分活動增加情形則不難理解。白血球者每立方毫米1900—3600之間，嗜中球0—40%。不見有顆粒球(Myelocytes)。血小板經常在每立方毫米60,000之下。血流時大為延長，血凝時可能無明顯改變，血凝塊的軟弱常不佳。

骨髓象：

變化很大，最典型的是各系統的血球都大大減少。紅血球系統中主要是中幼和晚幼紅血球，網織正常但數目不多。顆粒球系統限於較成熟的血球，晚期和多形核顆粒球，比晚期和髓球更年老者則少見。淋巴球，漿球和網狀球則相對地增多。

但是各種血球生產活動增多的情況也并非和再生障或性貧血的診斷完全衝突，因為在大部分骨髓活動減少之中仍可能有極小區域的活動仍然相當旺盛。

診斷：

本病具有下列諸特點：

- (一)正色素性正血球性嚴重之貧血。
- (二)白血球總數減少，其中主要由於嗜中球的減少。
- (三)血小板減少，同時有骨髓和各組織的流血。
- (四)淋巴腺無顯著腫大。
- (五)脾臟無顯著增大。
- (六)網織紅血球的數目正常，最多只能有輕度增高。
- (七)沒有任何原因可以解釋骨髓造血活動的減低，例如過去會與藥物接觸等。
- (八)任何補血的治療都不能使病況改善，輸血亦只影響暫時維持。

和本病是以混淆的自發性再生障性貧血、惡性貧血、原發血小板減少性紫癜、白血球減少性白血病，嗜中球減少性網狀球等。但如果將各種證據綜合起來研究，最後的決定是并不十分困難的。

預後：

急性（即骨髓的造血全部停止）者預後十分惡劣，亞急性和慢性者若多次輸血之後仍可能有自動恢復的希望。本人曾見一病案在輸血70多次之後自行恢復。

治療：

必須除去一切可能的原因（見下段）。反覆輸血是唯一有效療法。在慢性病人一至二週即輸血一次，亞急性或慢性可三四週或上週一次，經常維持病人的血色素在12—15克%之間最為理想。

二、繼發性再生障礙性貧血：

再生障礙性貧血亦可能由於某種毒質。臨床現象完全和原發性相同，但如能及時診斷，預後遠較原發性為好，最常見的原因有下列幾種：

(一)苯 (Benzol)：為最普遍的原因，文獻上的報告相當多。這是因為苯和苯衍生物在工業上應用很廣，包括製革、製橡皮、製漆、照相、製紙等工業在內。血小數和嗜中球最先受影響，因此瀉血和填死性潰瘍是最早期的症狀，中等較輕者如不再和毒質接觸可能有恢復的希望，過重則希望較少。

(二)砷和白金屬：由於砷化合物治療梅毒而發生再生障礙性貧血雖文獻上只有報告，實則為數并不少。白金屬中如金、鉍、汞、鉛、銀等亦有相同可能。到伊那斯氣解毒藥 (British anti-lewisite, 即 2,3-dimercaptopropenol) 10% 的肌肉注射可有相當療效。

(三)傳染病：兒童的傳染病較之成人更易引起再生障礙性貧血。傷寒、白喉、粟粒性結核病、黑熱病等皆是較明顯的例子。

(四)X光和鐳：動物實驗和臨床實驗都證明X光的照射能損壞骨髓造血功能而引起再生障礙性貧血。早年從事X光工作的人有不少死於本病。鐳和其它放射性元素在臨床應用時亦都有此種可能。

(五)骨髓內機械性障礙：白血病、多發性骨髓瘤、尤溫氏 (Ewing) 肉瘤、骨質硬化、骨髓內子癌轉移等情況即可以發生再生障礙性貧血。其原因可能由於生血組織為其各種不正常細胞所擠擠，或者引起局部新陳代謝的障礙。在最早期因生血組織受刺激還可引起暫時的生血活動過分旺盛的現象。本類貧血病有些作者將其單獨為一類，名為骨髓消耗性貧血 (Myelophthisic Anemia)。

(六)其它：磺胺類藥物、爆發性殺菌劑、砷、一氧化碳、甲烷、芥子氣等都是再生障礙性貧血可能的原因。此外由於妊娠、肝硬化、黏液性水腫、西門氏病等新陳代謝障礙的疾病也可能引起相同情況。

討論提綱

- ①何謂全血球減少症？其意義與再生障礙性貧血是否相同？那一名稱較為妥當？
- ②討論全血球減少症的原因、病理改變、臨床表現與治療。
- ③描述典型病案（全血球減少症）的血像與骨髓象。
- ④討論本病與顆粒性減少症、血小數減少症、急性白血病、惡性貧血的鑑別要點。

第五章 白血病與紅血球增多症

第十五節 白血病

(Лейкемия; Leukemia)

白血病至今仍為一種病原不明、無法根治的疾病。多數人認為其性質與新生物相似。原發於造血器官，其特點為白血球及其前驅細胞的過度增生，並浸潤到體內的各種組織，尤其是肝脾和淋巴腺。外週血液中經常有未成熟的白血球出現，而且白血球總數常較正常為大；在急性或慢性的晚期經常有嚴重貧血和明顯的血小板減少。

類型：

根據發病的緩急和造血器官的特點可將白血病劃分急性和慢性兩類。急性白血病常於六月內死亡，而慢性患者的壽命則可能延長數年（一般為三至五年，少數為一二年或十年以上）。「亞急性」白血病並非真正介於急性與慢性之間，其病理與臨床表現皆更接近於急性，實為急性之一種，不過較慢而已；患者的壽命自發病日起約為六月至一年。

在上述三種類型中，由於病理改變常限於某一白血球系統，每一類型又可分為粒球、淋巴球、單核球等若干類別。

在多數病案中白血球總數皆增多，但亦有總數並不增多者，稱之為「白血球減少性」(Alekemic 或 Subleukemic) 白血病。

病原：

至今仍無定論。最近行的有兩大學說：

(一)「感染」學說：在嚴重的傳染性血液中的白血球不獨大量增加而且可能出現很不成熟的細胞，如顆粒球甚至原始顆粒球。此種情況和白血病相似。有的白血病可用組織中無細胞的濾液接種到另一只，鼠的淋巴球白血病可由血液的注射而傳染，但在人類並不能用同樣方法傳播此病，母親的白血病也不能直接傳給胎兒。

近年自電子顯微鏡應用以後，「癌腫的發生係由於電子(超濾過性病毒)感染所致」的學說又漸風行。1960年葛來高利氏報告應用精製得值所產生的放線菌治療癌瘤八例，皆有顯著療效。此例中包括多變性骨質瘤，並急性淋巴球白血病，淋巴肉瘤各一例。此方面的進展值得密切注意。

(二)「新生物」學說：白血病的許多特性，例如其種白血球有無限的生長力，能浸潤入許多組

織之內，甚至可能引起癩狀生長(如綠色癩)、贅肉、全身貧血和死亡是不可避免的後果等，都和惡瘤的特性相似。在科學研究上，吲哚(Indol)、煤焦油(Tar)、苯等生癌物質也可以引起白血病的產生。但是其中也有和惡瘤不符合的地方：第一、惡瘤先自一處開始，以後才蔓延他處；白血病的病源，所有骨髓的骨髓都同時開始；第二、惡瘤在開始生長之後，如無特殊的治療常繼續發展，而白血病却常有自動發生的暫時好轉(如臨床和血學上的變化在內)；第三、白血病細胞在體外培養，常能發育為正常細胞。

此外尚有人主張白血病與體內脂肪的代謝障礙(或肝上腺皮質功能障礙有關)均係相關之論，並尚可靠證據。

病發數及其和年齡與性別的關係：

在各種白血病的病變中慢性多於急性，而粒球多於淋巴球。茲將客西西本與凱斯二氏(Kirschbaum 和 Preuss, 1943)根據 1 2 3 病變分析的結果，說明各種白血病的病發數：慢性粒球白血病 43.1%，慢性淋巴球白血病 30.8%，單核球白血病 4.1%，急性白血病 22.0%。

各種白血病可見於兩性的任何年齡，急性的多發生於 25 歲以前，其中的最大數是在 5 歲以前，男女的病發數相等。慢性粒球白血病最多見於 35—45 歲之間，男女之比約為 60:40。慢性淋巴球白血病發病的年齡較晚，及多見於 45—55 歲之間，男性的病發數約為女性的三倍，單核球白血病多為急性或亞急性，常發病於 30—50 歲之間，男性患者的約為女性的兩倍。圖十一是佛克洛氏(Forkner)根據 729 病案在各種年齡發病率的分析結果。

病理：

白血病的基本病理變化是某種白血球的過度增生，同時大量浸潤於各組織和血液之內。在慢性粒球白血病，紅骨髓，尤其是胸骨和長骨的紅骨髓全部為粒球系統所佔據，其中雖有少數原始顆粒球，但以顆粒球和晚期顆粒球佔絕對多數。紅血球系統大為減少，這是病人有顯著貧血的原因。脾異常腫大，脾髓中的原始球大為增加，包膜有纖維增生，常見有因血管被擠所發生的壞死區域，肝中等腫大，其中可有骨性外血球生成。

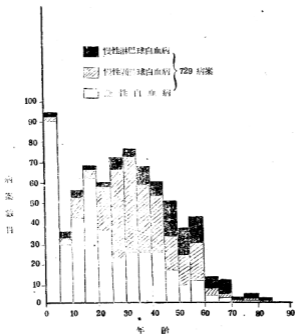
在慢性淋巴球白血病最顯著的變化是各種淋巴細胞的正常結構消失而為淋巴細胞的浸潤所代替。脾中等腫大，常有脾髓萎縮，包膜增厚和壞死區域。骨質中也同樣有淋巴細胞的浸潤以及正常組織都被淋巴球所代替。

在慢性白血病除尚有各組織的原始白血球的浸潤之外，由於血小板的減少，常有現象青斑存在。

茲將各種類型分述如下：

一、急性白血病(Острая Лейкемия; Acute Leukemia)

