



天津医科大学
TIANJIN MEDICAL UNIVERSITY

教学大纲

《血液与免疫系统》（临床）

供临床医学专业（五年制）学生使用

开课单位：第二临床医学院

二零二四年

《临床医学整合课程-血液与免疫系统》教学大纲（理论）

（授课对象：临床医学五年制专业）

前言

本大纲为临床医学五年制专业血液系统整合课程教学提供教学指导性纲要。本课程模式是根据临床需要，综合和重组临床医学血液系统各学科知识，实现临床诊断、实验室检查、治疗、人文和思政教学等多种知识整合，在疾病为基础整合教学过程中，实现一站式串联教学，以利于培养学生的综合能力。把传统上分属内科、外科、诊断、预防医学、断层解剖、医学影像学、全科医学、医学伦理学、医患沟通技巧、核医学、行为医学、社会医学、循证医学、康复医学、急诊医学、医学人文和思政等教学内容，变成以疾病类别为主线，以完整的知识点为专题的横向教学模式，尽量淡化课程之间的界限，尽可能减少内容重复或衔接不充分等问题，使各学科知识相互渗透，为临床实践服务。整合课程系统性强，有利于学生建立对血液系统的整体性认识和对知识的深入学习和系统掌握。学习系统理论知识后，学生进行该系统的病案讨论，随后进行综合考试。

第一篇 血液系统疾病

第一章 贫血概述

一、教学目标

- （一）掌握贫血的基本概念✖, 病因和分类✖, 诊断步骤和方法✖。
- （二）熟悉贫血的发病机制，治疗原则✖。
- （三）了解贫血的临床表现✖。

二、教学内容

- （一）概述：贫血的定义和正常值，影响正常值的因素如年龄、性别，国内诊断贫血的标准。
- （二）贫血的发病机制：红细胞生成不足或减少、红细胞破坏过多和失血三类。临床常用的分类，细胞计量学分类、病因和发病机制分类。两种分类法的优缺点，对临床工作的意义。按贫血的程度将贫血分为轻、中、重和极重度贫血。
- （三）临床表现：结合病理生理讲述身体各系统的症状、体征。影响症状的各种因素（发生的速度、血容量、贫血的性质等）。原发病的表现。
- （四）诊断：
 - 1、诊断步骤：明确贫血的有无、程度；明确贫血的类型；找出贫血的原因，强调其重要意义。
 - 2、诊断方法：
 - （1）病史：全面、系统、结合病例重点、深入了解与贫血有关因素，强调病史对明确病因的重要意义。
 - （2）体检：全面系统的体格检查。
 - （3）血液检查：血红蛋白、血细胞计数、红细胞压积、网织红细胞计数，血涂片检查。强调血片检查的重要意义及各项之间的关系。
 - （4）骨髓检查（穿刺涂片和活检）、铁染色。
 - （5）特殊的血液学实验，以明确贫血性质。
 - （6）明确贫血原因的其他检查如尿、粪、血液、生化、放射学、内窥镜检查等。

（五）治疗原则：

- 1、病因治疗：是贫血治疗的关键。治疗应在查明病因的基础上进行，强调其重要意义。
- 2、支持治疗：包括输血， 严格掌握输血的指征，应采用成分输血； 纠正患者的一般情况；有效控制感染和出血。
- 3、补充造血所需的元素或因子： 铁、叶酸、维生素B12等， 注意补足储备，以免复发。
- 4、造血生长因子或造血刺激药物：红细胞生成素、雄激素等。
- 5、免疫抑制剂： 适用于免疫机制与免疫有关的疾病。
- 6、异基因造血干细胞移植。
- 7、脾切除。

三、教学学时安排

理论教学：1 学时、见习教学：1学时

四、教学方法

理论授课

第二章 缺铁性贫血

一、教学目标

- （一）掌握缺铁性贫血的病因和发病机制✖，IDA的诊断✖和治疗✖原则。
- （二） 熟悉铁的代谢✖、临床表现✖及实验室检查✖、鉴别诊断✖。
- （三） 了解发病情况、预防措施。

二、教学内容

理论教学

- （一）概述：IDA的定义、发病情况、铁储存及红细胞形态的特点。
- （二）铁的代谢：扼要阐述体内铁的分布、需要量、来源、吸收、转运、分布和储存、再利用和排泄。
- （三）病因和发病机理：

- 1、铁的摄入不足和需求增加；
- 2、铁丢失过多；

具体指出婴儿、妇女及男性最常见的缺铁原因。

（四） 临床表现：

- 1、贫血的一般表现。
- 2、皮肤粘膜及附属器（指甲、舌、口角、食道的症状）。
- 3、各系统表现（心血管系统、消化系统等）、 IDA的特殊表现—异食癖。
- 4、原发病的症状。

