

第五章 巨幼细胞贫血

(megaloblastic anemia, MgA)

||| P167

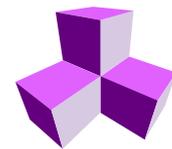


教学内容

- ① 概述：定义、特征、病因和发病机制、临床表现
- ② 检查：血象、骨髓象、细胞化学染色、生化检查
- ③ 诊断：诊断及鉴别诊断
- ④ 治疗
- ⑤ 小结



教学目的



① 掌握内容：

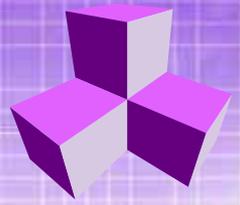
- 掌握巨幼贫的定义、血液学改变特点

② 熟悉内容：

- 熟悉发病机理
- 熟悉诊断要点

③ 了解内容：

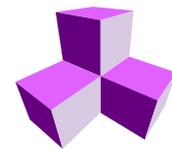
- 了解临床表现
- 治疗原则



什么是巨幼细胞贫血？



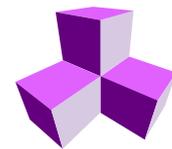
一、概述



(一) 定义

掌握

- ① 巨幼细胞贫血是由于维生素B12和（或）叶酸缺乏，细胞DNA合成障碍，导致细胞核发育障碍所致的骨髓三系细胞核浆发育不平衡及无效造血性贫血。
- ② 也称脱氧核苷酸合成障碍性贫血



④特征:

骨髓中**粒系、红系、巨核系**三系出现巨幼变，外周血表现为**大细胞性贫血**并有中性粒细胞的核右移。



(二) 病因和发病机制

熟悉

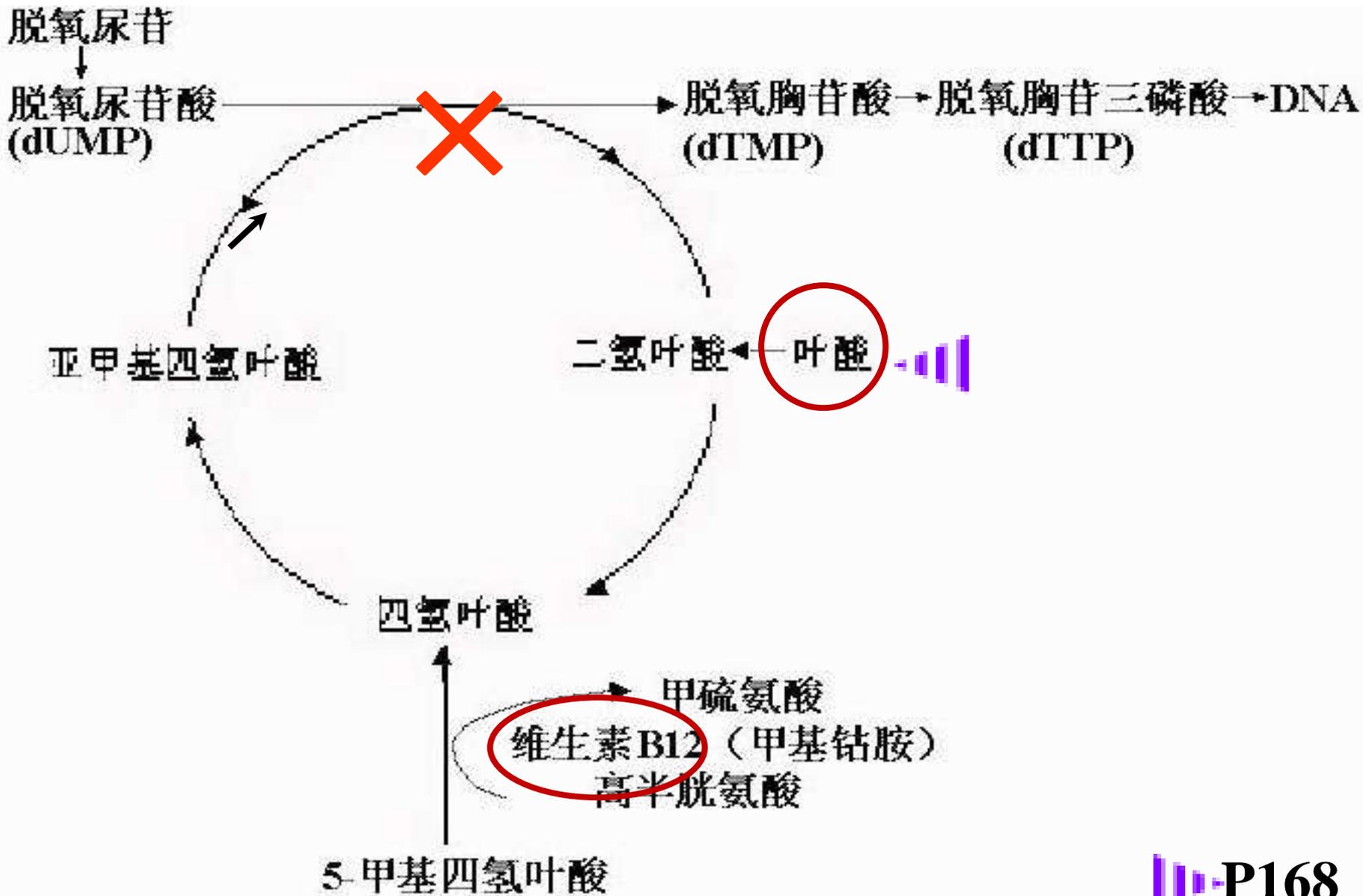
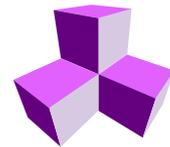
(1) 病因

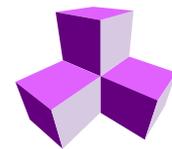
叶酸、维生素B12缺乏

在我国以叶酸缺乏较多见



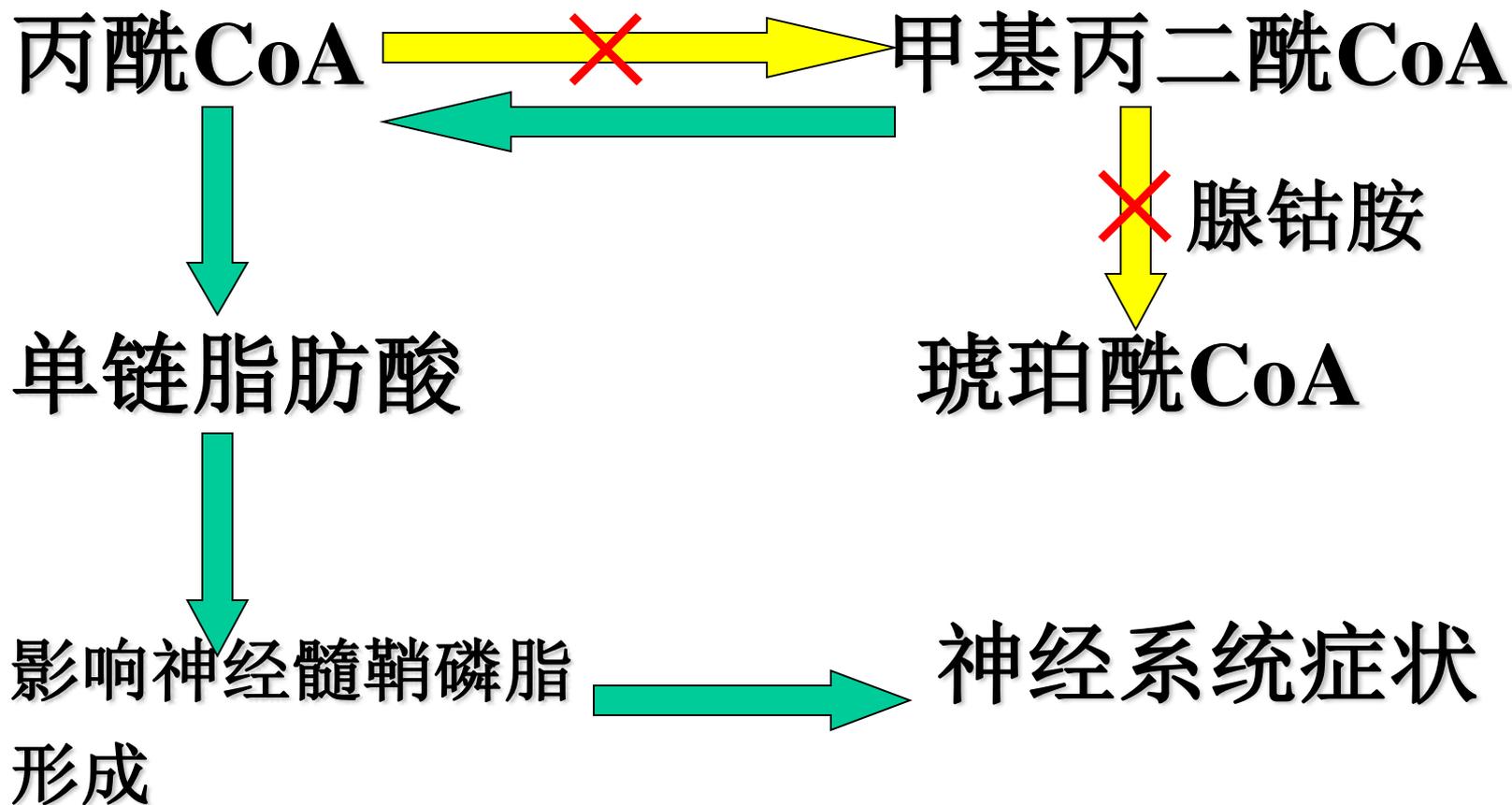
(2) 发病机制:





- ④ DNA合成原料不足 \Rightarrow 核不能迅速分裂而增大。
- ④ 异常DNA合成 \Rightarrow 染色体断裂、染色质出现疏松、断裂等改变。
- ④ 浆合成血红蛋白的速度改变不大，吸收更多水分进入细胞 \Rightarrow 胞体巨大，浆着深桔红色。
- ④ 广泛的DNA断裂，触发了细胞的凋亡机制 \Rightarrow 细胞过度凋亡，无效造血。

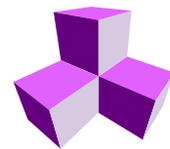
(2) 发病机制 (二)