分類：



圖十一、各種年齡下三種慢性白血病的發病率

各種急性白血病的臨床現象十分類似，有時在骨髓檢查血液和骨髓液以後仍不能決定其種類，因此有許多臨床家往往在「急性白血病」或「原始細胞白血病 (Stem Cell Leukemia)」的診斷上。但一般血學家則認為急性白血病的劃分並非完全不可能，其中比較常見的區原始單核球、原始淋巴球和原始單核球等三種。但因在預後和治療方面，目前並沒有什麼根據，因此可以一併討論。

臨床現象：

發病急促，開始表現可能是發熱、冷戰、衰弱、骨節和四肢疼痛等，和一般急性傳染病相似；也可能一開始即有口炎，舌腫和喉門有流血和潰瘍，及「惡性白」或「牙疳」，甚至「牙拔去而發生流血不止現象。但時而不久即有日趨嚴重的貧血和黃疸，及「惡性白」或「牙疳」，甚至「牙拔去而發生流血不止現象。但時而不久即有日趨嚴重的貧血和黃疸」，尤其在病的晚期，更為嚴重。全身任何部門都可有出血現象。因眼底流血或發生盲目亦常見之。初期由於口腔的繼發性傳染，經常有下頰部和頸部的淋巴腺腫大。在原始淋巴球白血病可有全身淋巴腺腫大，但發現的時期較晚。肝脾的腫大

腫大亦頗常見。胸骨和其他骨質的疼痛和壓痛可相當普遍。

血像：

白血球總數一般在每立方毫米 15,000—30,000 之間，超過 100,000 者極少，亦可能正常或低於正常。在某一情況下就容易發生錯誤的診斷。在分類計數方面，其中大多數（可達 90%）是早核無顆粒的原始細胞，核中常有兩三小核，要決定屬於那一系統十分困難。發病急，原始細胞愈多，較成熟的細胞愈少，區別就更加困難。

紅血球顯著減少，晚期在每立方毫米百餘以下，幼年紅血球偶見於血液中，網球紅血球可能有輕度增加。紅血球平均體積可明顯增大，因此有時誤認爲慢性貧血。血色素的減少常和紅血球的減少相平行，如有經常流血或慢性傳染病則可能血色指數更低。血小板經常減少，可在每立方毫米 50,000 以下，血流時延長，血沉時亦可輕微延長。

診斷：

發病急、病勢重、發熱、口腔潰瘍、嚴重貧血和骨髓流血現象是本病的臨床上的特徵，加上血液中的典型變化，診斷並不困難。但如白血球總數並不增加甚至減少（白血球減少性白血病），或誤認單純的原始白血球爲淋細胞，則易與再生障性貧血、粒細胞缺乏性肺炎、原發性血小板減少性紫癜、癩癩等症混雜。其一般言之，綜合臨床上和血學上的各種證據（包括骨髓液塗片在內），最後當不難達到正確的診斷。在發病之初，貧血和流血現象並不顯著，容易和急性傳染病（如副傷寒）、口腔的化膿病等相混，但血液的檢查和臨牀上的標誌說明終不致誤會得太久。

預後：

病程短促，自發病後平均壽命是 1—2 月，最長者兩三星期，最長不超過半年。死亡的原因多由於繼發性傳染病、嚴重貧血和衰竭，偶而亦可由於大量失血。

治療：

任何治療只能希望得暫時的恢復。柏那斯和拜恩二氏 (Bernard and Bessis, 1948) 與拜恩氏 (Bessis, 1949) 曾報告採用氫氧療法，尤其在兒童能引起顯著而暫時的進步，包括一般情況的好轉，淋巴腺和脾腫大的消失以及血像和骨髓的恢復正常等在內。多次少量輸血之後（例如在六星期輸血 24 次，每次 150 毫升）獲益亦有相當顯著。

在藥物方面有下列兩種可以試用：

(1) 吡嗪醌化合物：

有阻滯細胞生長和分裂的作用。肌肉注射，每日用量如下：

品 名	兒 童	成 人
Aminopterin	0.5—1毫克	0.5—2毫克
Amethopterin	3—5毫克	5—10毫克
Amino—an—fol	25—50毫克	25—75毫克

每一病人的用量根據其體重、年齡和一般情況來作決定，因其中毒量和治療量距離很近，要得到治療效果常引起骨髓中惡現象。但如在治療期中病人發生濃性口炎、肺炎、急性瀉血、或白血球總數降低過速，應立即停止用藥。如無明顯惡現象可繼續注射，一般在一月左右始能引起臨床上或血學上的暫時恢復，此後即可改用較小的總用量。

(2) 肾上腺皮質素 (Cortisone) 和肾上腺皮質促進素 (A. C. T. H.):

在文獻上已有 120 例的報告，治療以後 31% 的暫時恢復，維持的時間由兩星期到六個月，最大多數在五六星期左右，可能對早幼粒性白血病的效果較好。26% 有相當進步，其餘無效。此兩種藥物都作肌肉注射，每日的劑量兒童約 100 毫克，成人約 200—300 毫克。

此外各種試驗法如注射抗生藥以消除菌性傳染病，輸血以阻止出血和減輕貧血症狀，止痛劑與鎮靜劑以減輕疼痛與不安靜等，對阻止病情的發展上都是有利的。

X 光照射、組織療法、鏈激療法等均可使本病加速惡化，故不宜採用。

二、慢性顆粒球白血病

(Хроническая Миелоидная Лейкемия; Chronic Myelogenous Leukemia)

臨床現象：

發作緩慢，明顯的血液變化可以存在數年後病人才發現症狀。常訴胸骨部飽脹，左部有壓痛的感覺，最易由於脾腫大所致。腫大的脾可佔腹腔的 1/3，下垂常在膈下若干距離。由於血管栓塞發生組織壞死，脾區可有急性疼痛和發熱。如發生脾破裂則可顯出疼痛。因脾過度腫大致附近器官受壓，常引起惡心、嘔吐、腹瀉、便、食慾減退等症狀。肝可腫大，甚至有中等程度腫大，基礎代謝率增高，最高達到 75%。有時症狀如多汗、貧血、消瘦、心跳加快、過份緊張等，可能由於這一原因。脾臟或成體性粒性白血病的早期，但在晚期則為多見。

發作常有惡病，由於骨質溶解和營養吸收之故。皮膚上可有奇癢而無明顯改變，亦可能有灰藍色的皮斑或結節，乳癌的變異如氣促、心悸、水腫、腹水甚至胸腔積液等，和全身各部門的腫大現象，都是較晚期的表現。

血象：

白血球總數平均每一立方公升 250,000 左右在 100,000 以下者少見，自然發生的或由於治療後的

暫時恢復可使白血球總數降至正常急性傳染病有相同作用。在白血球的分類計數中顆粒球系統佔80%左右；淋巴球和單核球很少超過5%，但如計數其數目，可能仍有輕微增加。在顆粒球系統中嗜中球佔30—70%，其中大多數係分化較少的年幼細胞，嗜嗜球和嗜的球亦大為增加，但佔主要地位。顆粒球佔15—50%，原始顆粒球2—5%。在比較急性的或在病之末期，原始顆粒球可能佔20—30%。

在病之早期可有紅血球增多現象，但不久可有貧血發生。當病情已發展至相當程度時紅血球常為每立方毫米2,500,000—3,500,000，血色素7—9克%，血指數在1左右，亦可大於1，血球平均體積可能正常。當貧血更嚴重時，大血球可有明顯增多。倘若血球較正常為多，有核紅血球亦可出見於血液中。

血小板早期增多，曾有報告增加至每立方毫米2,000,000者，晚期在有明顯的流血傾向時常伴有血小板顯著的減少。

骨髓象：

顆粒球系統過度增生，顆粒球和晚期幼稚球佔大多數，幼稚顆粒球數亦不少。原始顆粒球經常存在，但如佔50%以上，則表示病情較急。紅血球系統較正常為少。

診斷：

在典型現象，極度脾大和特殊的血像診斷並不困難，但當暫時恢復期或在白血球少期則可能和他種脾大相混，不過骨髓液的檢查常可解決問題。

預後：

病情繼續發展，平均壽命自診斷以後約為二年半到三年半，個別病案變化很大，最長者可活至二十年以上。決定預後的因素是病人的一般情況，貧血程度和對治療的反應等。最後的死亡多由於貧血、衰竭、傳染病或重要器官的流血等原因。同一病人可有若干次自癒的或治療後的暫時好轉。在暫時好轉期中紅血球和血色素上升，白血球總數和年幼者下降，脾腫縮小，一般情況好轉，幾星期或幾月以後病又復發。治療的最大效果並非延長壽命而是減輕症狀，使病人在相當時期內能享受較健康的生活。

三、慢性淋巴球白血病：

(Хроническая Лимфатическая Лейкемия; Chronic Lymphatic Leukemia)

發病緩慢，病人的主訴常見者有逐漸增大的淋巴腺腫大，貧血的一般症狀，由於新陳代謝率增高的症狀等，亦有因常規查血而意外發現者。檢查體格時常見面容蒼白，頸部、腋部、腹股溝的淋巴腺腫大，如豌豆或鵝蛋大小，不痛，無壓痛，光滑，中等堅硬度，彼此不相粘連。X光檢查可能發見縱隔障的淋巴腺腫大。脾很易門到，下緣可達左肋下6—7厘米，但不致如急性顆粒球白血病的腫大。肝

如中等熱度、肝脾比較硬，無癆瘵。自發的出血不常見，除非在急性向性增殖病的晚期。

皮膚發紅，有結節，骨節疼痛；扁桃腺腫大，喉嚨生爛部即見，喉嚨的淋巴腺大，最發生呼吸困難，以及扁桃腺炎的症狀如常飲啤酒、刺激性打點，面部腫脹等症狀，雖其較少見，也是可能的。