（五） 实验室检查：

1、形态学检查

- （1）血象：IDA属小细胞性贫血，红细胞大小不一。其他基本正常
- （2）骨髓：红系造血轻或中度活跃， 有红系形态的改变。骨髓铁染色特点。

2、生化检查

- （1）铁代谢检查： 血清铁、总铁结合力、运铁蛋白饱和度、血清铁蛋白的特点。
- （2）缺铁性红细胞生成检查：红细胞游离原卟啉、 FEP/HB比例特点。

（六） 诊断和鉴别诊断： 要求—明确缺铁、找出原发病。

1、诊断：根据病史、体检和实验室检查明确诊断，确定病因。 IDA的诊断标准。

2、鉴别诊断：主要与其他小细胞低色素性贫血鉴别

（1）球蛋白异常所致贫血（异常血红蛋白病、海洋性贫血）。

（2）慢性病性贫血（慢性感染、炎症和肿瘤）。

（3）铁粒幼细胞贫血。

（七）治疗：

1、病因治疗

2、铁剂治疗：首选口服铁剂，血红蛋白正常后，应继续服用铁剂3-6个月，以补足机体铁储备，防止复发。严格掌握注射铁剂的适应证。

（八）预防：卫生宣传、加强妇幼保健、积极防治原发病。

见习教学

了解缺铁性贫血的病因和临床表现

三、教学学时安排

理论教学： 1学时、见习教学：1学时

四、教学方法

理论授课

第三章 巨幼细胞性贫血

一、教学目标

（一）掌握诊断和治疗※。

（二）熟悉巨幼细胞性贫血的病因※和发病机制※。

（三）了解叶酸和VitB12的代谢和功能。

（四）病因和发病机制

（五）临床表现

（六）实验室检查

（七）治疗

二、教学内容

理论教学

（一）概述：MA的定义及红细胞形态的特点。

（二）病因和发病机理：

1、叶酸代谢及缺乏的原因；

2、维生素B12及缺乏的原因；

3、发病机制。

（三）临床表现：

1、血液系统的表现；

2、消化系统的表现；

3、神经系统表现及精神症状。

（四）实验室检查：

1、形态学检查

- (1) 血象：MA属大细胞性贫血，红细胞大小不一。严重可以全血细胞减少。
- (2) 骨髓：增生活跃或明显活跃，以红系增生为主。各系细胞均呈巨幼变特征。

2、生化检查

- (1) 血清维生素B12及叶酸含量测定；
- (2) 内因子抗体检测。

(五) 诊断和鉴别诊断：

1、诊断：根据病史、体检和实验室检查明确诊断。 MA的诊断标准。

2、鉴别诊断：

- (1) 有红细胞自身抗体的疾病；
- (2) 血液系统肿瘤性疾病；
- (3) 非造血系统疾病。

(七) 治疗：

1、原发病治疗

2、补充缺乏的营养物质： 叶酸一般选择口服制剂， 维生素B12可以肌肉注射， 无维生素B12吸收障碍者可口服。

(六) 预防：卫生宣传、纠正偏食及不良烹调习惯。

见习教学

了解巨幼细胞性贫血的临床表现、诊断及治疗

三、教学学时安排

理论教学：1学时、见习教学：1学时

四、教学方法

理论授课

第四章 再生障碍性贫血

一、教学目标

- (一) 掌握再生障碍性贫血的临床表现✖和血液学特点，诊断✖，分型和治疗✖。
- (二) 熟悉再生障碍性贫血的病因✖和发病机制✖、鉴别诊断✖。
- (三) 了解再生障碍性贫血的发病情况、预后和预防。
- (四) 实验室检查

