

CHAPTER
2造血及淋巴系統
疾病

一、紅血球疾病

焦點1 • 貧血 (Anemia)

分類	介紹
小球性貧血 (Microcytic Anemia)	最常見，其紅血球平均體積 (MCV) 小於80fl，主因是缺乏鐵質或地中海型貧血。
正球性貧血 (Normocytic Anemia)	紅血球、血紅素及血比容會同時下降，原因包括溶血性貧血、初期的急性出血、骨髓功能低下、水腫、妊娠、或慢性疾病等。
大球性貧血 (Macrocytic Anemia)	其紅血球平均體積 (MCV) 大於96fl。 分為： 1. 非巨母球性大球性貧血 (nonmegaloblastic macrocytic anemia)：多因急性出血或溶血所引起。 2. 巨母球性貧血 (megaloblastic anemia)：主要是因缺乏造血所需的維生素B ₁₂ 和葉酸。

2-2 病理學・考前衝刺

Basic Pathology

貧血的種類：

疾 病	病理生理	臨床表徵
<p>鎌狀細胞貧血 (Sickle Cell Anemia)</p>	<ol style="list-style-type: none"> 1. 為遺傳性的血紅素疾病 (hereditary hemoglobinopathy)。 2. 血紅素A (HbA) 被血紅素S (HbS) 取代 (點突變)，紅血球會變形成鐮刀狀，易被破壞，造成血管內及血管外的慢性但嚴重的溶血性貧血。 	<ol style="list-style-type: none"> 1. 鐮狀紅血球也易凝集而形成血栓，會阻塞小血管，引起梗塞，特別在腦、腎、骨髓及脾臟等。 2. 自體脾切除。
<p>海洋性貧血 (Thalassemia)</p>	<ol style="list-style-type: none"> 1. 又稱地中海型貧血，或庫利氏貧血。 2. α鏈或β鏈的球蛋白異常，屬於小球性貧血，其紅血球平均體積 (MCV) 大多小於70fl。 3. 以客家人較常見。 	<ol style="list-style-type: none"> 1. 紅血球常成靶狀，又稱靶狀細胞 (target cell)，其極薄且易碎，主要在脾臟被破壞，會引起骨髓外造血，並造成肝脾腫大，其中脾臟甚至可達1,500公克。 2. 主要可分成兩型： <ol style="list-style-type: none"> (1) 甲型海洋性貧血 (αthalassemia)： <ol style="list-style-type: none"> ① 正常人有4個α基因，分別位於第16對染色體上。 ② 若此基因發生缺損，使α鏈球蛋白的合成減少或缺乏便會發生甲型海洋性貧血。 ③ 在台灣多為此類。 (2) 乙型海洋性貧血 (βthalassemia)： <ol style="list-style-type: none"> ① 正常人有兩個β基因，分別位於第11對染色體上。 ② 當此基因發生突變或缺損，使β鏈球蛋白的合成減少或缺乏時，就會造成乙型海洋性貧血，為體染色體隱性遺傳。

疾 病	病理生理	臨床表徵
海洋性貧血 (Thalassemia)		(3)重型海洋性貧血 (thalassemia major) : ①需終生定期輸血。 ②疾病會因過度的無效性造血，引起骨骼變形、肝脾腫大、嚴重的血鐵質症。
葡萄糖-6-磷酸鹽去氫酶缺乏 (Glucose-6-Phosphate Dehydrogenase Deficiency; G-6-P-D)	存在於紅血球的細胞膜上，與紅血球的葡萄糖代謝有關，並保護紅血球免於受氧化作用的破壞。	1. 當患者接觸到磺胺劑、樟腦或龍膽紫等物質，就容易發生血管內和血外的溶血性貧血。 2. 因為患者食入蠶豆後也會引發病症，故也稱為蠶豆症 (favism)。 3. 是性聯隱性遺傳疾病，在台灣以客家人居多，都是由於發生基因的單點突變。
缺鐵性貧血 (Iron Deficiency Anemia)	體內的鐵質不足，個體會產生低色性小球性貧血。長期貧血時，有時見到指甲萎縮，呈湯匙形舌頭光滑且痛，為特有的臨床表徵。	診斷： 1. 紅血球：呈小球性和低色性。血色素可由正常的13~16gm/dl降至3.6gm/dl，而血清鐵質可降至10μg/dl (正常值為50~150μg/dl)。 2. 骨髓：骨髓細胞較小，邊緣部分呈不規律的波浪狀。 3. 血清：膽紅素 (bilirubin)、鐵及鐵蛋白均降低，鐵的結合力 (TIBC) 會升高至350~500μg/dl (正常值250~35μg/dl)。
再生不良性貧血 (Aplastic Anemia)	1. 又稱骨髓衰竭性貧血 (anemia of marrow failure)，是因骨髓的造血母細胞發生嚴重的異常或受到抑制，使血液中的所有血球皆減少。 2. 續發性病因而包括有化學、物理性因素或感染等。	貧血、血小板減少、顆粒性球減少，沒有脾腫大的徵狀。