血象：

白血球總數一般低於正常白血球，每立方毫米 60,000—200,000 是常見範圍，最高者可達 1,000,000，最低者在 10,000 以下。這最大多數的是 (89—99%) 小淋巴球，偶亦可能是大淋巴球。原始淋巴球除在病之末期十分少見。中性球偶亦可見。

因主要反應變化不在骨髓，貧血的發生較遲以致白血病的為晚，故在病之初期可能無貧血現象，但當病情逐漸發展，貧血是其早會發見的，小血球性低色素性貧血較多，但亦可能是大血球性。

血小板常減少，在晚期可很少，因而血塊時延長。

骨髓像：

淋巴球佔 70% 以上，主要為小淋巴球和大淋巴球，原始淋巴球極少。

診斷：

典型的血像、全身淋巴腺腫大和肝脾腫大是本病的診斷特點，不易誤認。如其中僅表現某一特點，其他特點並不顯著，則易與他病混淆。如所有血液中的淋巴球增多，則須與白血病、惡熱等區別；如所有淋巴腺腫大，則須與何杰金氏病、淋巴肉瘤等區別。

預後：

診斷後的平均壽命是三年，十年以上或一年以下者極少見。

慢性白血病的基礎代謝率：

未經治療的患者其基礎代謝率一般在 120 到 130 左右，升高至 170 或 180 者較少，其上升的程度常和白血球總數及不及半白血球的數目成正比，與貧血的程度沒有什麼關係。

慢性白血病的治療：

一切治療僅能減輕症狀而不能延長壽命。如有發熱、脾作痛、心臟衰竭、或流血等情況，病人應臥床休息，否則應該鼓勵病人從事日常活動。目前常用的各種療法，其作用都在減低网状內皮系統的生血活動，而非能根治本病；如使用不當可能引起再生的慢性貧血，對病人有害無利。因此在使用各種療法時須十分謹慎。當病人表現下列各種情況之一時，應考慮採用治療方法：

- (一) 淋巴腺或脾腫大產生壓迫症狀；
- (二) 體重減輕，非因代謝率增高和體溫變壞增高；
- (三) 貧血的表現日趨嚴重；

(四)重要器官有白血球浸潤；

(五)血小板減少或有紫斑和粘膜下流血。

目前可以採用的治療方法有下列幾種：

(一)深度X光治療：

照射的方法各專家的主張不同，有用全身照射，亦有限於局部如骨髓、脾或其他器官，白血球減少的速度是治療是否適度的良好指示。一般說來，當白血球減少到每立方毫米20,000時即應停止。

(二)烏拉坦或甲發乙脲(Urethane)：本品自1946年開始應用，以口服法投給最十分簡便。每日劑量3—5克，須1月左右始能收效，當有的反應是惡心、嘔吐、食慾減退；較少見的是腹痛和便秘。當白血球減至每立方毫米50,000時即可將劑量減少，直至總數至20,000為止。待病人有復發趨勢時再給與維持劑量。

(三)氮芥(Nitrogen mustards)：常用的是二氮芥和三氮芥(Bis and Tris)據說前者的毒效較小。每次劑量是每千克體重0.1毫克，作靜脈注射，每日或隔日注射一次，四五次為一療程，在注射時用鹽水沖洗，小心勿漏出血管之外，否則將引起局部組織的壞疽。在注射後一小時內常有惡心、嘔吐、頸痛、發熱等全身反應，亦可能引起注射局部的疼痛、發炎、甚至脾臟梗塞。

(四)放射性同位素(Radioactive Isotopes)：放射性磷(P^{32})治療的結果和X光照射相似，其嚴重缺點是劑量不易控制。一般劑量是1—24居里利(millicuries)作靜脈注射，每星期一或二次，看病人的反應而異，放射性鈾(U^{235})可用以口服，在體內的分布較為廣泛，據云效果亦佳。

四、其他少見類型：

單核球白血病：

本病較上述諸病更為少見。多為急性或亞急性，慢性者幾乎不見。診斷確定後的平均壽命約為三個月左右。男性患者為女性兩倍，最常發病於三十至五十歲之間。臨床表現與其他類型相似，但牙齦炎、牙齦膿、潰瘍、流血與其他牙病較為多見，因此病人常首先就診於牙醫。口腔粘膜其他部份的潰瘍與壞疽(如喉痛、扁桃腺等處)亦較常見。發熱、紫斑、貧血等現象與其他類型相同。脾臟程度腫大。由於局部感染，可有部份淋巴腺腫大。可有若干次自發的暫時好轉與復發，最後死於感染、衰竭或出血。

流行性正色素性或低色素性貧血為血液檢查的異常發見。白血球總數一般在每立方毫米15,000與45,000之間，但在至400,000或低至600亦偶見之。單核球佔50—90%。血小板數目正常或略減。骨髓像為典型生血活動旺盛現象，其中各時期的單核球佔60%以上。

任何治療只有暫時減輕症狀而不能改變病程。

綠色病 (Chloroma) :

極爲少見。患者多爲兒童或青年，男性較多。其特點有二：

(一)急性白血病：血像、骨髓像與臨床表現均與急性白血病完全相同，全部或絕大多數案屬於類粒細胞型。脾與淋巴腺經常腫大。

(二)腫瘤：在骨次之發生腫瘤。最常見的地點是眼眶，因此在臨床上發生一側突眼，但並不侵入眼球。其次爲肋骨、胸骨、肋骨與坐骨；可在表面則用結節狀突起，有壓痛，亦可用麥克司光檢查而發現其獨佔性，甚至侵入竇腔。作病理檢查時瘤爲綠色，故名綠色瘤。綠色素之性質尚未經精確研究，可能由於原葉質 (Protoporphyrin) 之故；在一般類粒細胞白血病，患者的淋巴腺中亦含有原葉質，而且有時骨髓亦呈綠色。綠色瘤亦可發現於其他組織，如乳房、腎臟、肝臟、肌肉等。在臨床表現方面，由於瘤的壓迫可產生多種神經症狀，如失明、失聰、顛神經癱瘓等。

淋巴肉瘤細胞白血病 (Lymphosarcoma-cell Leukemia) :

此一名詞係指淋巴肉瘤患者同時有白血病的改變。淋巴肉瘤是臨床上的主要表現，其原發地點最常見者 (50%以上) 爲前縱隔腺，其次爲皮膚、眼、眼輪、腹膜後或腹腔內淋巴結、胸膜、乳房、硬腦膜等組織。血像中發見白血病的改變多在病的臨終期，故其時甚暫。血液中所出現的原始單核細胞，在早期佔4—30%，晚期可達98%，其形態與原始淋巴球相似，但核呈橢圓、腎形或有重疊之處，有一個核仁。此種細胞名爲「淋巴肉瘤」細胞。

漿球白血病 (Plasma Cell Leukemia) :

血液中白血球總數由正常至每立方毫米90,000左右，其中漿球佔2—90%。多發性骨髓瘤可同時存在或不存在。血中球蛋白增高。病情發展很快，常於數日內死亡。

五、類白血球病反應：**(Лейкемоидная реакция ; Leukemoid Reaction)**

在血液中出现有不成熟的白血球或其總數過份增多 (例如每立方毫米在 50,000 以上)，情況頗似白血病，但在骨髓與其他組織中並無白血病的相同改變。此種情況稱之爲「類白血球反應」或「類白血球血症」。其發生原因係由於骨髓對某種刺激的過份反應，可見於多種疾病；待該種刺激消除之後即可自然恢復，不須特殊治療，故預後良好。在診斷白血球病時，尤其在嬰兒和兒童時期，應特別和類白血球血症相區別，因兩者之治療和預後完全不同之故。一般說來，經過詳細的臨床研究與重複觀察以及多次的血像和骨髓像的檢查，當不難使其真相大白。

類白血球血症可分爲下列三類：

(一)類粒細胞白血病血像：詳情如表十四所示。

表十四、顆粒球白血病血液的分類、原因與疾病

種類	I	II	III	
原因	骨髓接受物理的、化學的或過度的刺激	骨髓對過份需要的反應	由於骨髓被破壞或使佔據發生骨髓外血球生成	
血液特點	白血球總數	很高，常在75,000以上	不定， $< I$	較低，常在正常範圍
	嗜酸球	有顯著增多	無顯著增多	無顯著增多
發生的情況或疾病	白血球不成熟的程度	不甚顯著	相當顯著	最為顯著
		<ol style="list-style-type: none"> 骨髓炎和骨髓骨折 凍瘡性骨髓炎 慢性傳染性骨髓肉芽腫 有骨質損害的何杰金氏病 瀉藥性對毒物的嚴重反應 輸血的嚴重反應 化膿性傳染，如肺炎球菌性肺炎、肺炎球菌性腦膜炎、白喉、猩紅熱等 	<ol style="list-style-type: none"> 急性溶血 有核紅血球性貧血 惡性貧血在急變中 在嚴重失血之後 彌散性血管內凝血 紅血球增多症在治療之後 白血病 慢性傳染病的遷移期 	<ol style="list-style-type: none"> 骨質硬化和骨髓纖維化 慢性脾血性貧血 長期未經治療的惡性貧血 廣泛的骨髓纖維性肥厚 類白血病組織細胞病

(二)類淋巴球白血病血液：顯著的白血球總數增多和淋巴球增多常見於下列各種傳染病，括弧內數字係指該病在文獻記載上曾發現的極立方毫米白血球總數，而其中以淋巴球為主：百日咳(176,000)水痘(81,200)、先天性梅毒(147,000)傳染性單核球增多症、(83,000)、傳染性淋巴球增多症(147,000)等。

(三)類單核球白血病血液：僅見於結核病。

討 論 提 綱

- 白血病有那些類型；其劃分的根據如何？
- 討論白血病的臨床表現、病發數與病理改變。
- 急性白血病的臨床表現、診斷和治療。
- 慢性白血病的臨床表現、診斷和治療。
- 比較下列諸病彼此間的鑑別診斷：急性白血病、慢性白血病的癲癇期、再生障礙性貧血、血小板減少性紫癜、類白血病性慢性肺炎。
- 討論類白血病反應的分類與發生原因。