二、教学内容

理论教学

- (一) 概述：再障的定义、介绍发病情况。
- (二) 病因、发病机制

1、病因

- (1) 化学因素：药物和化学物质。
- (2) 物理因素：射线和电离辐射。
- (3) 生物因素：病毒。

发病机制

(1) 造血干细胞缺陷：包括造血干细胞质的异常和量的减少。

(2) 造血微环境缺陷和造血生长因子异常

(3) 免疫功能紊乱

(三) 临床表现

临床表现与受累细胞系的减少及其程度有关。可有贫血、感染和出血等。

(四) 实验室检查

1、血象：全血细胞减少，少数二系减少，网织红细胞计数减低。贫血一般为正细胞正色素性。

2、骨髓象：

(1) 穿刺涂片特点：脂肪滴增多，骨髓颗粒减少，多部位穿刺增生不良，三系造血细胞减少，非造血细胞增多。

(2) 骨髓活检：骨髓脂肪变，三系造血细胞和有效造血面积减少。

3、其他检查：骨髓核素扫描、造血祖细胞培养、T细胞亚群等异常。

(四) 诊断和分型

1、诊断：根据病史、症状、实验室检查，排除其他引起全血细胞减少的疾病。再障的诊断标准。

2、分型：分为非重型再障和重型再障的诊断标准。

(五) 鉴别诊断

主要与全血细胞减少的疾病鉴别。如PNH、MDS、非白血性白血病、急性造血停滞等鉴别。

(六) 治疗

1、对症治疗及支持治疗：预防感染、输血或成分输血。

2、非重型再障的治疗：主要是雄激素、造血细胞因子。

3、重型再障的治疗：

(1) 异基因造血干细胞移植

(2) 免疫抑制治疗：ATG/ALG和环孢素。

(七) 预后依分型而不同。

(八) 预防

谨慎用药、注意劳动保护、早期发现毒性反应。

见习教学

了解再生障碍性贫血的临床表现、诊断和治疗原则

三、教学学时安排

理论教学：2学时、见习教学：1学时

四、教学方法

理论授课

第五章 溶血性贫血总论

一、教学目标

(一) 掌握溶血性贫血的临床表现※、分类※及实验室检查※。

(二) 熟悉溶血性贫血的诊断步骤※。

(三) 了解溶血性贫血的治疗※。

(四) 发病机制

二、 教学内容

理论教学

（一）定义

（二） 病因和发病机制

1. 红细胞内在缺陷： 红细胞膜缺陷、红细胞酶缺陷、球蛋白异常。
2. 红细胞外部因素异常： 免疫性因素、非免疫性因素。
3. 溶血发生的场所： 根据溶血部位分为血管内溶血和血管外溶血。

（三） 分类

1. 按发病和病情：急性、慢性。
2. 按溶血部位： 血管内溶血和血管外溶血。

（四） 临床表现

1. 慢性溶血：贫血、黄疸和脾大三大特征。
2. 急性溶血：寒战、发热、头痛、呕吐、四肢腰背疼痛及腹痛，血红蛋白尿，严重者衰竭或休克。

（五） 实验室检查

1. 红细胞破坏增多的检查

- （1）血清结合珠蛋白、血浆游离血红蛋白
- （2）尿含铁血黄素
- （3）胆红素代谢

2. 红细造血代偿性增生的检查

- （1）网织红细胞
- （2）血涂片及骨髓检查

3. 各种溶血性贫血的特殊检查

- （1）Coombs试验
- （2）Flare

（六） 诊断和鉴别诊断

1. 诊断：临床、实验室
2. 鉴别诊断：与其他类型贫血、非溶血性黄疸、等的鉴别。

（七） 治疗：

1. 病因治疗
2. 糖皮质激素治疗和其他免疫抑制剂治疗
3. 输血或成分输血： 严格掌握适应证，必要时输洗涤红细胞。
4. 脾切除术
5. 其他治疗：治疗并发症、补充造血原料等。

见习教学

了解溶血性贫血的病因、分类、临床表现及治疗原则

三、教学学时安排

理论教学：2学时

四、教学方法

理论授课

第六章 自身免疫性溶血性贫血

一、教学目标

- (一) 掌握AIHA的定义、温抗体型自身免疫性溶血性贫血。
- (二) 熟悉温抗体型自身免疫性溶血性贫血的临床表现和实验室检查、诊断✖、治疗✖。
- (三) 了解冷抗体型自身免疫性溶血性贫血
- (四) 自身免疫性溶血性贫血的分型

二、教学内容

理论教学

(一) AIHA的定义

(二) 分类和病因

- 1. 温抗体型自身免疫性溶血性贫血（多见）。
- 2. 冷抗体型自身免疫性溶血性贫血（少见）。

(三) 发病机制

- 1. 自身免疫耐受状态的破坏
- 2. 病毒或化学物质
- 3. 免疫系统监视功能出现异常

(四) 临床表现（温抗体型自身免疫性溶血性贫血）

多数起病隐袭，贫血的症状和体征，半数以上脾肿大，急性发病有寒战、发热、头痛、呕吐、四肢腰背

疼痛及腹痛，血红蛋白尿，严重者衰竭或休克。

如伴发免疫性血小板减少称为Evans综合征。

(五) 实验室检查

- 1. 血象：HB减低，正细胞正色素性，可见有核红，网织红细胞增多，血小板减少则提示Evans综合征
- 2. 骨髓象：红细造血明显活跃。
- 3. 抗人球蛋白试验：直接抗人球蛋白试验阳性。
- 4. 其他：

(六) 诊断和鉴别诊断

- 1. 诊断：贫血的临床和实验室证据，直接抗人球蛋白试验阳性。
- 2. 鉴别诊断：少数抗人球蛋白阴性患者需与其他溶血性贫血鉴别。

(七) 治疗

- 1. 病因治疗。
- 2. 糖皮质激素：首选药物。
- 3. 脾切除：严格掌握适应证。
- 4. 免疫抑制剂：适用于糖皮质激素和切脾无效的病人。
- 5. 输血：严格掌握适应证。
- 6. 其他治疗：大剂量丙球、血浆置换、胸腺切除等。

见习教学

了解自身免疫性溶血性贫血的临床表现、诊断标准和治疗原则

三、教学学时安排

理论教学：1学时、见习教学：1学时

四、教学方法

理论授课

第七章 阵发性睡眠性血红蛋白尿症

一、教学目标

- （一）掌握阵发性睡眠性血红蛋白尿症(PNH)的病因和发病机制，PNH的诊断✖和治疗原则✖。
- （二）熟悉PNH的临床表现及实验室检查、鉴别诊断。
- （三）了解发病情况、预后。