(三) 临床表现

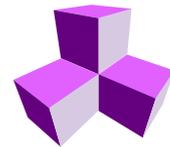
了解



④ 一般起病隐伏，为慢性进行性贫血。

1、叶酸缺乏：贫血症状和消化道症状。

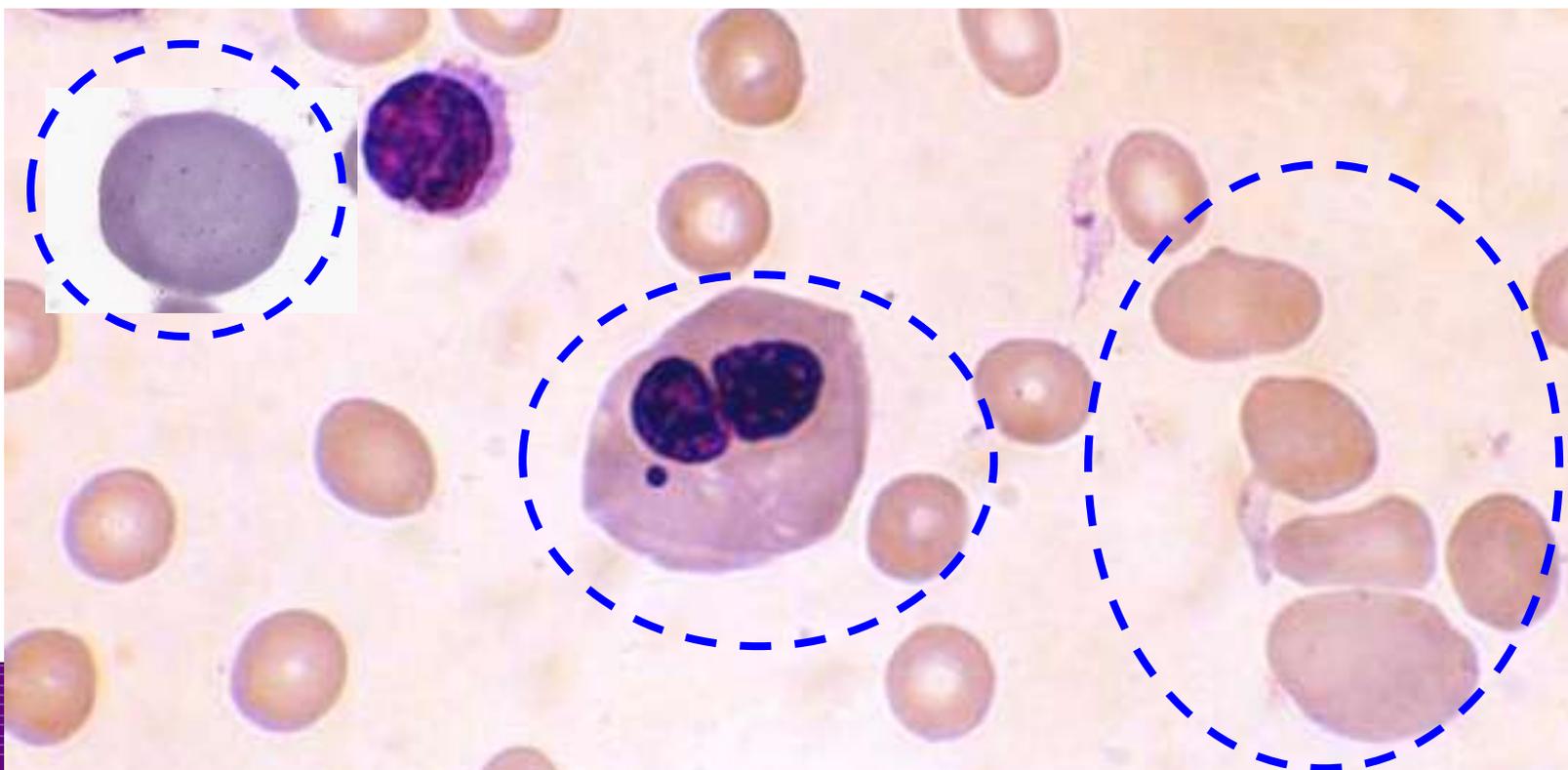
2、维生素B12缺乏：贫血症状、消化道症状及舌炎，神经系统症状。

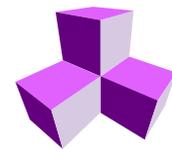


(一) 血象

1、红系检测指标：

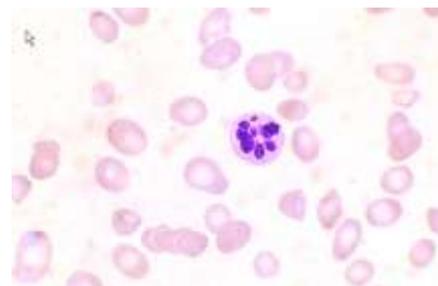
(2) 红细胞形态：明显大小不均，形态不规则，易见大、巨红细胞及椭圆形红细胞，嗜多色性红细胞，可见少数巨中、晚幼红细胞。





(3) 网织红绝对值减少。

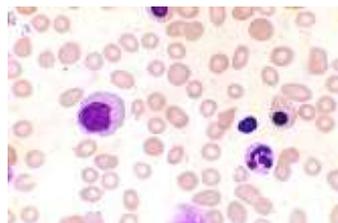
2、WBC计数及形态：



3、PLT计数及形态：

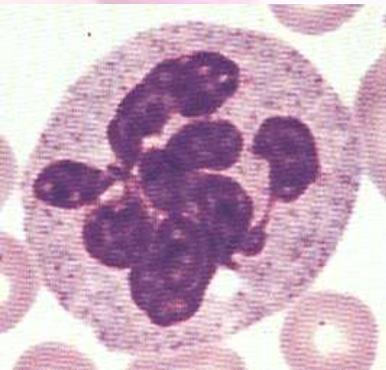
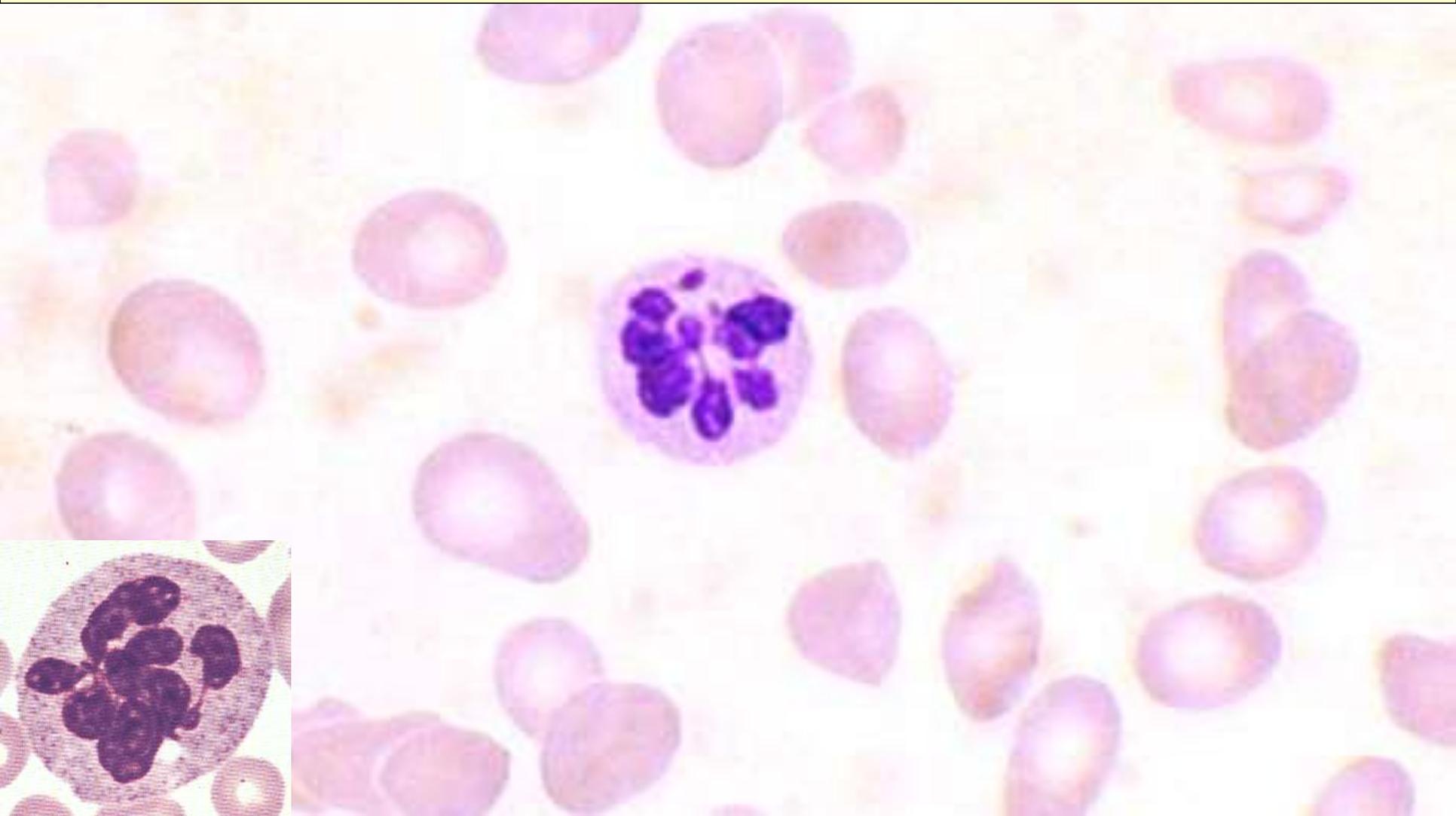
正常或减低，可见巨大血小板。