第十六節 紅血球增多症

(Эритроцитоз; Erythrocytosis)

紅血球增多與紅血球增多症

(Эритремия; Erythraemia; Polycythaemia vera)

凡在單位體積之血液中紅血球的數目超過正常水平（男性成人每立方毫米在 6.2 百萬，而女性在 5.5 百萬以上）稱之為紅血球增多，可分為下列兩大類：

1. 相對的紅血球增多：

由於血漿中水份的損失，血液中各種成份的濃度（包括紅血球在內），都顯得增加。事實上這只是表面的現象，如果按全身的總量來計算，並沒有增加；而且這也是暫時的，只要水份補充到血液裏去，就很快恢復正常。這種暫時的表面的紅血球增多症多發生於嘔吐、多次瀉瀉、過分出汗、排尿過多等情況。

2. 絕對的紅血球增多：

並不是因為液體的減少，而是因為全身紅血球總量的增加，可發生於下列各種情況。

一、繼發性紅血球增多：

紅血球的數目可達到相當高度如每立方毫米 10 百萬，但血液的總量並不增加，白血球和血小板的數目不增加或增加極少，未成熟的白血球很少發現於血液中。多見於下列情況：

1. 新生兒：

正常足月的嬰兒紅血球的平均數是每立方毫米 6.5—7.25 百萬。血色素是 19.5 克%，血球在血液中所佔的容積是 54%。這種情況僅能維持短時，在兩星期左右，就降低到正常。

2. 居住在高山區：

在人類和很多動物都有相同情況。紅血球增加最高值是在 6000 呎左右，超過了 6000 呎就不再增加。住在海平面的人如果慢慢地上升到 6000 呎，他的血色素就可能由 12 克增加到 19 克%，紅血球每立方毫米由 5 百萬增加到 8 百萬。這是由於真空中大氣稀薄人體接受了血缺氧的刺激，引起骨髓增生的結果。

3. 心肺疾病：

先天性心臟病中，如果動脈的血液有直接交通，紅血球增多是最顯著的特徵之一。例如在法勞特

氏 (Fallot) 四聯症形 (Teralogy) 紅血球常在7.5到8.5百萬之間，色素在18到24克%之間。

在慢性肝病中尤其是肺氣腫因肺中氣體交換的作用發生障礙，也可能有相當程度的紅血球增多。

(一)其他：紅血球的增多也可能發生於脾腫脹的梅毒、內臟梅毒等。這都是極少見的現象。對診斷上沒有什麼幫助。藥物中如亞尼林(Aniline)衍化物倘可引起血液中產生不正當的色素，如磺胺變性色素(Sulfamethemoglobin)或變性色素可致中等紅血球增多。癩中毒、香辛氏癆狀均可有紅血球的增多。

二、原發性或真性紅血球增多症：

本病又名歐勒氏(Osler)病、法捷羅氏(Vaquez)病、脾腫大性紅血球增多症(Splenomegalic Polycythemia)等，係一原因不明的慢性疾病，其特點為血循環中紅血球的絕對數目的顯著增加，同時由於骨髓生血活動的普遍亢進，血液中的顆粒球與血小板也有相當的增加。其臨床特徵為皮膚呈紅色紫紺、毛細管充血、面癱留、引起各型血管舒縮性與神經性症狀和脾腫大。在病的末期可能發生紅血球增多性白血病(Erythroleukemia)。

病原：

上述各種引起紅血球增多的原因均與本病有關。患者多為中年與老年，男性多於女性，似有遺傳傾向(多發生於猶太人)。

原因不明的血塊氣、骨髓血管纖維化、造血器官機能亢進、內分泌調節失常、脾機能障礙等學說均曾有人被應用以解釋本病發生的原因，但均未獲得任何確實證據的支持。事實上本病的基本障礙是骨髓生血功能的普遍亢進，紅血球增多僅其中之一部份，其情況與慢性顆粒球白血病十分類似，目前尚無圓滿的學說是以說明其發病原因。

病理：

主要的改變與血液總容量的增加有關。所有器官充血，脾腫十分明顯，血管內栓子形成較為常見。骨髓為深紅色，細胞極多；在顯微鏡下可見紅血球、顆粒球與巨核球系統皆增加。脾臟體積增大，主要由於充血和脾髓增生，壞死區域常見。在脾、肝、及其他器官偶見骨髓外生血組織。肝硬化的見於相當數目的病案中。

臨床現象：

發作緩慢、最常見的症狀有所痛、昏眩、耳鳴、視力障礙；運動後呼吸困難、易於疲倦、衰弱；是激惹、消極、健忘或其他類似神經衰弱的症狀；皮膚或粘膜流血；由於脾腫大，腹左上區有膨脹感覺等。各種胃腸道症狀如噯氣、飽氣、便秘等可即發見；有時可有典型癩毒症狀。新陳代謝增高的症狀如出汗增多、體重減輕、疲倦等亦常見之。四肢水腫、疼痛與其他神經症狀偶可發見。

檢查體格時可發顯面色深紅略帶紫紺，在唇、頰、鼻尖、耳垂等處最為明顯。由於血液的滯性增

知，身體虛弱，四肢的末端可呈現紫青色。皮下的斑、流鼻血、牙齦出血等均常見。心臟少有異常，但血管障礙如靜脈栓塞、冠狀動脈狹窄、腦血管破裂等則十分多見。血壓經常上升。肝臟腫大常見，脾臟腫大至少發生於75%的病例。脾的腫大程度可自剛可測得至延伸至骨盆邊緣。

血象：

紅血球每立方毫米7—10百萬，血色素與血球容積的比例增加。每一紅血球形態正常，但偶而可發現染色較深或含有染色顆粒。有核紅血球可偶而存在於血液中。如最近無失血現象，網織紅血球並不增加。紅血球之性無明顯改變。白血球總數有明顯增加，有時每立方毫米達60,000；其中以顆粒球系統為主；有明顯「左傾」現象。血小板可增多至三倍或六倍；最高記錄曾達每立方毫米6百萬之多。

血液理化特性的改變：血球沉降率顯著增加；血沉質可程度增加。血液比比重增加至1075—1080，（正常為1065—1068）。血液滲透性可達正常的5—8倍。血液黏容甚亦增加，約較正常之150—300%。

骨髓像：

紅血球、顆粒球與巨核球三系統均比例增加，因此各系統間彼此之關係亦特別改變。

其他檢查發現：

基礎代謝率增加，尿中尿酸素元增多。尿中偶可發現少量蛋白質與管型。

診斷：

紅血球增多症的臨床表現可與多種疾病（如周圍血管疾病、胃腸疾病、關節炎、腎炎、脾腫與腎等）混淆；則當在血以後，主要問題就是要區別原發性與繼發性差別，茲以表十五予以說明：

表十五 原發性與繼發性紅血球增多症的區別要點

項 目	原 發 性	繼 發 性
1.原因	無明顯原因	有明顯原因
2.脾腫大	多 見	極爲少見
3.白血球	增多，有「左傾」現象	正 常
4.血小板	增 多	正 常
5.動脈血中氧的飽和程度	正 常	減 低

病程與併發症：

如無嚴重併發症發生，病情的發展十分緩慢，病人可生活10—15年以上。

在併發症中以傳染病（如慢性支氣管炎與肺炎）、血管性癌、十二指腸潰瘍、肝硬化、高血壓症、痛風、白血病等爲最多見。

治療：

下述各種療法均只能暫時減輕症狀而不能根治本病，但對增加生活效率和避免併發症的發生確有

相當功效：

(一)靜脈放血術：此法應立刻減輕症狀，可每隔3—5日舉行一次，每次放血400—500毫升。俟血球總量恢復正常之後，每放血一次可維持相當時日（一月以上）。

(二)鹽酸苯肼（Phenylhydrazine Hydrochloride）：在5—10日內口服總劑量1—1.5克為一療程，可使紅血球因溶解而減少。服用過量可引起深度貧血，並可能加重血栓形成的傾向，是其缺點。最好先用放血術使血液接近正常，然後每隔3—7日口服苯肼0.1克以維持血相正常，則併發症不致發生。

(三)照射療法：近年來多用全身照射法。每日或每隔日全身照射一次，每次劑量400—500雷根（通過用鉛1毫米及銅0.5毫米，距離200—250厘米）。當白血球數目降至每立方毫米4000以下應立即停止。此法缺點為奏效緩慢（一月後紅血球數目方開始下降）劑量不易決定。優點為療效持久，可能達兩年以上。

(四)放射性磷³²療法：磷³²之半衰期為14.3日，且只應用者為使骨髓消滅，口服或靜脈注射均可。後者劑量為3—4千分居里，於三月後紅血球數目仍在600克以上，則可再注射一次。此法優點為療效持久（可能達5—8年）、不產生放射病、血栓形成的機會減少等；但其缺點為奏效遲緩，此種目的不易獲得，可能誘發白血病。在治療期內病人應避免各種補血食品（如肝、腎、鰵等），否則將不能收效。

(五)臭芥：每毫克體重0.1毫克作靜脈注射，每日或隔日一次，3—5次為一療程，療效亦佳。

討 論 證 綱

- 何謂紅血球增多？與紅血球增多症有何區別？
- 相對的與絕對紅血球增多各發生於那些情況？其類型？
- 討論原發性紅血球增多症的臨床表現、診斷與治療。

第六章 其他造血器管疾病

第十七節 淋巴腺疾病

一、淋巴腺腫大的原因：

人體內的有淋巴結500—600個之計，在生理上其體積直徑可小於一毫米或大至1—2厘米，一般體格檢查不易發覺其存在。淋巴結係由淋巴組織（Lymphoid tissue）構成，位於小淋巴管之間。淋巴結的主要功用是在全身淋巴循環中設置巡邏隊檢查站，由於它的濾過過濾作用，清除由各組織帶來的淋巴液中可能攜帶着的細菌毒素、外來抗原、癌細胞以及濾過性病毒、細菌、原虫等微生物，而將此類對身體有害的物質拘留於本身組織之內，藉以維持淋巴液的純潔與身體的安全。因此淋巴結就經常有接受微生物感染和瘤細胞移植的可能，在臨床上尤其易為急性或慢性淋巴腺炎與淋巴腺腫大。此外淋巴結尚有下列功能：