二、教学内容

理论教学

- （一）概述：PNH的定义、发病情况和典型的临床表型。
 - （二）病因和发病机理：
 - 1. 后天获得性的造血干细胞PIGA基因突变导致糖磷脂酰肌醇（GPI）锚合成障碍；
 - 2. 重要的GPI锚及其缺失导致血管内溶血的机制；
 - 3. 伴发血栓栓塞性疾病的可能机制，PNH患者存在亚临床型骨髓造血功能衰竭，PNH克隆存在增殖优势
 - （三）临床表现：
 - 1. PNH典型三联征。
 - 2. 慢性溶血性贫血和血管内溶血的一般表现。
 - 3. 血红蛋白尿的诱发因素和疾病的死亡原因
 - （四）实验室和辅助检查：
 - 1. 形态学检查
 - （1）血象：PNH患者的贫血多为正细胞或大细胞，也可表现为小细胞低色素性贫血，粒细胞通常减少，血小板多为中至重度减少，约半数患者有全血细胞减少，外周血涂片可见有核红细胞和红细胞碎片。
 - （2）骨髓：增生活跃或明显活跃，尤以红系明显，可有巨幼细胞样改变。长期尿铁丢失过多，铁染色示骨髓内、外铁减少。
 - 2. 尿液分析：血红蛋白尿发作时，尿隐血阳性，多数患者尿含铁血黄素实验（Rous test）呈持续阳性，溶血发作期间或前后可有轻度蛋白尿，尿胆原轻度增加。
 - 3. 血液生化检查：溶血发作时有血管内溶血表现，血总胆红素、间接胆红素升高，尿胆原升高，尿胆红素阴性；血浆游离血红蛋白升高，结合珠蛋白降低。
 - 4. 诊断性试验
 - （1）特异性血清学试验：酸溶血试验、蔗糖溶血试验、蛇毒因子溶血试验、补体溶血敏感试验。
 - （2）流式细胞术检测外周血CD55和CD59表达下降。
 - （3）流式细胞术检测嗜水气单胞菌溶素变体。
 - 5. PIGA基因突变分析：主要用于研究目的。
- （五）诊断和鉴别诊断：要求-明确缺铁、找出原发病。
 - 1. 诊断
 - （1）临床表现+外周血CD55或CD59阴性的红细胞或中性粒细胞>10%即可诊断

(2) 无条件进行流式细胞检测， 则如酸溶血、蔗糖溶血、蛇毒因子溶血试验和尿含铁血黄素试验有

项阳性，或只有一项阳性，但两次以上复查阳性并有确切溶血证据，也可诊断。

2. 分型：可分为经典型、合并其他骨髓衰竭性疾病型和亚临床型。

3. 鉴别诊断：

(1) 对合并PNH克隆的AA、低危MDS患者， 定期监测PNH克隆比例。

(2) 需与其他溶血性贫血相关疾病鉴别，包括遗传性球形红细胞增多症、 自身性溶血性贫血、G-6-PD缺乏症和阵发性冷性血红蛋白尿症。

(六) 治疗：

1. 支持和对症治疗是本病处理的主要对策，包括缓解或终止溶血、刺激造血和抗血栓治疗

2. 贫血治疗：输血、补充造血元素、刺激红细胞生成、尝试免疫抑制疗法。

3. 控制溶血发作：包括糖皮质激素、碳酸氢钠、抗氧化药物、支持和对症治疗是本病处理的主要对策
包括缓解或终止溶血、刺激造血和抗血栓治疗

4. 血栓形成的防治

5. 异基因造血干细胞移植：移植仅限于骨髓增生低下和反复血栓形成的患者

(七) 预后

见习教学

了解阵发性睡眠性血红蛋白尿症的病因、诊断和治疗原则

三、教学学时安排

理论教学：1学时

四、教学方法

理论授课

第八章 白血病总论

一、教学目标

(一) 掌握白血病的定义、分类

(二) 熟悉白血病的病因及发病机制

(三) 了解白血病的发病情况、发病率和治疗

二、教学内容

(一) 白血病的定义：

(二) 分类：根据白血病细胞的分化成熟程度，分为急性和慢性两大类。

(三) 发病情况：

(四) 病因和发病机制：

1、物理因素

2、化学因素

3、生物因素

4、遗传因素

5、其他血液病

三、教学学时

理论教学：1学时

四、教学方法

理论授课

第九章 急性白血病

一、教学目标

- （一）掌握急性白血病的分类✖、临床表现✖及诊断✖
- （二）熟悉急性白血病实验室检查✖、鉴别诊断✖及治疗原则✖
- （三）了解急性白血病的WHO分型及预后。

二、教学内容

理论教学

- （一）急性白血病的定义及分型

1、FAB分型

2、WHO分型

- （二）急性白血病的临床表现

1、正常骨髓造血功能受抑表现

2、白血病细胞增殖浸润表现

- （三）急性白血病的实验室检查、诊断、和治疗

1、实验室检查：血象、骨髓象、细胞化学染色、免疫学、细胞遗传学和分子生物学

- （四）急性白血病的治疗及预后

见习教学

了解急性白血病的临床表现、分型和诊断

三、教学学时安排

理论教学：2学时，见习教学：2学时

四、教学方法

理论授课

第十章 慢性白血病

第一节 慢性髓性白血病

一、教学目标

- （一）掌握慢性髓性白血病的诊断标准✖、治疗方法✖
- （二）熟悉慢性粒细胞白血病的定义、发病机制、临床表现✖、分期✖
- （三）了解慢性粒细胞白血病的实验室检查✖
- （四）慢性髓系白血病鉴别诊断