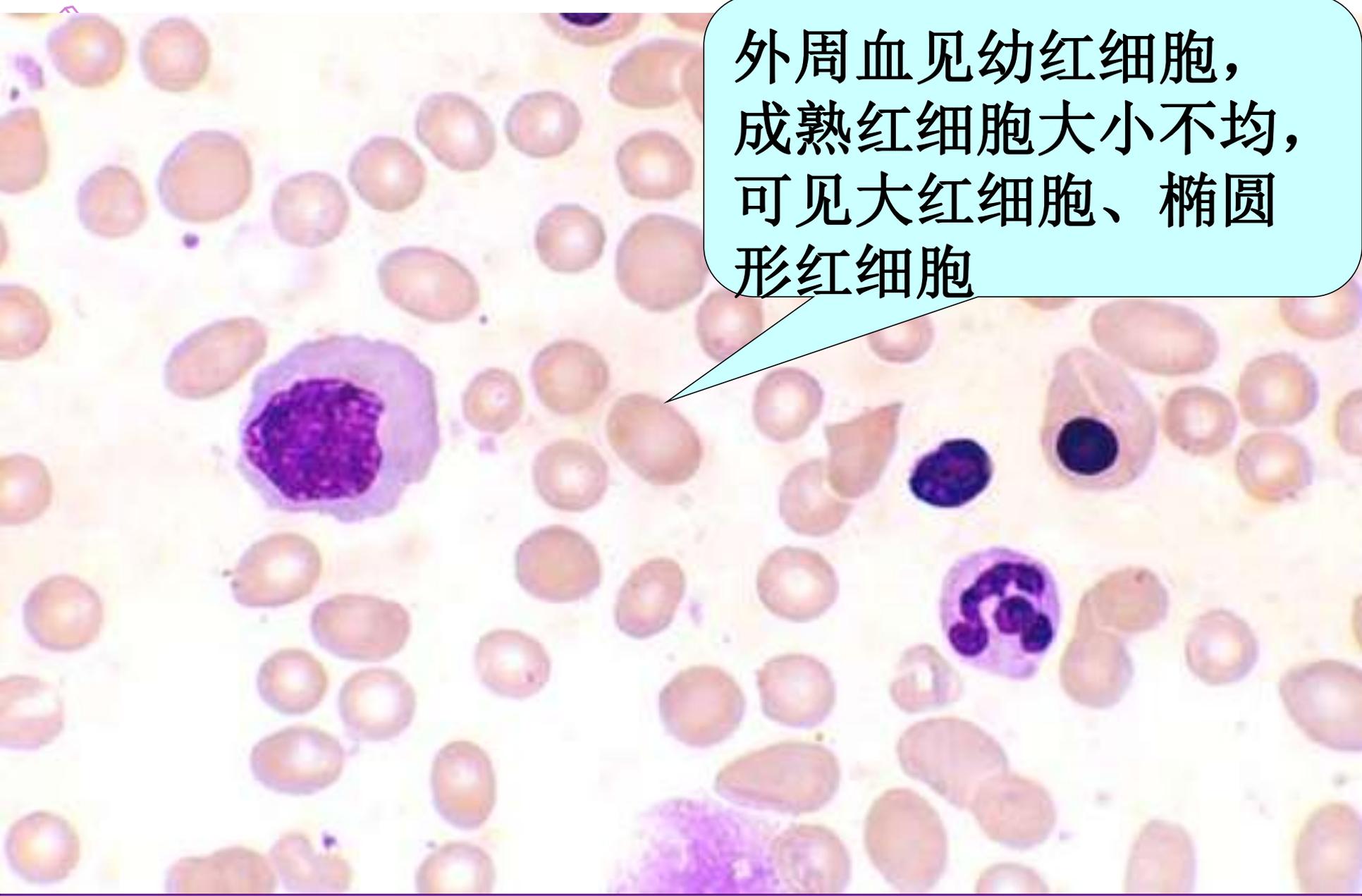
典型病例的血象：



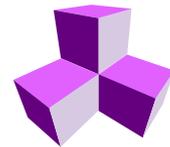
(1) 量：正常或减低

(2) 形态：可见成熟粒细胞核分叶过多，偶见中性中、晚幼粒。



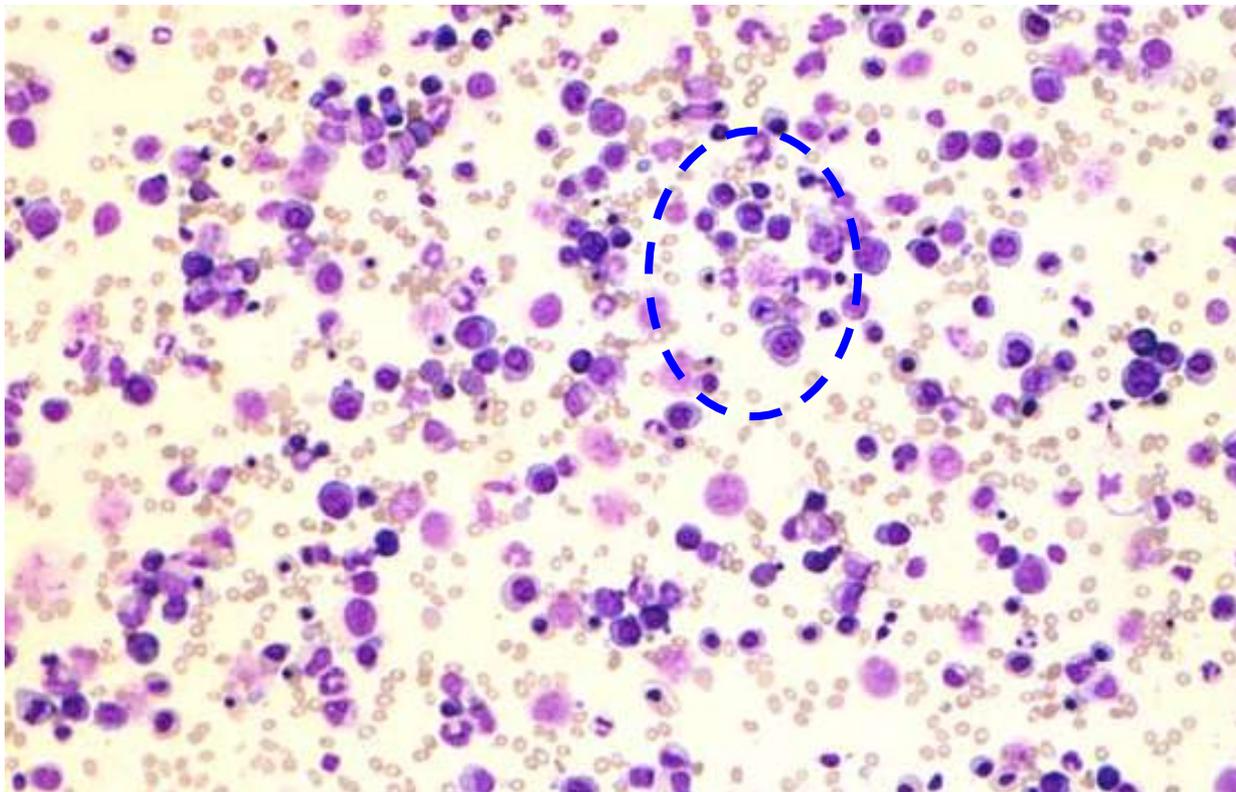


外周血见幼红细胞，
成熟红细胞大小不均，
可见大红细胞、椭圆形红细胞



(二) 骨髓象

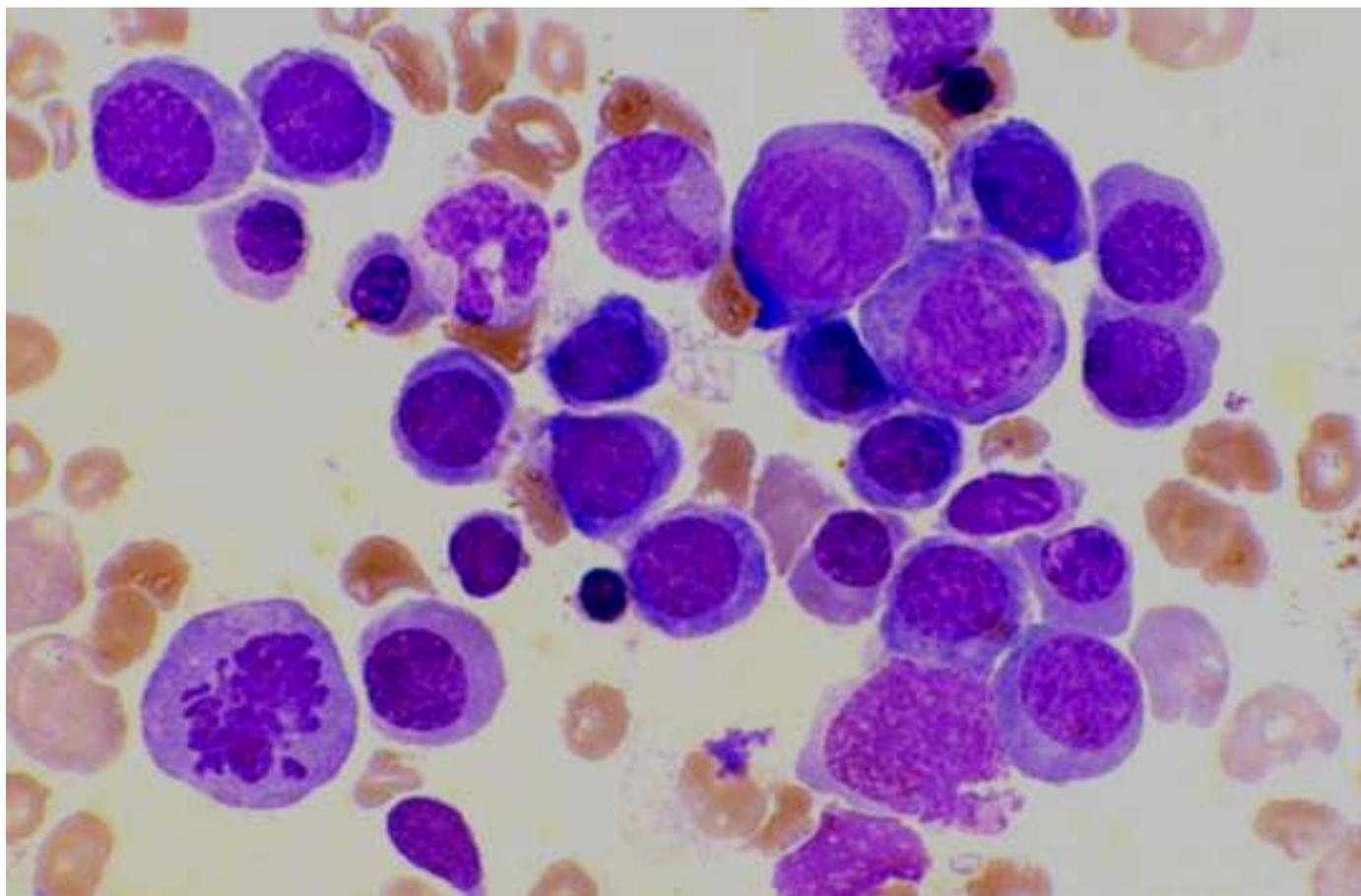
- 1、有核细胞增生活跃或明显活跃
- 2、红系表现：



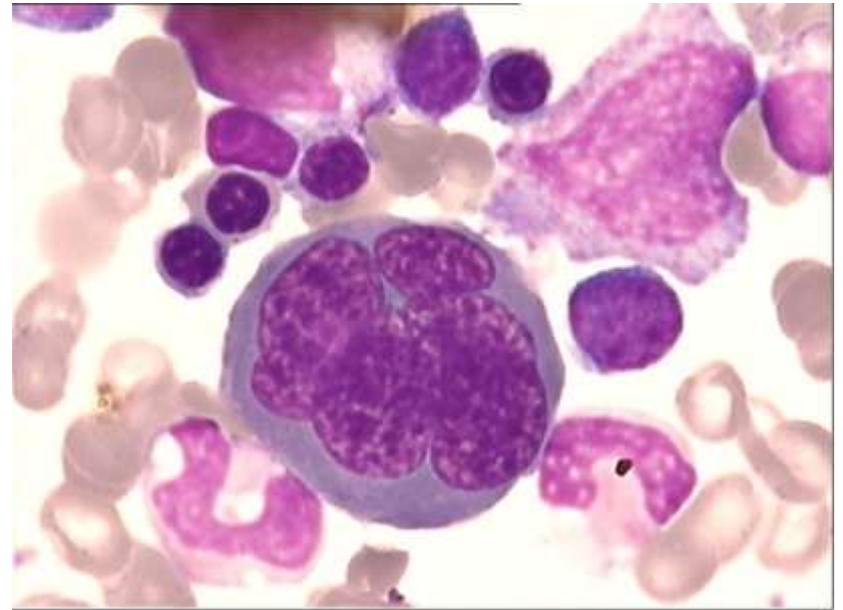
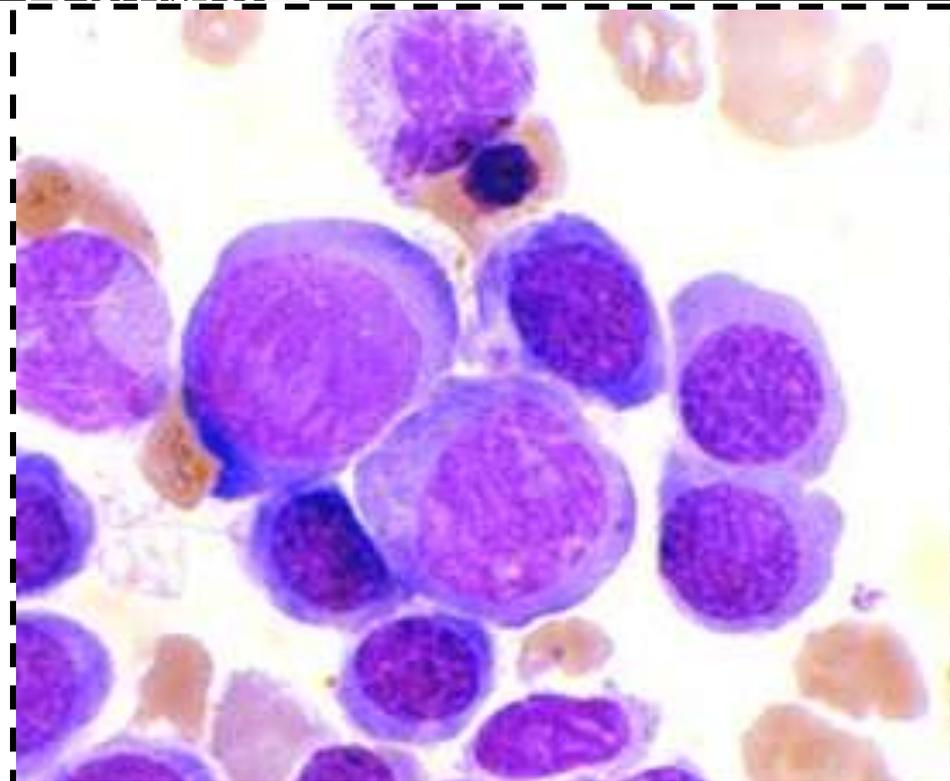
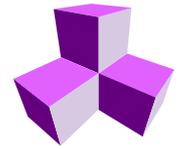