(一)為造血系統的一部份，是淋巴球的增殖場所。由於其中含有网状內皮細胞，在特殊情況之下亦可代替骨髓的功能而產生他種血球。

(二)製造各種抗體。

由於淋巴腺在人體的戰略位置，局部或全身的淋巴腺腫大可發生於各種疾病，茲將臨床上淋巴腺腫大常見的原因列表十六。

二、淋巴腺腫大的診斷：

在病史上應注意病人是否自覺有淋巴腺腫大。在急性傳染性急慢性疾病，由於全身其他機體的嚴重而淋巴腺的腫大並不引起特殊不適，故一般不為病人所注意。但在各局部傳染病，（急性或慢性），或淋巴腺本身疾病，腫大淋巴腺腫大或發覺佔一主要地位，即可能引起病人的注意。在後一情況下，應進一步詢問淋巴腺腫大的發生與發展情形，例如急性或慢性，局部或全身，腫大的性質等，因為這一切都可能給予診斷上的一些線索。

與體格檢查較之病歷詢問更為重要，應注意下列各點：

1. 範圍與區域：

首先應注意淋巴腺腫大的範圍，係全身抑或局部。一般所謂全身淋巴腺腫大，係指體表可能觸摸的淋巴腺而言，如枕部、頸部、下頰、頸部、腋窩、前胸上、腹股溝、腋窩等。由表十六可知其診斷

的竈位。至於局部淋巴腺腫大常指示其附近區域發生感染或癌變。其區域關係如表十七所示。

表十六 引起淋巴腺腫大之原因

原 因	腫大的部	疾 病 類 型	舉 例
傳 染 病	局 部	急性	局部青腫膿瘍（鏈球菌、葡萄球菌等）、初期梅毒、腹下疳（衣克萊氏桿菌）、野兔熱（土拉倫斯桿菌）、非淋性淋巴肉芽腫（衣子）、膿腺炎（鼠疫桿菌）等。
	全 身	慢性	傳染性單核球增多症、麻疹、風疹、水痘、急性流行性腮腺炎。
	局 部	慢性	血行虫瘡、血菌病、結核病
	全 身	慢性	二期梅毒、淋病、先天性梅毒
過 敏	全 身		血清病
內分泌疾病*	全 身		愛迪生氏病、甲狀腺機能亢進、嚴重癩病、糖尿病
腫瘤或有腫情況	全 身		何杰金氏病、淋巴肉瘤、網狀球肉瘤、淋巴球白血病、惡肉瘤病（Sarcoidosis）
先天性異常	局 部		淋巴管瘤（Lymphangioma）
癌 症 轉 移	局 部		乳腺癌、胃癌等

* 在本類疾病常有全身淋巴組織增生而無明顯的腫大淋巴腺腫大。

表十七 局部淋巴腺腫大與原發性病竈之區域關係

原 發 性 病	可能引起該區域淋巴腺腫大	
	性 質	區 域
局 部 感 染	頭 皮	乳癰
	口腔與咽部	下頰與頸部
	上肢與乳房	腋窩
	手與腕部之側	肘部上
局 部 癌 腫	下肢與外生殖器	腹股溝
	口腔與咽部	下頰與頸部
	乳 房	腋窩
	胸 腔 內	右鎖骨上間
	腹 腔 內	左鎖骨上間
外生殖器	腹股溝	

2. 程度與性質：

如係全身淋巴腺腫大，應注意腫大的程度與是否均勻一致，並應詳細記錄每一淋巴腺的體積。在何杰金氏病、淋巴瘤癌、網狀細胞肉瘤等最後可有全身淋巴腺腫大，但腫大發生的迟早與程度極不一致；發生於其他情況的全身淋巴腺腫大均均勻一致，兩側對稱。不論是全身或局部腫大，均應注意每一淋巴腺腫大的性質。如係發炎則應有紅、腫、熱、痛；如係化膿則能擠出其膿度柔軟，並有水液感。轉移性淋巴炎常有膿管形成與液體樣分泌物。癌腫轉移期使淋巴腺腫大、堅硬，有時與皮膚及附近組織粘連。

3. 附近器官亦具改變：

在絲菌病的早期，除有局部淋巴腺炎以外，尚可發生急性陰囊炎與全身下肢淋巴管炎；在晚期可有陰囊腫大與坐骨疝。上述局部淋巴腺腫大可能並附近器官而引起氣急、發熱與吞嚥困難等。

4. 全身反應如何：

急性淋巴腺炎如反應較大可引起全身發熱；慢性淋巴腺疾病如何杰金氏病、淋巴瘤癌、慢性淋巴球白血症等則可使病人有明顯消瘦與貧血，不規則的長期發熱、肝脾腫大等。此外骨髓的體診、直腸與膀胱的檢查等有時亦具診斷有助。

由表上六所列舉的各病，知道有許多疾病必須依賴實驗室之化驗工作始能得出正確診斷。例如各種血清試驗有助於梅毒與傳染性單核球增多症的診斷，血液、骨髓液、膿液、痰液等的培養可發現各種特殊傳染菌，血液與骨髓液之檢查對白血症與其他許多疾病的診斷可起重要作用。又如愛克氏的檢查可發現淋菌性淋巴腺腫大、梅毒結核病變、盲腸道腫瘤、泌尿道腫瘤等，必須予以重視。最後淋巴腺抽吸液之培養與檢查以及淋巴腺活體組織檢查可使許多原因不明的疾病得解最後答案。

三、傳染性單核球增多症 (Infectious Mononucleosis)：

本病又名腺炎 (Glandular Fever)、急性淋巴結腺增生 (Acute Lymphadenosis) 等。

本病為一自限性急性傳染病，可能由於病毒的侵入，其臨床特點為不規則發熱、喉痛、淋巴腺腫大 (尤其是頸部) 與脾腫大。在化驗方面血液中淋巴球增加並在血清中含有高濃度的異體抗體。

病原：

本病多見於兒童與青年，據患者中80%在13歲以下。男女患者之比約為3：2。世界各地均有本病發生。多在春夏流行，但傳染力甚低。

病原原因至今尚無定論，但係由於微生物的感染則為一般學者所公認。微生物的性質如何，據目前大多數的意見，以病毒的可能性為最大，不過在動物或人體的傳染試驗(應用血液、血清、漱咽液、淋巴腺液等)至今尚未能得出肯定的結果。

病理：

本病為一全身性病，血管內部的淋巴球（正常的或不正常的）廣泛見於每一器官。屍體解剖時最顯著的改變是淋巴組織和肝脾的腫大。鼻咽部淋巴組織的增生為典型的發現。淋巴球的改變可能為單純的淋巴增生或髓索（Medullary Cords）中有大塊淋巴球或淋巴球內核細胞的增生。在肝脾亦有明顯的淋巴球浸潤。

症狀：

潛伏期為5—11天。臨床表現起病的時期則有所不同。前驅期（Prodromal Period）自三天至五天，無特異表現，症狀十分模糊，例如全身發熱、低熱、全身無力、喉痛、頸淋巴腺腫大、頸部廣泛的胸骨壓痛。體溫的變化很不規則，一般為高熱。以後即進入病的主要時期，自四天至二十天。在本期內有表現的多變化，其特點較為明顯。頸部淋巴腺腫大十分常見；如非由於接受局部的穩定性感染，腫大的淋巴腺彼此孤立，常有輕度壓痛。咽喉疼痛，在咽部、上顎、懸壺垂等處常有明顯發赤現象，並可同時有輕度水腫。在口咽部常有紅斑性扁桃腺炎、文生氏扁桃腺炎或白喉的典型表現。口臭可能發生。癩樣斑疹（多見於頸部）、眼窩發狀（結合膜炎、眼內或眼外肌痛、畏光等）、黃疸、肝功試驗、計數增大等均可發生。在多數以上病案脾腫大。

最後為恢復期，以上諸症狀漸消失，但病人在相當時間內仍感覺疲弱與困倦。在6%的病案可有復發。一般病人則能良好，恢復後不遺任何後遺症，但不少病人可死於併發症如脾臟破裂、肺炎、呼吸衰竭（多同時有神經系統的特發症）等。

表十八為根據英國倫敦保羅氏（Gardner & Paul, 1947）的統計結果。

表十八 傳染性單核球增多症的常見症狀（發熱與頭痛除外）

前 驅 期		主 要 期		恢 復 期
症 狀	%	症 狀	%	
全身困倦	61	頸部淋巴腺腫大	77	少數病人淋巴腺腫大可維持數星期之久。 重病案可使病人在相當時日（可至一二月）感覺精神萎靡。
喉痛	49	全身淋巴腺腫大	70	
頸部淋巴腺腫大	21	咽喉部紅	57	
寒冷感覺	20	喉痛	50	
咳嗽	12	脾大	43	
腹痛	10	口臭或（或）文生氏扁桃腺炎	38	
頸痛或腫脹	9	皮疹	15	
腹痛	7	眼窩發狀	15	
肩痛	4	肝大	13	
		黃疸	5	
		咳嗽	3	

以上係指一般病者而言，但少數病案臨床表現的極重可能例外。最輕者可能無發熱與其他全身表現，但可有典型的血管炎變。最重者除上述諸症狀外，可有嚴重的頭痛（可誤診為腦膜炎）、鼻流血、紫斑、血尿、舌錫流血、致心臟增進與肺結、全身結核、昏迷、腦神經麻痺等症狀。有時由於腸系膜淋巴管炎引起急性腹痛，可誤診為急性腸炎。