二、教学内容

理论教学

- （一）慢性髓性白血病的定义

（二）慢性髓性白血病的临床表现：一般症状、肝脾大，加速期/急变期的表现

（三）慢性髓性白血病的实验室检查

(四) 慢性髓性白血病的诊断分期和鉴别诊断：慢性期、加速期及急变期

(五) 慢性髓性白血病的治疗：一般治疗、靶向治疗及化学治疗等

见习教学

了解慢性髓性白血病的病因、临床表现、诊断分期和治疗

三、教学学时

理论教学：1学时、见习教学：2学时

四、教学方法

理论授课

第二节 慢性淋巴细胞白血病

一、教学目标

(一) 掌握慢性淋巴细胞白血病的诊断标准和临床分期

(二) 熟悉慢性淋巴细胞白血病的定义、临床表现

(三) 了解慢性淋巴细胞白血病的实验室检查、治疗原则及预后

二、教学内容

理论教学

(一) 慢性淋巴细胞白血病的定义

(二) 慢性淋巴细胞白血病的临床表现：一般表现、淋巴结和肝脾肿大，自身免疫表现等

(三) 慢性淋巴细胞白血病的实验室检查：血象、骨髓和淋巴结检查、免疫表型、细胞遗传学和分子生物学

物学

(四) 慢性淋巴细胞白血病的诊断、鉴别诊断和临床分期：Rai/Binet分期

(五) 慢性淋巴细胞白血病的治疗及预后

见习教学

了解慢性淋巴细胞白血病的诊断、临床分期和治疗

三、教学学时安排

理论教学 1学时

四、教学方法

理论授课

第十章 骨髓增生异常综合征

一、教学目标

(一) 掌握MDS的FAB分型和WHO分型✖、实验室检查✖。

(二) 熟悉MDS的临床表现、诊断✖及鉴别诊断✖、治疗✖。

(三) 了解MDS的病因、发病机制的认识及预后。

二、教学内容

理论教学

(一) 概述：MDS的定义，对MDS的认识过程及曾用过的名称。

（二） 病因、发病机制： 本病发生是起源于造血干细胞的克隆性性疾病，可累及粒、红、巨三系。MDS患者的细胞遗传学的异常较为常见。

（三） 分型

1. FAB分型： RA 、RAS 、RAEB 、RAEB-T 、CMML，各型血象、骨髓象特点。
2. WHO 分型： RA 、RARS 、RCMD 、RAEB- I 、RAEB- II 、MDS-U 、5q-综合征，各型血象、骨髓象特点。

（四） 临床表现：

临床主要表现贫血、出血、感染等症状， 各型之间表现略有差别。

（五） 实验室和辅助检查

1. 血象和骨髓象： 大多全血细胞减少， 亦可为一系或二系血细胞减少。骨髓多增生活跃或明显活跃。血象和骨髓象有病态造血表现。
2. 骨髓病理学： 出现特征性的ALIP、原始红细胞增多，常见较多的巨核细胞，多为小巨核， 可见单核、双核或多核。
3. 骨髓细胞培养： CFU-GM集落减少而集簇增多。
4. 细胞遗传学异常： 约40-50%可有染色体异常。

（六） 诊断和鉴别诊断

MDS的诊断标准：

鉴别诊断： 和以下疾病鉴别

1. 具有病态造血的其他疾病：骨髓增生性疾病、造血及非造血系统肿瘤。
2. 溶血性贫血
3. 巨幼细胞性贫血
4. 再生障碍性贫血
5. 急性白血病、红白血病和CML

（七） 治疗

1. 支持治疗

- （1）输血及抗生素：成分输血， 粒细胞减少伴感染加广谱抗生素。
- （2）维生素类：叶酸、维生素B12，RAS患者可使用大剂量维生素B6治疗。
2. 诱导分化治疗：维A酸类、维生素D类。
3. 刺激造血药物：雄激素、糖皮质激素和免疫抑制剂。
4. 脾切除： 脾大伴脾功能亢进者。
5. 细胞因子：G-CSF、GM-CSF、INF- α 、IL-3。
6. 化疗：根据分型， RAEB患者考虑化疗， 小剂量或联合化疗。
7. 骨髓移植：异基因骨髓移植

（八） 预后

MDS的三种转归。预后和MDS的类型有关。

见习教学

了解MDS的预后分型和治疗原则

三、教学学时安排

理论教学：2学时，见习教学：1学时

四、教学方法

理论授课

第十一章 淋巴瘤

一、教学目标：

- （一）掌握淋巴瘤的定义、分类、临床表现※、临床分期※。
- （二）熟悉淋巴瘤病理学分类※、实验室检查和治疗※原则。
- （三）了解淋巴瘤的病因和发病机制、诊断方法※、鉴别诊断※。
- （四）辅助检查