(1) 量：红系明显增生，以早、中幼红增多为主

(2) 红系形态异常：巨幼红细胞增多， $>10\%$



巨幼红细胞

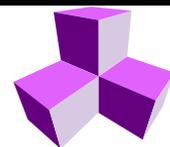


- ① 胞体大，胞浆丰富。
- ② 胞核增大；核染色质疏松，呈疏松网状或点网状，副染色质明显，核着色较正常浅淡；巨晚幼红核可呈花瓣状，胞浆中易见H-J小体。
- ③ 核、浆发育不平衡，呈“核幼质老”改变。

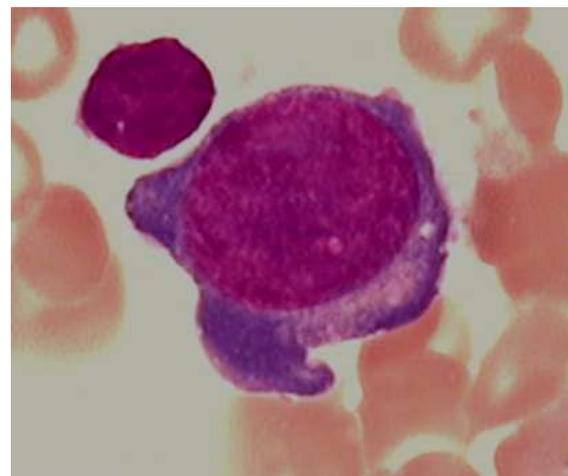
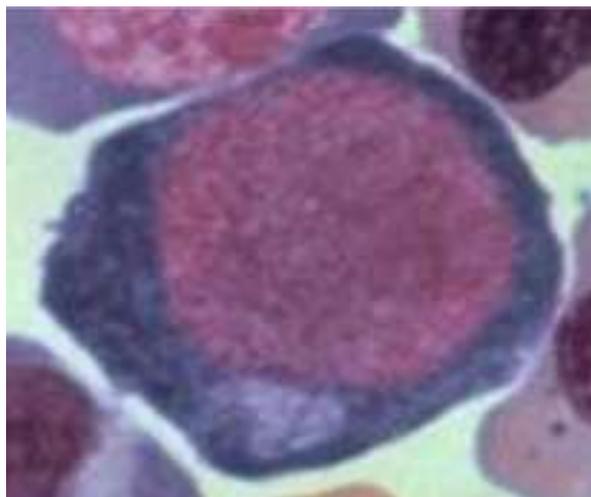


巨幼贫

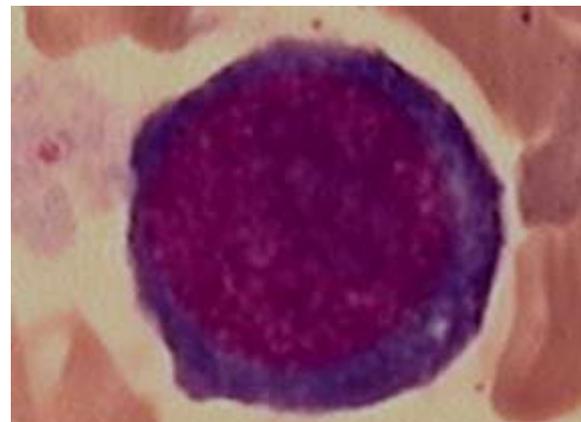
正常



原红



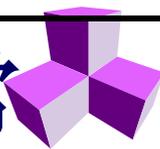
早幼红



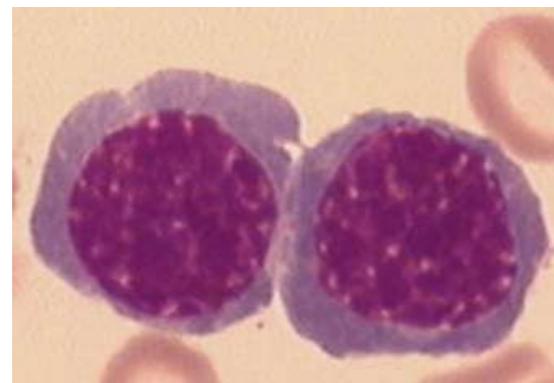
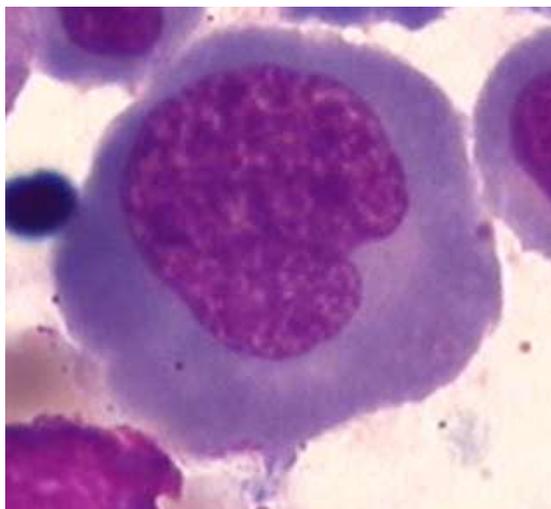


巨幼贫

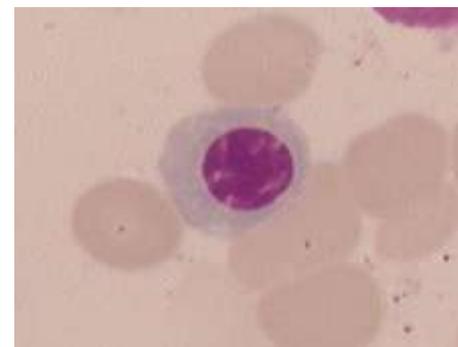
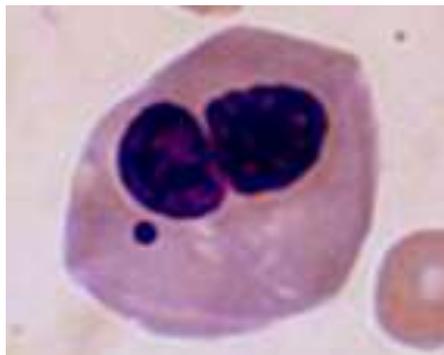
正常



中幼红



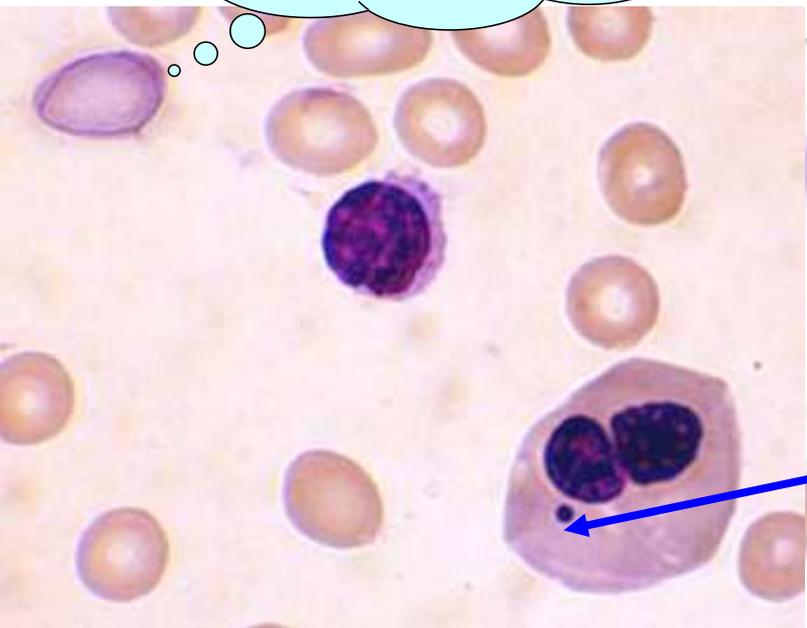
晚幼红





红系其它异常表现:

Cabot环

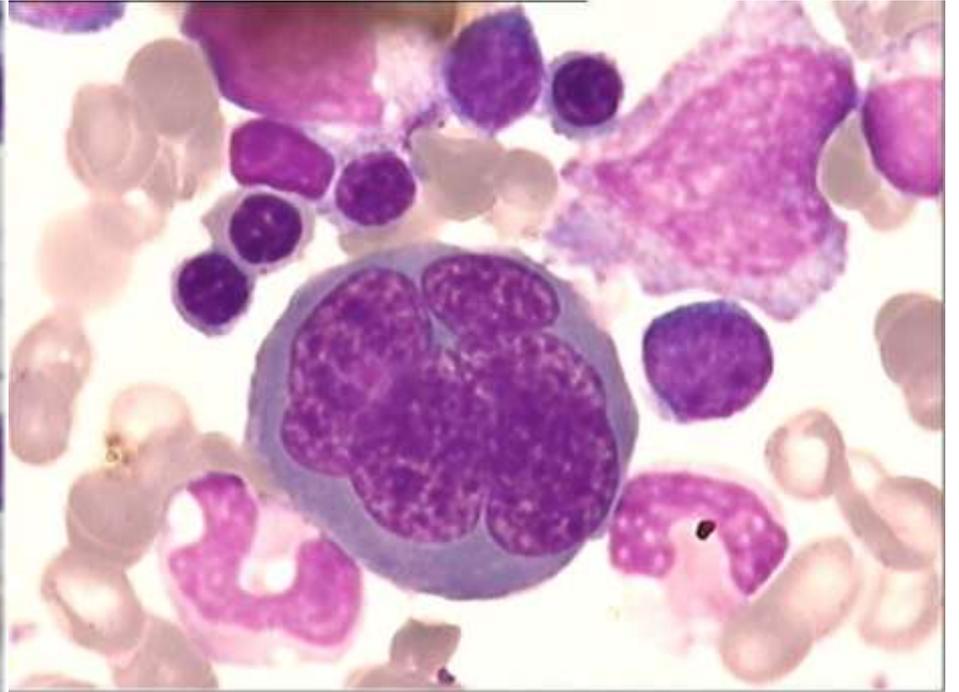
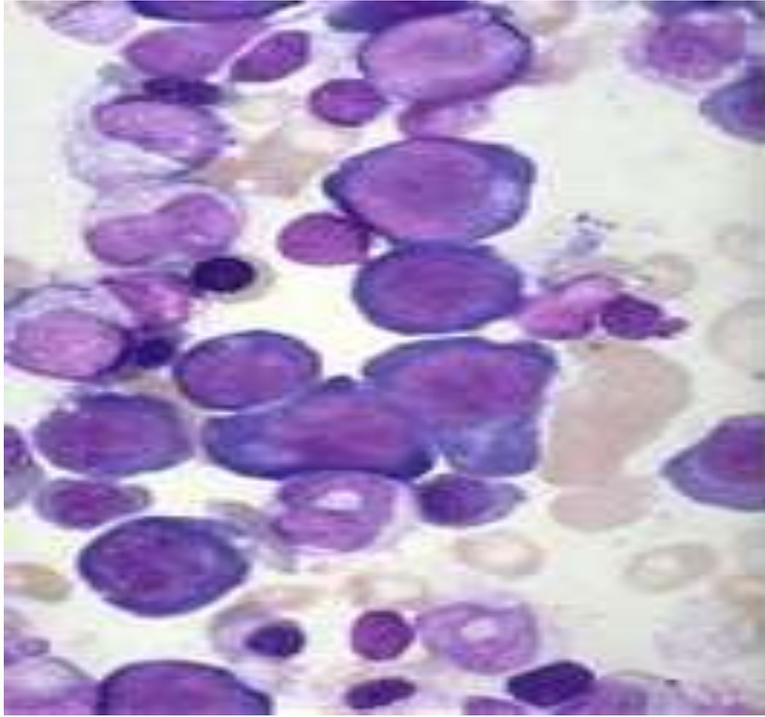


双核幼红



H-J氏小体



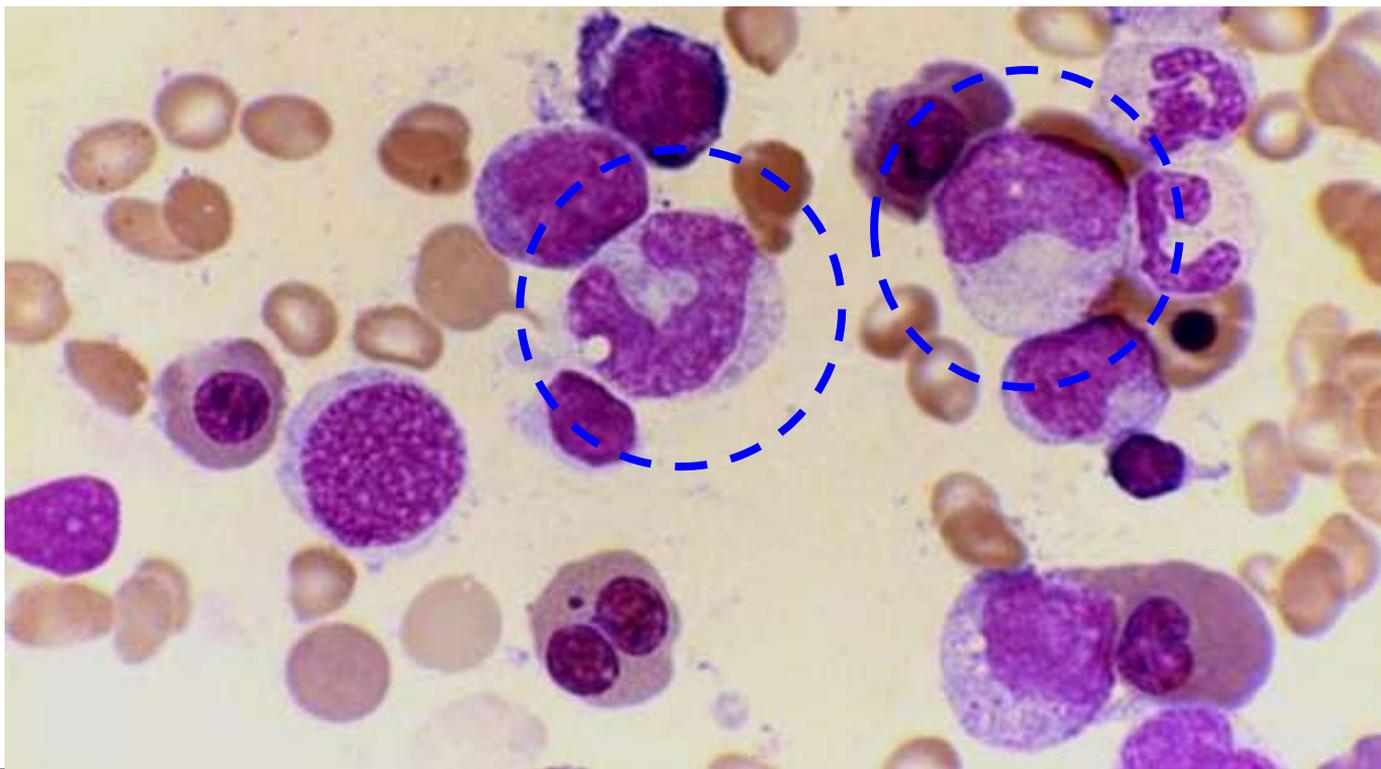


典型病例的骨髓象

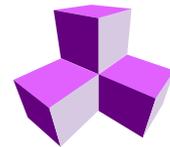


➔ 3、粒系表现:

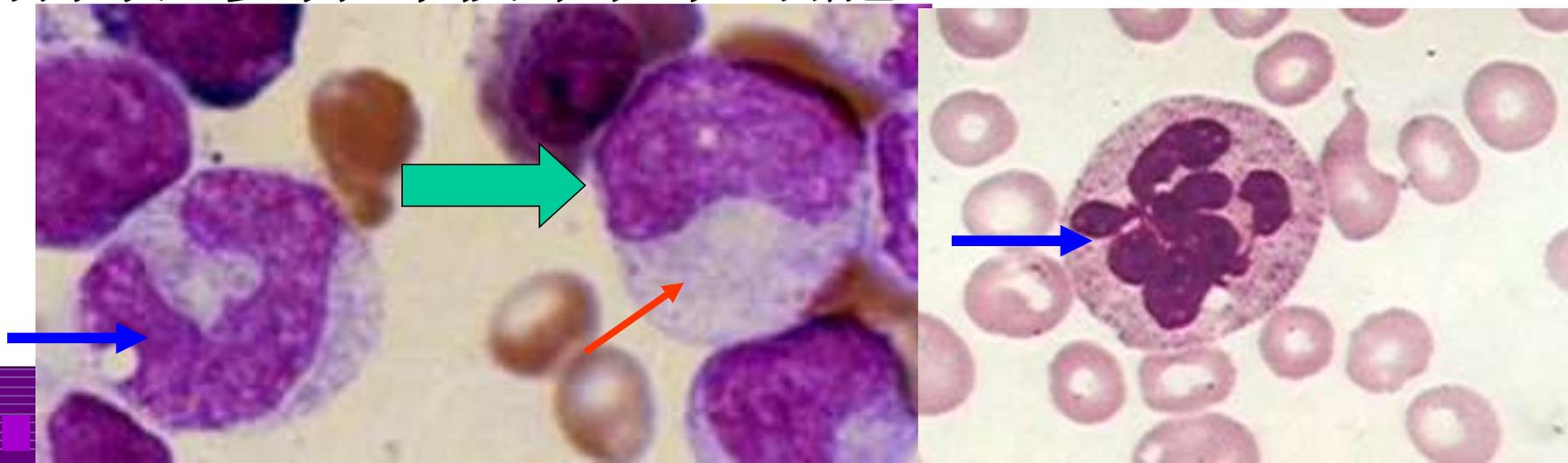
- (1) 数量:相对减低
- (2) 形态:中性粒细胞自中幼阶段以后见巨幼变, 以巨晚幼粒和巨杆状核细胞多见。

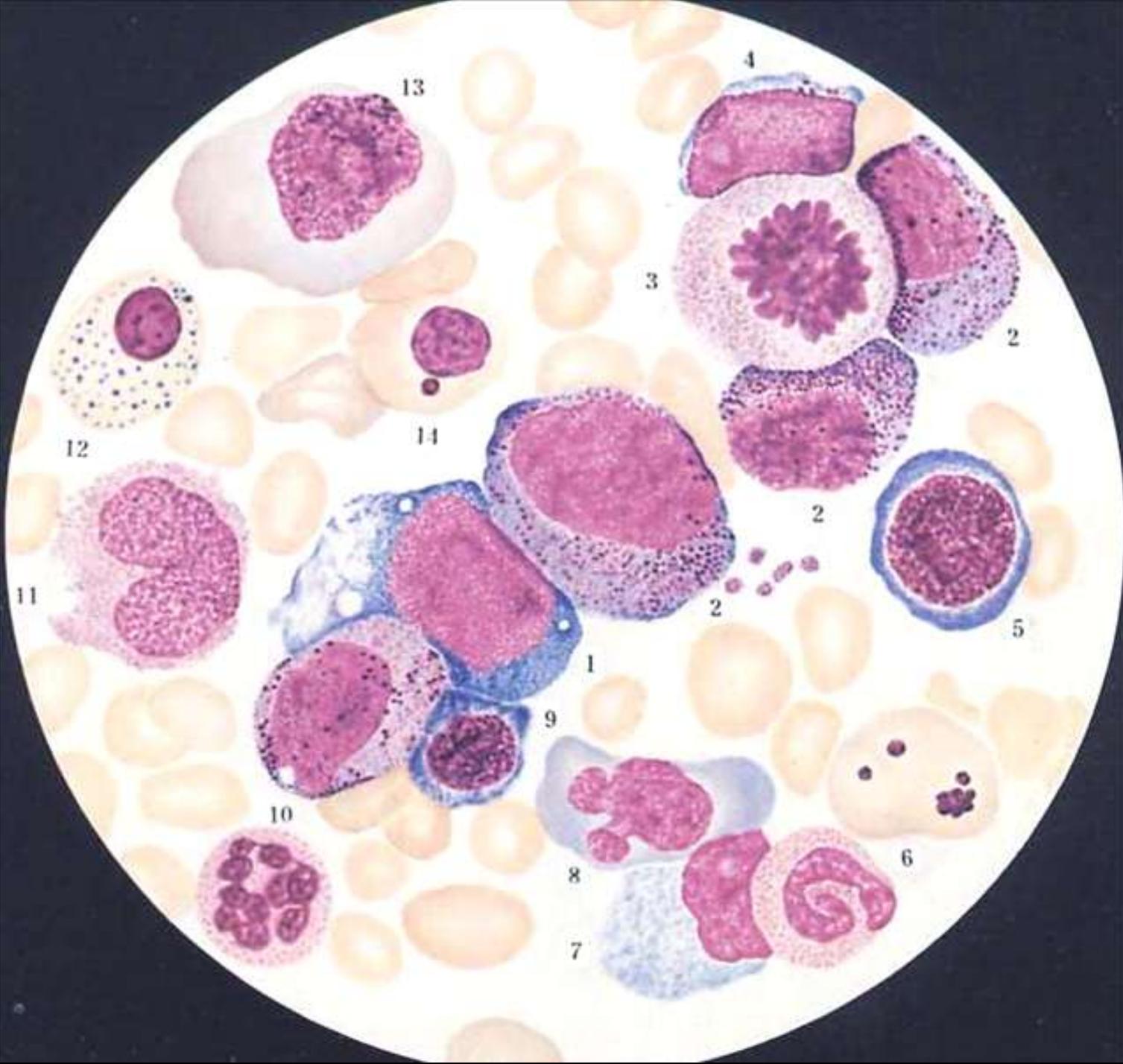


粒系巨幼样变形态特征：



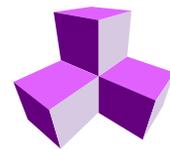
- ① 胞体增大；
- ② 胞质特异性颗粒减少，着色呈灰蓝色，可见空泡；
- ③ 胞核肿胀，粗大，可不规则，核染色质疏松，可见染色不良现象；
- ④ 可见部分分叶核细胞分叶过多，常为5-9叶以上，称为巨多分叶核中性粒细胞。