血像：

除在第一星期由於粒粒球的減少，白血球總數可能低於正常以外，一般均有白血球總數的中等增加，約在每立方毫米10,000至15,000之間（偶而亦可超過此數）；其中特異淋球（有人稱之為「腺熱細胞」）常佔60%以上，此種淋球的細胞核較正常者為多，顏色較深，可略呈泡球狀；核呈圓形、橢圓或腎形，核仁不見。

貧血不致發生，血小板減少十分少見。

骨髓像：

紅血球與粒球系統無明顯改變。可能有「腺熱細胞」的輕度或中度增加，最高甚至可達有核血球的60%。但由於有核血球總數的增加並不顯著，故不難與淋球白血病相區別。

保羅、本頓譚二氏（Paul-Bunnell）試驗：

在病人（80—92%）的血清中含有高濃度的抗羊血球的凝集素，其濃度在第二至第四週達最高度，以後漸減，最長者在病愈以後可能持五六月之久。濃度高低在1:64以上始有診斷價值。濃度的高低與病的嚴重性或淋球增加的程度並無關係。在患病期中梅毒血清試驗可暫時陽性。

此外尿中偶可發現少量白蛋白與少數紅血球。尿管液的壓力可中度上升，其中淋球數目亦可增加。

診斷：

如病人有淋巴腺腫大、喉痛與發熱，血液與骨髓液中有典型細胞出現，而血清中又含有特異性凝集素，本病的診斷當不困難；但由於本病的臨床表現變化甚大，有時與風疹（German Measles）、濾過性扁桃腺炎、傳染性肝炎、流行性感冒、急性關節炎等都混淆。急性白血病亦可與本病相混，但在後者有明顯的紅血球與血小板減少，典型的血球大批出現於血液與骨髓液中，鑑別並不困難。

預後：

一般預後良好，恢復後無任何遺留。但死亡病例偶可發現，其原因多由於併發症，如肺炎、敗血症、呼吸衰竭、脾破裂等。

治療：

無特殊療法。保持口腔清潔、控制傳染性傳染、注意休息與營養等療法可預防併發症而增加病人的舒適。在流行期內，病愈血清50—200毫升的靜脈注射可縮短病程。如在非流行期內，此種血清不易得著。

本病的傳染力極低，隔離不必十分嚴格。

四、何杰金氏(Hodgkin)病及其有關疾病：

本類疾病包括何杰金氏病、淋巴肉瘤(Lymphosarcoma)、濾泡性淋巴瘤(Follicular Lymphoma)網狀細胞肉瘤(Reticulum-cell Sarcoma)等。它們的主要特點是無痛的淋巴腺逐漸腫大，脾腫大亦經常發生。消瘦、貧血與發熱是晚期的表現。

分類與病理改變：

本類所屬各病在臨床表現與治療反應上十分相似，但組織的改變則有顯著差別。根據淋巴腺組織改變的分類方法很多，溫德氏(Widrobe, 1951)將其分為下列兩類：

第一類、細胞結構單純：

以網狀細胞肉瘤(Reticulum-cell Sarcoma)為代表。細胞的種類十分單純，前者為網狀細胞，後者為單核淋巴球或淋巴球。此種細胞浸及淋巴管，毀壞其正常結構而代替之；有時並經過包膜侵入附近組織。多核的巨細胞不見。

第二類、組織結構複雜：

以何杰金氏病與濾泡性淋巴瘤(Follicular Lymphoma)為代表。組織結構不若第一類單純。在何杰金氏病的淋巴結中有淋巴球、單核球、巨核球(類噬菌體中核)、單核球、成纖維細胞(Fibroblast)與著名的銳特、史特尼伯福氏二氏(Reed-sternberg)巨大細胞。此種巨大細胞直徑自10至40微米，細胞質很多，核多頁或有二核，核仁明顯。此外還有程度不等的結核組織。淋巴結的正常結構完全消失。在濾泡性淋巴瘤，組織結構亦較複雜，其特點為出現多個體積不等的濾泡樣結構。

病原：

各種年齡均可發生本類疾病，但何杰金氏病的患者較其他類型為年青，一般均在二十至三十歲之間，其他疾病則在三十五至五十歲之間。男性患者較多於女性(約為2—3:1)。

本類疾病的原因不明。很多人認為何杰金氏病係一種傳染性肉芽腫。但是企圖對本病傳染動物的各種努力均告失敗，擬自患病淋巴中隔離出特異病原體(如人與鳥的結核桿菌、類白喉菌、布魯士菌屬等)亦未成功。至於由患者淋巴結中所發現的一種能使動物產生腫炎的物質，現已證明是一種非特殊的化學物質，最大可能來自嗜中性顆粒球。

其他各種疾病均為原發性腫瘤。

臨床表現：

在大多數病案中，淋巴腺(最多為頸部)腫大為引起注意的第一病狀。此種腫大可能兩側同時發生，但在初期一向先腫大尤為多見。腋窩與頸部淋巴腺亦可首先腫大，但較少見。腫大的淋巴腺最

初被此分類，可自由活動，不與脂肪組織融合；時間稍久，各淋巴腺匯成一體，失去自由活動能力。體大的淋巴腺可引起疼痛，亦無癢感，其上皮可正常。體積不等，可自莢狀至核狀大小；壓之，大多無壓痛而有彈性，如結核結核過二期則其皮很硬。約因間歇性感染，淋巴腺可有發炎與破裂。

經過若干時間（數月或數年）之後，他們（如鎖骨上、腋窩、胸腋下、腹股溝、側窩等處）淋巴腺腫大將廣泛發生。此種病變已以輸大亦為常見，可見於人有感冒、呼吸困難、咳嗽或吞嚥困難而引起注意。在半數以上的何杰金氏病則體積性淋巴腺有極顯著腫大，在其他類型則較少見。肝臟常可摸著。消瘦與貧血則罕將發生。

以上為最常見的發生方式，但亦可有各種變化。臨床的表現可首先自血球、肺部、消化道、泌尿生殖系統、骨或神經系統發生。淋病的感染可引起梅毒不全或梅原液。胃腸道的淋巴肉瘤常覺較晚；一小腸可產生消化不良、便秘、腸鳴等症狀，有時可由腹壁摸出一種瘤。如只有腹股後淋巴結腫大，其個很大，可能具有發熱、疼痛、體虛等症為主要症狀。血尿、腰痛或腰部疼痛可發生於泌尿生殖系統的腫瘤。局部疼痛與頭痛、自發性骨折、以及由於病變延及脊骨所引起的神經徵狀等骨節受累的常見表現。癆瘵狀的發生可遠在X光片上有明顯改變之前，但最早總可以從X光片上發現病變區域。骨穴下與骨內的大腫瘤亦可發生。在表現方面，樣形多為常見，尤其在何杰金氏病多見。結黃色色素沉着、惡臭潮熱、結核等亦可發生。

在何杰金氏病的早期即可獲「全身性」，但在其他疾病則發生較晚。貧血、消瘦、衰竭與發熱是其中的主要表現。在何杰金氏病的少數病人（有人估計至百分之左右）中發生所謂「莫爾摩生、派諾、愛伯雷德型（Murchison-Pel-Ebstein type）」熱，即發熱（華氏103—104度）數日或數週之後，體溫恢復正常，數日或數月之後又開始發熱，如此重複多次。

血象：

變化很大。一方面可能血像正常，另一方面可有嚴重貧血與白血球和血小板的明顯改變。在何杰金氏病血象的改變發生較早，貧血多為中等程度，可為正血球性或大血球性，偶而可發生溶血性貧血。白血球總數可能增加或中量增加，亦可絕對正常或減少；在分類計數方面，常有嗜中球增多、單核球增多、嗜酸球與嗜鹼球減少之趨勢。這些改變可同時存在，亦可均不存在。嗜酸球增多有時十分明顯。嗜中球減少指示骨髓或脾臟有大量浸潤。

在其他疾病白血球的變化較少，淋巴球與單核球增多可能發生。

血小板數目在何杰金氏病可能增多，但數目正常更為常見。如血小板減少則表明骨髓或脾臟有嚴重損害，常為預後不佳之兆。

骨髓象：

由血像的等遠可知骨髓的形態常特為改變，但在極少數何杰金氏病，骨髓中曾發現有乾德、恩特恩伯雷德氏細胞。在少數淋巴肉瘤與某些淋巴肉瘤淋巴球明顯增多可能發生，有人甚至懷疑在本

類疾病與慢性淋巴球白血病之間是否有真正區別。

診斷：

淋巴腺腫大的鑑別診斷已詳上節。如病人無腫表淋巴腺的腫大或腫大甚為輕微，則診斷非常困難，因為必須與副痛癢、副癢、胃腸道、泌尿道等多種炎症及新生物相區別，同時還必須與一些慢性全身傳染病或寄生血病如結核、炭疽、梅毒、血吸虫病等相區別。有時甚至須屍體解剖始能作出正確診斷。但由於本類疾病臨床表現的複雜變化，凡診斷未明的慢性疾病，尤其是具有慢性發熱、體重減輕、肝脾腫大、貧血等徵狀者必須慎重考慮本類疾病的可能性。

預後：

決定病程的最重要因素是各病本身的特點。大多數淋巴性淋巴瘤與少數何杰金氏病發展可相當緩慢，能維持數年至十數年，其他類型大都進展迅速，於一二年或數月內死亡。一般說來，如病變只限於表面淋巴腺腫大而無全身徵狀如盜熱、消瘦、血球沉降率增加、血象改變等則預後較好，否則惡劣。病人對治療的反應亦與預後有密切關係，有時病人雖一般情況不佳，但適當治療即引起長時間的病情好轉，則為預後較好的指示。

治療：

外科切除、照射與化學療法均有相當的治療功效。如病變僅限於局部可採用外科療法；當病變已散佈全身則可採用照射與化學療法或兩者合用。

由於本類疾病在發生之初多限於局部，以後才逐漸擴散至全身，因此外科切除在病的早期應該是最佳選擇的療法。所幸不幸者早期的正確診斷不易建立；而且在很多情況之下病變只限於局部，但實際上擴散早已發生。不過外科療法如應用適當是根治的唯一機會，因此仍須慎重考慮。在施行手術時必須徹底，而且在手術之後最好再運用照射或化學療法。