二、教学内容

理论教学

- （一）一般概念、发病情况。
- （二）病因和发病机制

1. EB病毒

2. 逆转录病毒

3. 幽门螺杆菌

4. 免疫功能低下

- （三）病理和分型

1. HL：病理组织学检查发现RS细胞是HL的特点。常用的Rye会议的分型方法，HL分为四型-淋巴细胞为主型、结节硬化型、混合细胞型、淋巴细胞消减型。简单讲解WHO分型。

2. NHL：WHO分型、IWF分型，简单介绍2008年WHO分型中常见的NHL亚型。

- （四）临床表现

1. HL的临床表现

- （1）全身症状：发热、盗汗和消瘦、皮肤瘙痒等。
- （2）淋巴结肿大：浅表淋巴结肿大常见，为无痛性、进行性肿大。压迫邻近器官可有相应的症状。
- （3）淋巴结外受累：常见的受累部位。

2. NHL的临床表现

- （1）全身症状：发热、盗汗和消瘦等常见于晚期，皮肤瘙痒少见。
- （2）淋巴结肿大：无痛性、进行性肿大首发表现者较HL少见，多以高热和各系统症状发病。
- （3）淋巴结外受累：常见的受累部位。

- （五）实验室和辅助检查

1. 血象和骨髓象：

HL轻至中毒贫血、少数患者白细胞轻度增高、约1/5患者嗜酸粒细胞增高，骨髓广泛浸润时可有全血细胞减少。NHL白细胞多正常，伴淋巴细胞增多，并发急性淋巴瘤白血病时可表现白血病样血象和骨髓象。