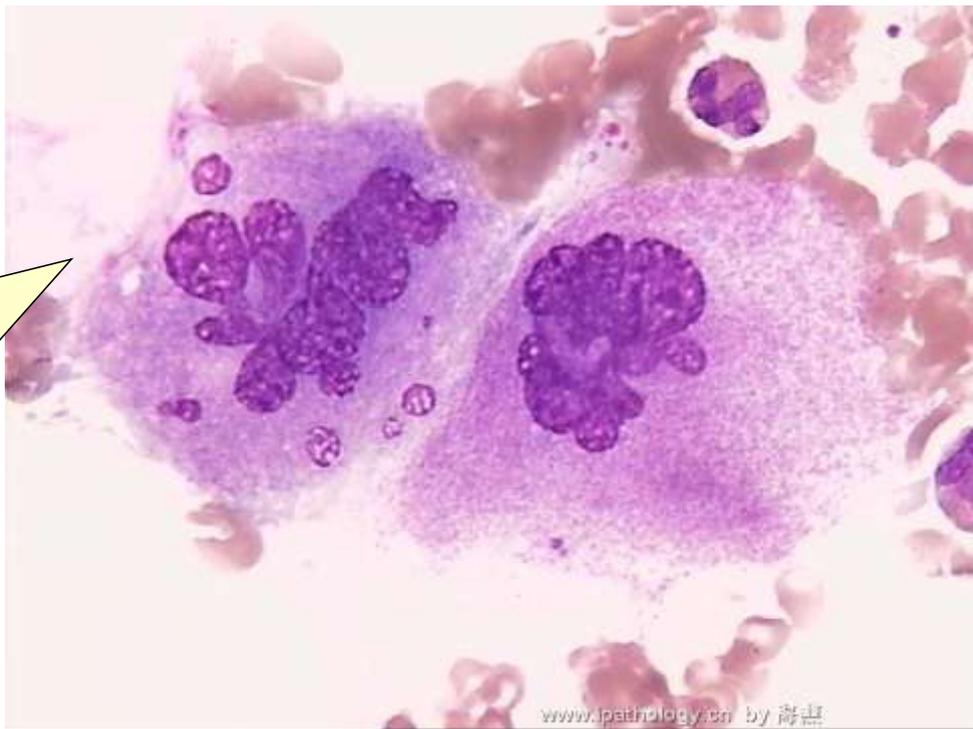
4、巨核系表现：



(1) 数量：正常或减少。

(2) 可见巨核细胞胞体过大，分叶过多与核碎裂。胞质内颗粒减少。

巨核细胞胞体过大，分叶过多与核碎裂。胞质内颗粒减少。



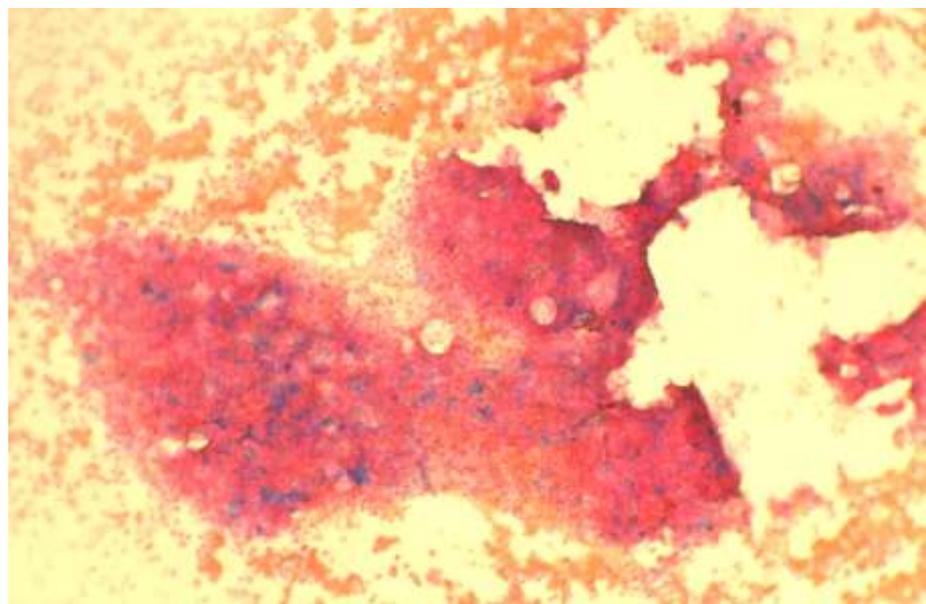
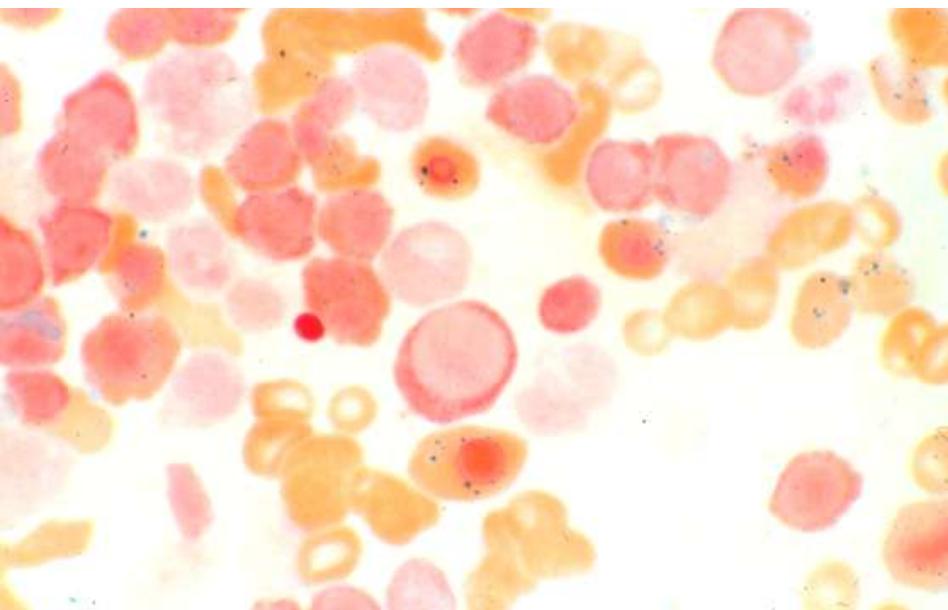


(三) 细胞化学染色

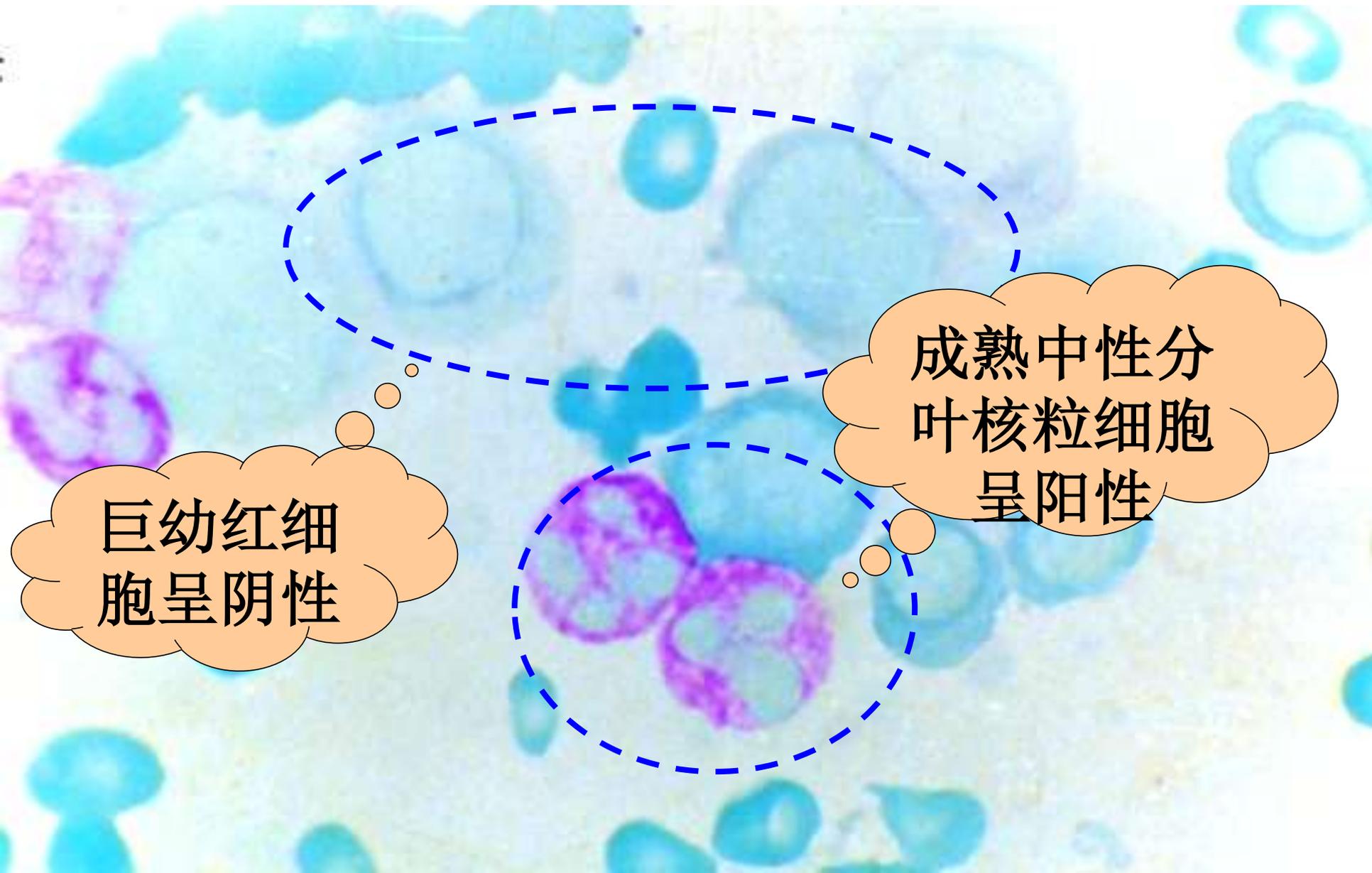
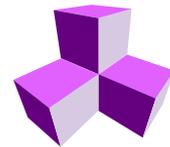
掌握