X光照射較之放射性磷與鐳效果更佳，局部照射優於全身照射；若干區域可依次輪流。總劑量的決定可根據局部、全身和血液的反應情況。在治療期中病人常表現明顯進步，一週之內腫塊可顯著縮小，壓迫症狀消失，全身徵狀好轉；但亦有少數病人進步不甚明顯。預測治療效果十分困難，但一般言之，病情發展愈慢者效果愈佳。治療的暫時好轉可維持很短（如數星期）或很長時間（如一年以上）。重複治療有時可得相同效果，有時則效果減弱。

氮芥的作用與照射相似，有時似更有效。劑量與投給方法見第五章。

討 論 提 綱

●討論淋巴腺的功用及其腫大的原因。

●在一淋巴腺腫大的病人，應注意病歷、體格檢查與化驗中那些事項？淋巴腺腫大是局部或全身，急性或慢性；以及腫大的程度和性質各有何診斷意義？

●討論傳染性單核球增多症的病原、病理與臨床表現。

●描述傳染性單核球增多症的典型血像與骨髓像。何謂保證、本相再試驗？其診斷意義如何？

●討論何杰金氏病及其有關疾病的病理分期。為什麼將它們合併討論？它們的致病原因與臨床表現各如何？

●討論何杰金氏病及其有關疾病的診斷與治療。

第十八節 脾臟疾病

一、脾臟的機能與腫大原因：

脾臟有下列各功能部：

1. 貯藏血液：

脾為血液貯藏場所，可供緊急情況（如失血、窒息等）時調節之用。

2. 製造血球：

在胚胎期中脾為主要造血器官，誕生以後部份淋巴球與單核球仍由脾產生。在特殊情況之下脾可發生骨髓外造血現象。

3. 毀滅血球：

脾為網狀內皮系統的重要器官，而各種血球的毀滅與網狀內皮系統有密切關係。此外由於經常有大量血液停滯在脾臟之內，更增加血球毀滅的機會。

4. 調節骨髓機能：

切除正常人的脾臟以後，血液中紅血球減少而白血球與血小板增多；在脾腫大的病人切除脾臟以後原來減少之血球即行恢復，由此可見脾臟有調節骨髓機能的作用。

5. 參與防禦機轉：

對於某種細菌或原蟲的感染，體內抗體的生成脾臟可能佔有相當位置。

正常人的脾臟常經 細檢查，一般均不能顯微鏡提出；如能提出則表示有相當程度的腫大。腫大的原因如表十九所示。

表十九 脾大的原因

原因	疾病·舉例	
微生物感染	急性	傷寒、瘧疾、傳染性單核球增多症、麻瘋
	亞急性	瘧疾、濕熱、細菌性心內膜炎、膿腫
	慢性	瘧疾、黑熱病、日本血吸虫病、先天性梅毒、結核、包蟲病(Echinococcus)
	有關情況	斑風濕性關節炎、肌肉瘤病、濕熱性皮膚病
組織充血	門脈系統	肝硬化、門靜脈或脾靜脈的栓塞、狹窄或畸形
	全身	充血性心功衰竭
組織增生	溶血性貧血、地中海貧血、惡性貧血、骨髓消耗性貧血、原發性血小板減少性紫癜、風濕性紅血球增多症、白血病、原發性脾性嗜中球減少症、原發性脾性全血球減少症	
異常浸潤	高奇氏病、波門、西克氏病、澱粉樣變性病	
囊腫與腫瘤	囊腫	寄生蟲囊腫、皮棕(Dermoid)囊腫
	良性腫瘤	血管瘤、淋巴管瘤、纖維瘤
	惡性腫瘤	濾過性淋巴瘤、網狀細胞肉瘤、淋巴肉瘤、其他原發性與繼發性腫瘤

二、脾腫大的診斷：

經過詳細的內歷詢問、體格的體格檢查與血像研究可使大多數脾腫大病得着正確的診斷；但其中仍有少數病案尚須藉助於方法，例如血液培養、胸骨穿刺、X光胸部檢查、血清反應、肝功能試驗、淋巴液活體組織檢查、脾穿刺等，始能最後醫治。

病人是否居住或到過地方流行區域。急性或慢性急性和有無發熱是病程中重要部份。在發熱的病人，應注意其體溫的變化，例如緩慢與波浪型的體溫曲線有時可給診斷以相當指示。

在體格檢查方面應注意下列各點：

1. 皮膚：

在傷寒、濕熱性紅斑性皮膚、肌肉瘤等可發現冷疹皮膚疹，在敗血症、亞急性細菌性心內膜炎、血小板減少性紫癜、白血病等可發現程度不等的紫斑或其他淺血現像。黃疸可見於溶血性貧血，蝶形形毛細管擴張可見於肝硬化、菲登氏病或其他肝功不良情況。風濕性紅血球增多症的病人面部常呈桃紅色紫紺。

2. 全身淋巴腺腫大：

見第十七節。

3. 口腔粘膜炎：

考卜立克 (Kodlik) 氏小點見於麻疹病人，粘膜炎見於二期梅毒，咽部發炎、扁桃腺腫大等可見於傳染性單核球增多症，齒齦流血、咽部發炎、潰爛等則可見於急性白血病。

4. 骨骼病變：

在白血病常有壓痛。

5. 心臟：

在亞急性細菌性心內膜炎心臟常有舒張期雜音。

6. 脾臟：

各種疾病常有程度不等的腫大，如表二十所示：

表二十 各種疾病脾腫大的程度

脾臟腫大程度	常見疾病
輕度腫大(即可觸得)	急性與慢性傳染病、惡性貧血、急性白血病、急性溶血性貧血
中度腫大 (邊緣運動下緣與臍之間)	亞急性傳染病、肌肉瘤病、萊特氏病、肝硬化、高奇氏病、慢性溶血性貧血、慢性淋巴球白血病、何杰金氏病、日本血吸蟲病。
重度腫大 (下緣在臍的附近)	慢性紅血球增多症、高奇氏病、慢性顆粒球白血病、骨髓外血球生成、黑熱病、日本血吸蟲病
極度腫大 (脾佔腹腔之大部)	慢性顆粒球白血病、黑熱病、高奇氏病、纖維

7. 肝臟：

在下列各病常同時有肝腫大：急性與慢性白血病、梅毒、肝硬化、高奇氏病、慢性紅血球增多症、慢性溶血性貧血、骨髓外血球生成等。

血塗片檢查：

可注意血塗片中有無未成熟(如白血病)或不正常(如傳染性單核球增多症)的細胞及寄生蟲(瘧疾)，是否有紅血球或白血球的增多或減少，血小板的數目如何，網織紅血球是否增多等。

白血球增多見於傳染性單核球增多症、細菌性心內膜炎、膿胸、白血病、何杰金氏病、紅血球增多症、溶血性貧血等病。

血清與血化學檢查：

梅毒血清反應、保羅、不羅爾二氏試驗、球蛋白試驗、凝膠試驗、總液試驗、黃疸指數、凡登

試驗等均與診斷有助。

三、原發性脾機能亢進症(Hypersplenism)：

脾臟體積的擴大，常伴隨以功能的亢進。由於脾臟有破壞紅血球調節骨髓造血的作用，除少數特殊情況以外，常引起外周血液中某一種或幾種血球的減少。此種情況稱之為脾機能亢進症。茲將原因未明的脾機能亢進症在本節加以概括敘述。

先天性溶血性黃疸是由於脾腫大引起溶血性貧血的典型病例，脾切除術可使臨床病狀消失。原發性血小板減少性紫癜是由於脾腫大引起血小板減少的典型病例，亦可因脾切除術而痊癒。原發性脾性嗜中球減少症(Primary Splenic Neutropenia)則由於脾臟對嗜中球的特殊作用，血液中嗜中球顯著減少，骨髓中可能有嗜中球過度增生現象，脾切除以後血液中的嗜中球數目即可恢復正常。至於原發性脾性全血球減少症則係由於脾臟的過份活動，使三種血球同時減少，骨髓中並無血球生長抑制之現象，切除脾臟以後亦可使病情大為好轉。

原發性脾機能亢進症的診斷具有下列諸特點：

- (一)血液中一種或三種血球減少；
- (二)骨髓增生正常或有過度增生現象；
- (三)脾腫大，無任何原因；

(四)腎上腺素試驗陽性：此係麥因氏(Down)之主張，尚未取得各家一致的意見。其法係在基礎代謝情況之下，測病人的脈搏與血壓，並作兩次血球計數。然後注射腎上腺素(1:1000)0.5—1毫升，以後每十分鐘作血球計數一次，當脈搏與血壓達最高度的時候表示脾收縮亦達最高度。如此時各種原來缺乏的血球增加至一定程度，則本試驗為陽性。

(五)病人經脾切除術以後，所患之病痊愈。

四、班替氏(Banti)病或徵狀羣：

又名脾性貧血、慢性充血性脾腫大症(Chronic Congestive Splenomegaly)等。

本病為原因未明之單獨疾病或徵狀羣，其特點為脾腫大、貧血與白血球減少；在晚期可有食道下端出血、肝硬化、腹水與黃疸。最近作者有人主張係由於脾靜脈壓增高的結果。

病源：

班替氏(1885)認為本病係由於脾臟中一種性質未明的實質所致，並強調必須排除一切已知的原因。以後大多數專家均認為班替氏所描述的臨床現象並非一單獨疾病，而為一徵狀羣，可由多種原因引起，因此有人(如Whipple, 1941)建議取消「班替氏病」一名詞，而以「充血性脾腫大」以代之。事實上由於各種原因(如肝硬化、門靜脈或脾靜脈血栓形成、狹窄、或海綿狀改變等)引起門靜脈或