2. 化验检查：可测定血沉、LDH等。

3. 影像学检查

- （1）浅表淋巴结的检查：B超、核素检查。

(2) 纵隔与肺的检查：胸片、胸部CT检查。

(3) 腹腔、盆腔的淋巴结检查：腹部B超、CT。

(4) 肝脾的检查：腹部B超、CT、核素及MRI。

(5) PET：是一种根据生化影像来进行肿瘤定性的诊断方法。

4. 病理学检查：淋巴结活检、印片；淋巴细胞分化抗原检测；染色体检查；基因重排。

5. 剖腹探查：必需时做，一般不宜接受。

(六) 诊断和鉴别诊断

1. 诊断：根据临床表现、病理检查、骨髓、免疫、细胞遗传学和分子生物学检测诊断。淋巴瘤的临床分

期和分组。

2. 鉴别诊断：

(1) 与其他淋巴结肿大疾病鉴别；

(2) 以发热为主要表现的淋巴瘤需和结核病、败血症、恶组、结缔组织病、坏死性淋巴结炎鉴别。

(七) 治疗

1. 化疗和放疗

(1) HL常用方案：常用的方案，放疗的适应证、方法（简述）和疗效。

(2) NHL常用方案：以联合化疗为主，各类型NHL的常用化疗方案。放疗适应证、方法（简述）和疗效。

2. 生物治疗：

(1) 单克隆抗体：对CD20（+）淋巴瘤可用治疗CD20单抗治疗，CD20单抗与CHOP联合化疗适应证。

(2) 干扰素：对某些型效果较好。

3. 造血干细胞移植：移植的适应证。

4. 手术治疗：合并脾亢可切脾。

(八) 预后：不治疗与适当治疗的生存时间，影响生存的因素。

见习教学

了解淋巴瘤的分型、分期、临床表现和治疗

三、教学学时安排

理论教学：2学时，见习教学：1学时

四、教学方法

理论授课

第十二章 多发性骨髓瘤

一、教学目标：

(一) 掌握多发性骨髓瘤的定义、临床表现、实验室和特殊检查、诊断标准✖。

(二) 熟悉多发性骨髓瘤的分型、分期标准和治疗✖。

(三) 了解浆细胞病的概念、MM的病因发病机制、预后。

(四) 鉴别诊断与分类

二、教学内容

理论教学

（一）概述：浆细胞病的一般概念、发病情况。

（二）多发性骨髓瘤的病因和发病机制：疱疹病毒、IL-6、环境因素、化学物质、电离辐射等。

（三）临床表现：

1. 瘤细胞对骨骼和其他组织器官的浸润与破坏引起的临床表现：骨骼破坏、髓外浸润。

2. 血浆蛋白异常引起的临床表现：感染、高粘滞性综合征、出血倾向、淀粉样变性和雷诺现象。

3. 肾功能损害：肾衰的机制。

（四）实验室和辅助检查：

1. 血象：贫血、红细胞缗钱状排列，血沉增快，如何诊断浆细胞性白血病。

2. 骨髓象：浆细胞异常增生。

3. 生化检查

（1）异常球蛋白血症：可见M蛋白。

（2）血钙、磷测定：高钙、血磷增高。

（3）肿瘤程度和严重程度的标记： β 2微球蛋白、LDH活力、IL-6、C反应蛋白等反应肿瘤负荷。

（4）尿和肾功能检查：蛋白尿、本周蛋白（+），肾功能不全尿素氮、肌酐增高。

4. X检查：X线检查可见骨质疏松、溶骨损害、病理性骨折。

5. 核素检查：

（五）诊断和鉴别诊断

1. MM的诊断标准。

2. 临床分期：讲解分期标准。

3. 特殊类型骨髓瘤的诊断（不分泌性骨髓瘤、冒烟性骨髓瘤、惰性骨髓瘤、浆细胞白血病）。

4. 鉴别诊断：主要与反应性浆细胞增多鉴别。

（六）治疗

1. 化疗：适应证、常用药物和联合化疗方案介绍、疗效。

2. 沙利度胺：可抑制血管新生。

3. 骨髓移植：

4. 骨髓破坏的治疗：可用双膦酸盐减少疼痛。

（七）预后：低肿瘤负荷生存期长。

见习教学

了解多发性骨髓瘤的临床表现、分期、诊断和治疗

三、教学学时安排

理论教学：2学时，见习教学：1学时

四、教学方法

理论授课

第十三章 骨髓增殖性肿瘤

一、教学目标

（一）掌握骨髓增殖性肿瘤（MPN）的分类、病因和发病机制，真性红细胞增多症（PV）、原发性血小板增多症（ET）和原发性骨髓纤维化（PMF）的诊断和治疗原则。

（二）熟悉真性红细胞增多症、原发性血小板增多症和原发性骨髓纤维化的分子遗传学特征、临床表现

及实验室检查、鉴别诊断。

（三）了解发病情况、预后转归。

二、教学内容

理论教学

第一节 真性红细胞增多症

（一）病因和发病机理： JAK2 V617F基因突变

（二）临床表现：

1. 多血质的表现。
2. 血栓和出血。
3. 各系统表现（神经系统、消化系统等）。

（三）实验室检查：

1. 形态学检查

- （1）血象：红细胞计数血红蛋白增高
- （2）骨髓：各系造血细胞显著增生。

2. 基因检测：JAK2 V617F基因突变

3. 生化检查

- （1）血清EPO水平降低
- （2）血液粘滞度增加

（四）诊断和鉴别诊断：

1. 诊断：参照WHO 2008 诊断标准。
2. 鉴别诊断：主要与其它原因造成的红细胞增多症鉴别
 - （1）相对性红细胞增多症。
 - （2）继发性红细胞增多症。
 - （3）应激性红细胞增多症。