1. 骨髓铁染色内、外铁均增高



2、糖原染色：巨幼红细胞呈阴性



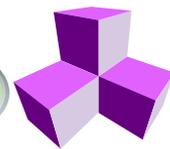
巨幼红细胞呈阴性

成熟中性分叶核粒细胞呈阳性



(四) 生化检查指标

熟悉



- 1、血清叶酸、维B12测定
- 2、血清间接胆红素轻度增高。



三、诊断



临床表现

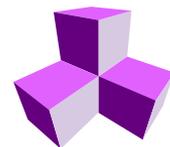
一般有慢性贫

食欲不振或消化不良，舌痛、舌红、舌乳头萎缩常见

有消化道症状

神经系统症状

多见于维B12缺乏者，恶性贫血者



实验室检查

1、大细胞性贫血

MCV>100fl,

多数红细胞

为可减少, 中

性粒细胞核分

2、白细胞和呈巨幼细胞性贫血

3、骨髓

血形态

幼

血清叶酸 < 0.1 μg/L

血清维B12测定 < 74-100 pg/ml

4、叶酸缺乏的

血清维B12测定 < 29.6 pmol/L

血清内因子阻断抗体阳性

确诊试验: 放射性维B12吸收

5、维B12缺乏

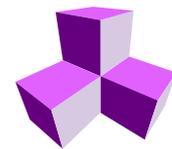
试验

6、恶性

24小时尿中排出量 < 4%, 加内因子可恢复正常 (> 7%); 用放射性核素双标记维B12进行吸收试验, 24小时维B12排出量 < 10%。

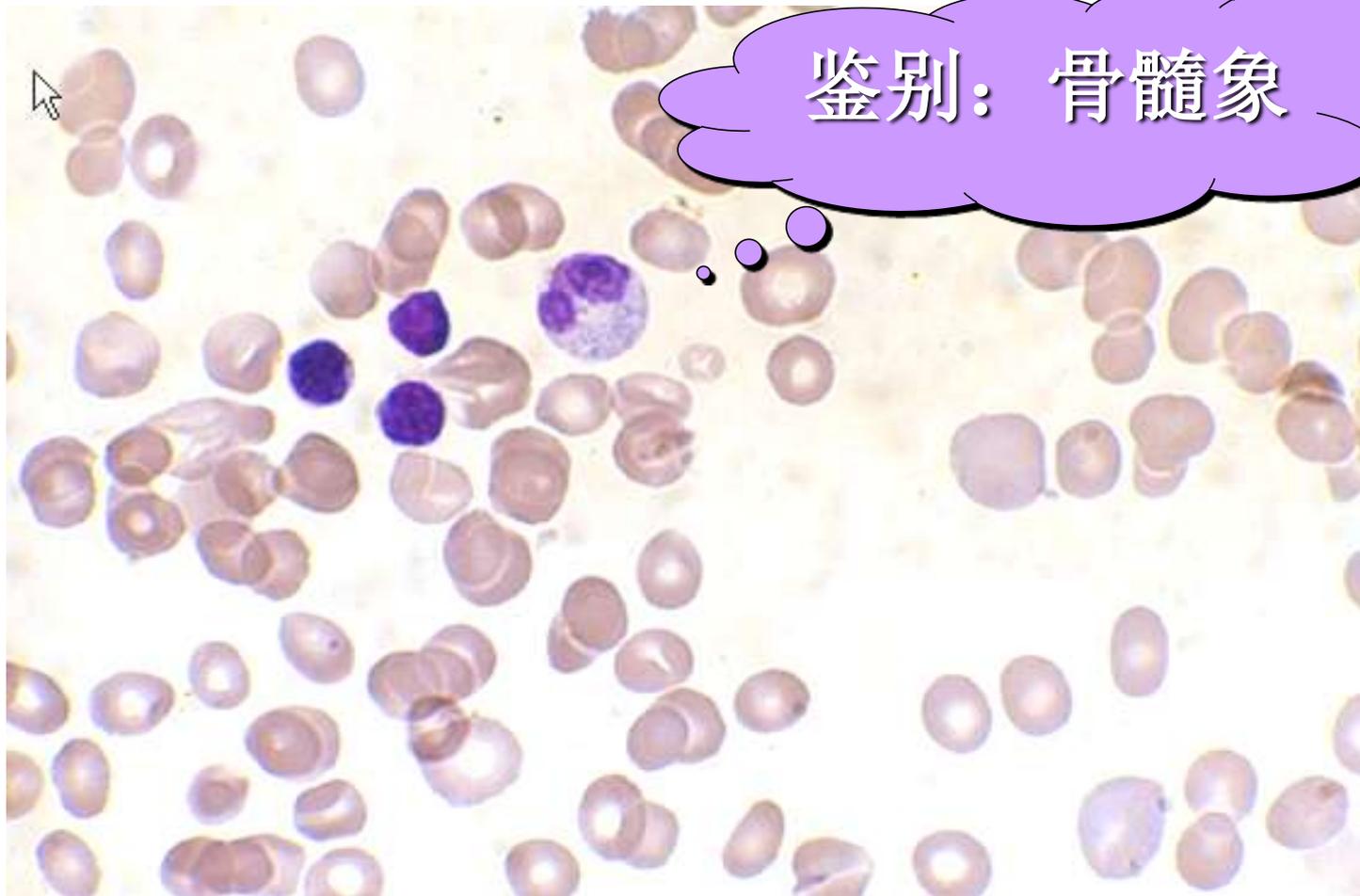


鉴别诊断



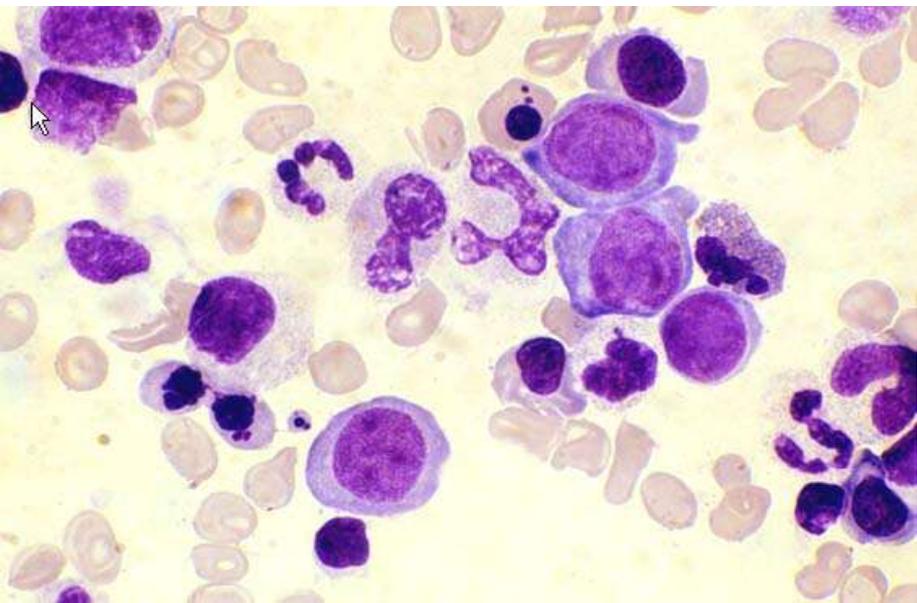
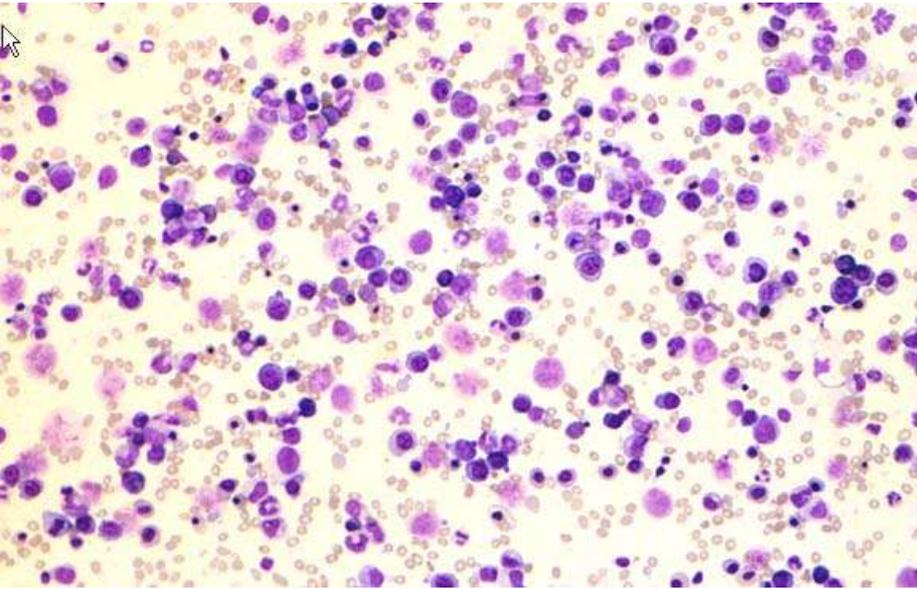
1、与全血细胞减少性疾病鉴别

再障血象

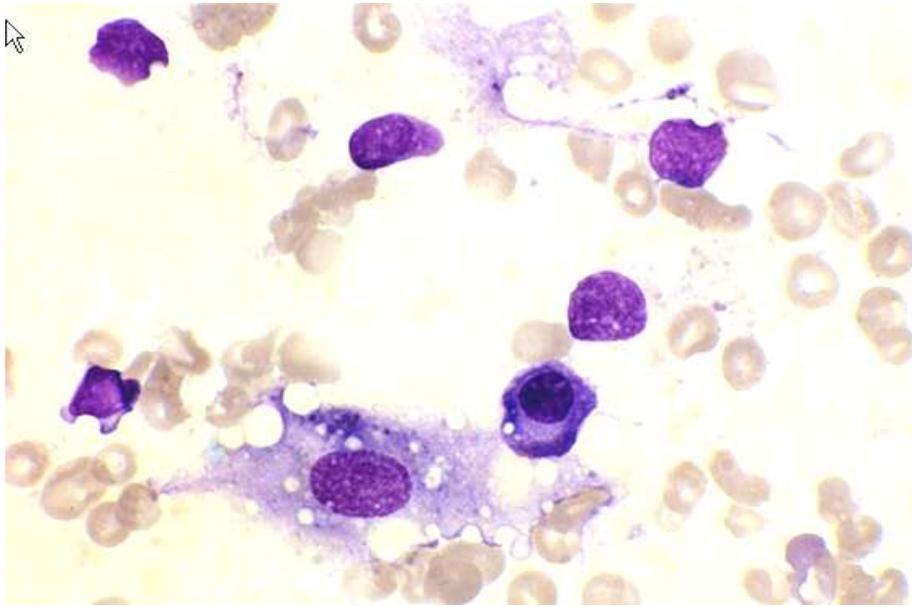
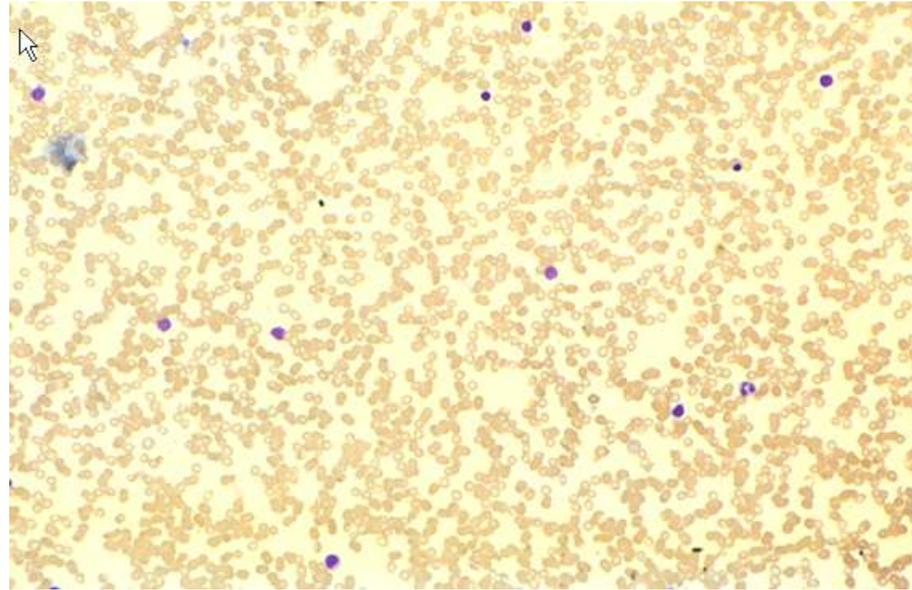