脾腫脹長期的壓力增高（正常時約為105—120毫米水柱，在本病可增高至2—5倍）亦可產生與本病完全相同的臨床表現。不過有些專家則堅持本病仍為一單獨疾病，其理由如下：

- (一)發病的年齡較青；
- (二)在適當時期施行脾切除術可使病情好轉；
- (三)偶可發現脾腫大在肝硬化之前，而脾切除可使原有之肝硬化消失；
- (四)有少數病例無任何門靜脈系統堵塞或狹窄之證據。

病理：

脾腫脹無明顯特點。在早期，腫大而堅硬的脾臟有退縮組織與濾泡增生、充血與小動脈退化性改變等現象。在晚期，結締組織增生，濾泡縮小，並可見單血塊壞死區域。淋巴腺正常，骨髓有輕度增生現象，脾臟在晚期表現普通肝硬化的改變。

臨床現象：

本病多發生於青年，女性多於男性。發作緩慢，病人感覺日趨嚴重的衰弱與蒼白。消化道障礙與腹部不適使人注意到左上腹部腫大的脾曲。待病程日久，肝硬化的症狀如腹水、黃疸等可逐漸發生，此時貧血與衰弱更趨嚴重。最後病人可死於衰弱、傳染病或胃腸道的大出血。

血像：

在本病早期即可發生中等程度的正血球性貧血。反覆失血可使貧血更為嚴重，而成為小血球性低色素性。白血球總數減少（通常在每立方毫米5000以下）是經常的發現，但分類計數無特殊改變。在嚴重失血、浮腫及充血形成或肝炎的急性加重等情況，白血球總數可暫時增多。血小板可能程度減少，血塊時間與血凝時一般均正常。

骨髓像：

一般均呈生血活動減低的現象。紅血球與粒血球兩系統均減少，其中均為較成熟者；原始紅血球、早幼紅血球、原始顆粒球、幼粒細胞等均少見。

診斷：

在病的早期，脾腫大、貧血與白血球減少是本病的特徵，必須排除一切已知的原因例如慢性脾炎、白血球減少性白血病、先天性溶血性黃疸、高奇氏病等，始能建立本病的診斷。在病的晚期，除上述特徵外，又增加肝硬化的高狀，必須與非索克氏肝硬化、日本血吸虫病等相鑑別。

病程與預後：

本病發展緩慢，可在若干年之內病人的健康無特殊變化。但當肝功不良或門靜脈堵塞的症狀發生之後，病情即迅速惡化。

治療：

- (一)內科療法，嚴重失血有時需要反覆多次的輸血始能使病人轉危為安。增加食物中的蛋白質、

體、維生素等可法黃血的復原感。發生腹水與肝硬化之後可採取一般保護肝臟的療法。

(二)外科療法：在考慮採取外科療法之時，必須慎重研究病人的一般情況與肝臟功能。如果一般情況呈劣而肝硬化又比較嚴重，則不宜採用手術療法；如肝動只有輕度擴張而食端下端靜脈曲張明顯，則應考慮先行手術。手術選擇的選擇視病人的情況而定：門靜脈系統無堵塞情況或堵塞發生於脾靜脈，單側脾切除術即可使病情好轉；如有明顯的肝硬化或者常發生在門靜脈本身，則可切除脾臟與左腎，然後將脾靜脈與左腎靜脈吻合或將門靜脈與下腔靜脈吻合。如此，即可減輕門靜脈壓而使今後黃血的機會大為減少。

討 論 提 綱

●討論脾臟的機能及其腫大的原因。

●在脾腫大的病人，病歷、查體與化驗方面應注意那些事項？脾腫大的原因、肝臟或淋巴腺與脾臟同時腫大各有何診斷意義？

●何謂原發性脾機能亢進症？有那些類型？診斷的特點如何？

●脾貧血的原因如何？討論其臨床表現、診斷特點與治療。

第十九節 多發性骨髓瘤

(Multiple Myeloma)

本病是同時發生於幾處骨部的惡性腫瘤，其特點是局部疼痛、病理骨折、貧血和血與尿中出現本周氏蛋白質。

病原：

本病多發生於晚年，80%在四十歲以上。男性患者至少是女性的兩倍。本病甚為少見，在各種腫瘤中佔0.03%。發病原因完全不明。有人主張本病係漿細胞白血病之一種。

病理：

腫瘤的發生限於紅骨髓所在的骨部，如肋骨、胸骨、脊椎骨、鎖骨等處，常幾處同時並發。腫瘤的體積可由直徑1—2毫米至十餘厘米。腫瘤的外殼很薄，易於切開，其中係由深灰色或深紅色膠狀物質組成。血液供給非常豐富，易有出血現象。在顯微鏡下可見其含有漿球或骨髓瘤細胞。嗜漿球、脂肪細胞與巨大細胞。本瘤很少轉移至骨以外的組織，但偶而在肝、脾、淋巴腺、腎、腎上腺、卵巢、睪丸等器官可發現骨髓瘤細胞的小集團。

本、周氏(Bence-Jones)蛋白質可能係骨髓瘤細胞的產物，分子量在37,000左右，雖游離特性相同，但其中並非單純物質。

腎炎經常發生，可能係由於本、周氏蛋白質沉積在腎小管中最小管區所造成。

臨床現像：

發作緩慢。主要症狀為疼痛、癱瘓、畸形、病理性骨折與神經被壓迫症狀。其次為貧血、出血與腎炎等症狀。

(一)疼痛：起初為游走性間歇性，常見部位為背部，胸與四肢次之。以後疼痛逐漸加重，每次發作可延長數小時至數日。

(二)癱瘓：與痛同時發生，常見部位是肋骨、胸骨、脊椎骨、鎖骨、顳骨與因肢長骨近肩部與腕骨之處。局部有壓痛、隆起、搏動或病理性骨折。由於病變及變限於軀幹，骨折有時誤認為胸膜炎或神經系統疾病。胸部畸形常見。

(三)神經症狀：由於神經受壓引起下肢癱瘓是神經系統方面最常見的症狀，其次如肋間神經痛、臂神經根炎、視力減退或消失（由於視網膜中央動脈栓塞）等亦偶見之。

(四)其他：胃腸道方面可有腹瀉、嘔吐、惡心、嘔吐、嘔血、黃血等症狀。紫斑、鼻與牙齦等處亦常發現。由於胸部畸形可引起慢性支氣管炎與肺氣腫。肝、脾與淋巴腺腫大並不多見。貧血、消復與不規則發熱在晚期均極常見。

血像：

中等程度的正血球性貧血十分常見，偶可為大血球性貧血及誤認為惡性貧血。紅血球常有明顯的聚集現象及計數十分困難。此種聚集現象可能由於血液中有毒因素的存在或球蛋白含量過高所致。白血球總數可隨正常或程度增減，偶而可增多至每立方毫米50,000左右。分類計數方面可完全正常，亦可有淋巴或嗜酸球的增多。少數類白血病（其原原始類白血病）、漿球或骨髓瘤細胞可發現於血液中。在少數病案可有大量（如80%）漿球出現，如此則與漿球白血病不易區別。血小板數目正常或程度減低。

血漿蛋白質增加：

在50%以上之病案有血漿蛋白質的增加，一般均在20克%以上，最高紀錄有達33.3克%者。因此血球沉降率與血液黏滯性均大為增加。

尿：

將尿加熱至攝氏50—60度之間即有白色混濁狀沉澱出現；繼續加熱至100度沉澱又復溶解，冷後沉澱又出現。此種沉澱物即本、周氏蛋白質，可發現於大多數病案(87—98%)中，尤其是病的晚期。

白蛋白：

管型亦可發現於尿中。腎功能試驗可發現功能減低。

骨髓象：

生血活動旺盛。骨髓瘤細胞可佔有核血球中3—96%。

診斷：

典型病人呈現下列七點：

- (一)在成人骨髓鑲幹骨髓發現腫瘤；
- (二)肋骨的病理骨折；
- (三)尿中有本、周氏蛋白質；
- (四)背部疼痛，有早期下肢癱瘓現象；
- (五)正血球性或大血球性貧血；
- (六)慢性腎炎；
- (七)骨髓中有某球或骨髓瘤細胞增多現象。

預後：

除極少量孤立性腫瘤可剷除以外，其餘皆因後不佳。病發後平均壽命為兩年，但亦有病程較長，經過多次自發性減輕與加重者。

治療：

至今仍無根治方法，下述可以減輕症狀：

- (一)照射療法：深度X光局部照射與放射性磷均有暫時減狀功效。
- (二)士的胺(Stilbamidine)：解服或肌肉注射，隔日一次，第一次50毫克，第二次100毫克，第三次及以後均為150毫克，15—20次為一療程。據謂與低蛋白質的飲食合用有相當療效。
- (三)烏拉坦：病人在8—10週內服90—300克後，血檢及骨髓像均轉好，疼痛亦停止。4—8月後復發，再服仍可有效。

討 論 提 綱

討論多發性骨髓瘤的臨床表現、診斷特點與治療。

總複習提綱

●造血系統疾病有哪些常見的臨床表現？原因何在？

●討論貧血的原因、一般徵狀與治療。

●討論貧血的診斷方法與鑑別診斷。

●討論並比較下列各類貧血的診斷特點：營養缺乏性貧血、再生障礙性貧血、溶血性貧血、失血後貧血。

●討論出血病的原因、診斷方法和治療。

●血液中各種白血球增減的臨床意義如何？

●討論白血病的類型、臨床表現、診斷特點與治療。

●淋巴腫與脾腫大的臨床意義各如何？討論其原因與診斷。

●描述並比較下列各病的典型血像：缺鐵性貧血、屬性貧血、溶血性貧血、原發性再生障礙性貧血、急性白血病、慢性白血病、真性紅血球增多症、傳染性單核球增多症、何杰金氏病、霍奇氏病、顆粒球缺乏性咽喉炎。

●討論骨髓液檢查的步驟與臨床意義。