鉴别：骨髓象

巨幼贫



再障

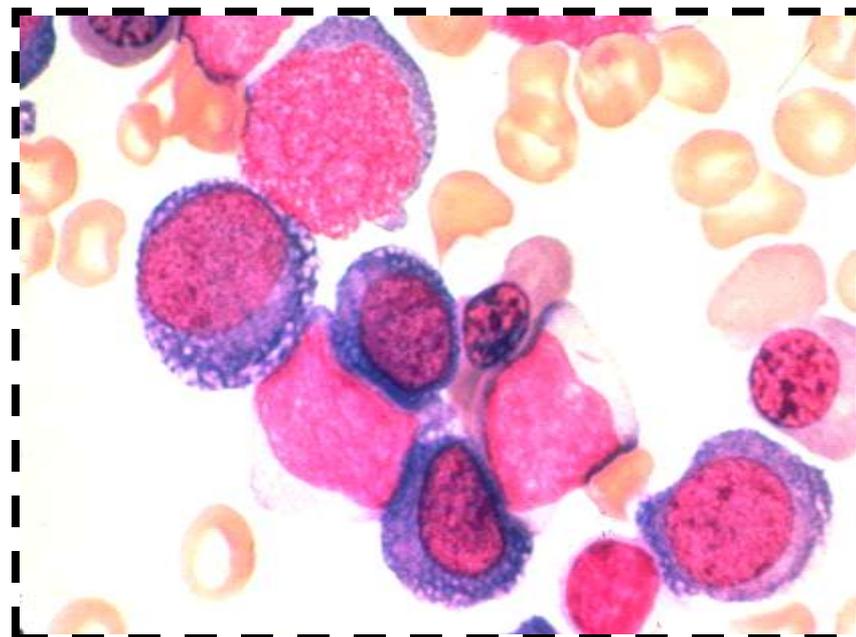
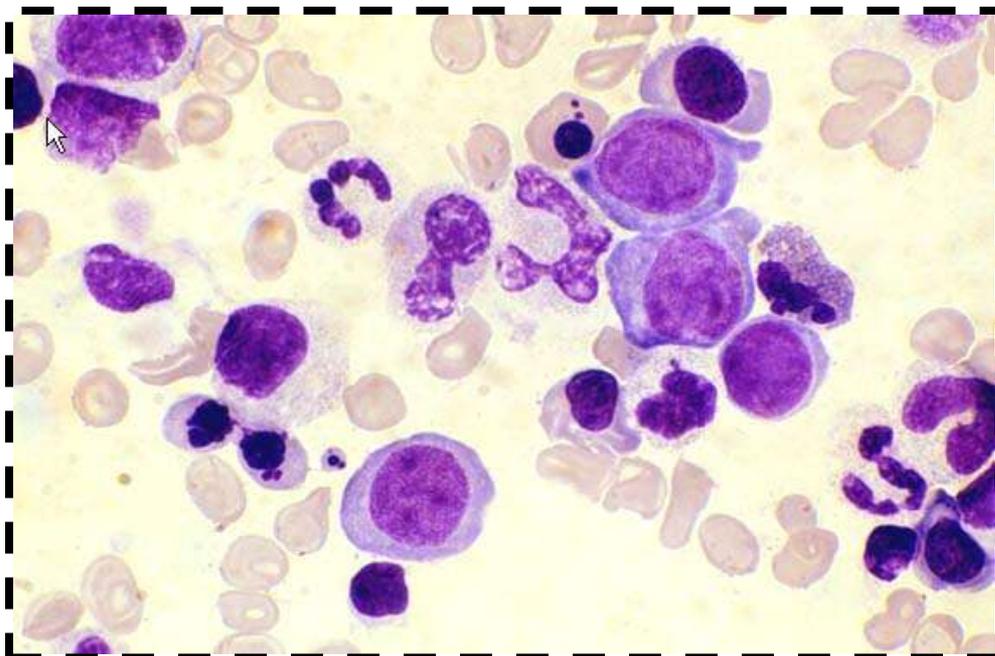


➔ 2、与急性红白血病（M6）鉴别：



巨幼贫

急性红白血病

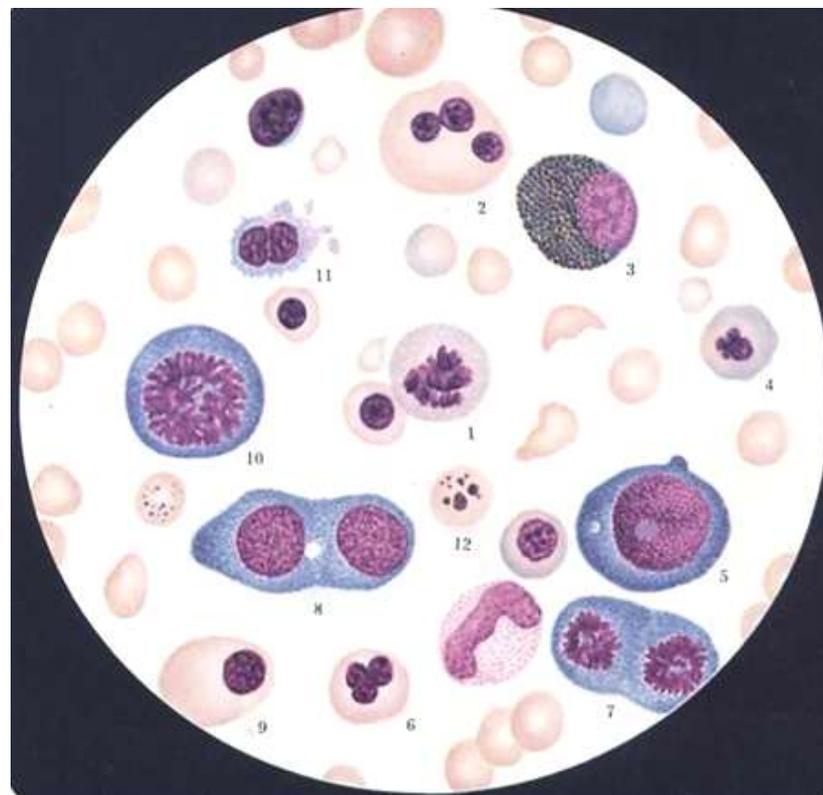
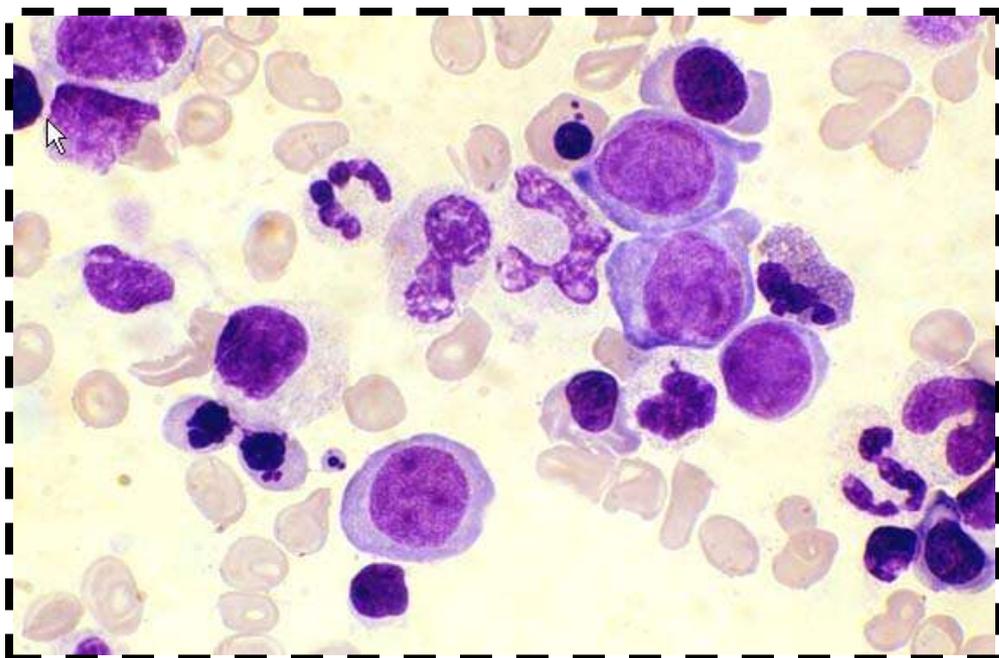




3、与骨髓增生异常综合征（MDS）鉴别：

巨幼贫

MDS

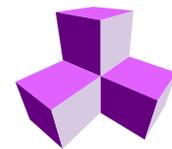




四、治疗

了解

- (一) 补充缺乏的相应物质
- (二) 治疗基础疾病，去除病因，预防疾病发生



小结

- ④ 巨幼细胞贫血是由于维生素B12和（或）叶酸缺乏或其他原因导致DNA合成障碍，使细胞核发育障碍所致的一类贫血。
- ④ 注意联系其病因及发病机制理解该病的血液学改变特点。



问题 1

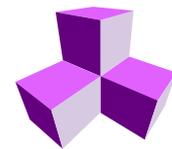


④ 巨幼贫主要的血液学改变特点有哪些？

- 📄 骨髓有核细胞增生活跃或明显活跃。
- 📄 红系增生明显，巨幼红细胞 $>10\%$ 。
- 📄 粒系比例相对减低，可见巨晚幼粒、巨杆状核粒细胞、分叶过多粒细胞。
- 📄 巨核系可见胞体过大，分叶过多与核碎裂，胞浆颗粒减少。



问题 2



❓ 巨幼红细胞形态特点有哪些？

📄 胞体大，胞浆丰富。

📄 胞核大。

📄 核浆发育不平衡，呈“核幼质老”改变。