（五）治疗：

1. 减少红细胞负荷： 静脉放血、红细胞单采术。
2. 本病治疗：骨髓抑制性药物、干扰素、 JAK2抑制剂。
3. 对症治疗

（六）预后

第二节 原发性血小板增多症

（一）病因和发病机理： TPO和MPL异常

（二）临床表现：

1. 一般症状。
2. 出血

3. 血栓和栓塞。

4. 脾大。

（三）实验室检查：

1. 形态学检查

（1）血象：血小板计数大于 $450 \times 10^9/L$

（2）骨髓：各系造血细胞显著增生，巨核细胞尤其明显。

2. 基因检测：JAK2 V617F、MPL、CALR基因突变。

3. 血小板功能异常。

（四）诊断和鉴别诊断：

1. 诊断：

（1）参照WHO 2008 诊断标准。

（2）ET患者危险度分层。

2. 鉴别诊断：主要与其它原因造成的血小板增多症鉴别

（1）继发性血小板增多症。

（2）与血小板增高有关的其它MPN。

（3）应激性红细胞增多症。

（五）治疗：

1. 减少肿瘤负荷：血小板单采术。

2. 本病治疗：骨髓抑制性药物、干扰素。

3. 抗血小板治疗：阿司匹林。

（六）预后。

第三节 原发性骨髓纤维化

（一）病因和发病机理：JAK-STAT信号转导通路失调。

（二）临床表现：

1. 髓外造血—巨脾。

2. 贫血。

3. 非特异性症状：低热、出汗、骨痛等。

（三）实验室检查：

1. 形态学检查

（1）血象：泪滴状红细胞。

（2）骨髓：病理确诊。

1) 全血细胞增生期。

2) 骨髓萎缩与纤维化期。

3) 骨髓纤维化与骨质硬化期。

2. 染色体异常。

3. 基因检测：JAK2 V617F、MPL、CALR基因突变。

4. 影像学检测：骨质硬化

（四）诊断和鉴别诊断：

1. 诊断：

（1）参照WHO 2008 诊断标准。

（2）IPSS危险度分层。

2. 鉴别诊断：主要与其它原因造成的骨髓纤维化鉴别

（1）继发性骨髓纤维化。

（2）其它MPN。

（五）治疗：

1. 抑制骨髓纤维化： 干扰素、羟基尿、沙利度胺、强的松。

2. JAK2抑制剂： 芦可替尼。

3. 脾切除： 注意适应症。

4. 造血干细胞移植： 唯一有可能治愈的手段。

5. 支持对症治疗。

（六）预后：20%转化为急性白血病。

见习教学

了解骨髓增殖性肿瘤的定义、临床表现、诊断及治疗

三、教学学时

理论教学：2学时， 见习教学：1学时

四、教学方法

理论授课

第十四章 造血干细胞移植

一、教学目标

（一）掌握HSCT概念及分类、 HSCT流程和主要适应症。

（二） 熟悉HSCT后的病程与造血重建、相关并发症。

（三） 了解HSCT的预处理方案、支持治疗和复发。

二、教学内容

（一）概述：HSCT的定义、分类。

（二） HSCT流程：扼要阐述造血干细胞采集和处理、HSCT前受者的准备及预处理、造血干细胞的输入和造血重建的证据。

（三） HSCT的主要适应症。

1. 遗传性疾病；

2. 重型再生障碍性贫血；

3. 恶性血液系统疾病

4. 严重的自身免疫性疾病

（四） HSCT后病程与造血重建：

1. 外周血象与免疫功能的恢复过程。

2. 移植植活的证据。

（五） HSCT前受者的准备及预处理方案：

1. HSCT前受者的准备

- （1）核实患者的诊断、确认患者的符合HSCT适应症及最佳移植时机
- （2）详细了解患者的身体状况， 尤其潜在感染灶和病毒稳定期及重要脏器的潜在疾患。
- （3）药浴后层流病房的预防性处理和术前谈话。

2. 预处理方案

- （1）预处理目的。
- （2）预处理方案的选择。

（六） HSCT后并发症。

1. HSCT后的早期并发症。

2. HSCT后的晚期并发症

（七） HSCT支持治疗：

1. 输血支持治疗

2. 造血因子应用

（八） HSCT后的复发：影响复发的相关因素和监测。

三、教学学时安排

理论教学：2学时， 见习教学：1学时

四、教学方法

理论授课

第十五章 出血性疾病总论

一、教学目标

- （一）掌握出血性疾病的分类※、出血特点、实验室发现※及诊断※。
- （二）熟悉正常的止血机制。
- （三）了解出血性疾病的治疗原则※。
- （四）正常止血、抗凝和纤维蛋白原溶解机制
- （五）发病机制分类

二、教学内容

理论教学

（一）概述：出血性疾病的定义，出血特点及分类。

- 1. 血管因素所致；
- 2. 血小板数量及功能异常；
- 3. 凝血功能障碍；
- 4. 抗凝或纤溶过程异常。

（二） 正常的止血和凝血机制：扼要讲述止血机制三个要素。

（三） 出血性疾病分类

- 1. 血管异常：分为先天性和获得性。

2. 血小板异常：数量减少、数量增多、功能异常。

3. 凝血因子异常：先天性、获得性。

（四）诊断：

1. 出血史：详细了解出血史。

2. 家族史：遗传病史。

3. 体征：出血的特点、部位等。

（五）实验室检查

1. 筛选实验及特殊实验选择

2. 血小板功能检查

3. 凝血因子缺乏的特殊实验

4. 凝血因子抑制物分析

（六）防治

1. 病因防治：遗传性疾病无根治方法。

2. 止血措施：凝血因子或血小板补充，止血药物等。

三、教学学时安排

理论教学：1学时

四、教学方法

理论授课

第十六章 原发免疫性血小板减少症

一、教学目标

（一）掌握发病机制※、实验室检查※。

（二）熟悉本病的常见原因、诊断※要点及治疗原则※。

（三）了解临床表现※、鉴别诊断※。

二、教学内容

理论教学

（一）概述：正常血小板计数、血小板计数与出血的关系。

（二）发病机制：

1. 血小板抗体

2. 血小板生存期缩短

可和自身免疫、脾、血小板生成障碍、毛细血管损伤等因素在发病上的作用。

（三）临床表现：出血特点-皮肤、黏膜、内脏出血。

（四）实验室和辅助检查

1. 血象：

2. 止血和血液凝固检查：

3. 骨髓：

4. 抗血小板抗体：

血小板计数、出血时间、血块退缩、凝血时间、束臂实验、骨髓象：巨核细胞数量和形态。

（五）诊断和鉴别诊断：诊断要点，鉴别诊断：单纯性、过敏性、急性白血病、再障、脾亢、凝血功能障碍、MDS等。

（六）治疗

1. 一般治疗及支持疗法：输血小板，消除原发病因。
2. 糖皮质激素：ITP一线药物。
3. 脾切：严格掌握适应证。
4. 免疫抑制剂治疗。
5. 大剂量免疫球蛋白。

见习教学

了解原发免疫性血小板减少症的临床表现、诊断和治疗

三、教学学时安排

理论教学：1学时，见习教学：1学时

四、教学方法

理论授课

第十七章 弥散性血管内凝血

一、教学目标

- （一）掌握弥散性血管内凝血的病因※、发病机制※、诊断※及治疗原则※。
- （二）熟悉弥散性血管内凝血的临床表现※及实验室检查※、鉴别诊断※。
- （三）了解凝血机制及其调节，以及DIC治疗新进展。

二、教学内容

理论教学

（一）概述：DIC的定义、发病情况。

（二）DIC的病因

1. 脓毒血症或内毒素
2. 组织损伤
3. 恶性肿瘤
4. 原发性血管疾病
5. 外源性因素
6. 病理产科

（三）DIC的发病机制：

1. 血管内皮损伤；
2. 细胞因子和组织因子释放；
3. 凝血系统和血小板激活放大作用；
4. 抗凝蛋白减少
5. 纤溶系统异常

最终导致出现微血栓形成，凝血功能异常（高凝、消耗性低凝、继发性纤溶亢进），微循环障碍等病理、

病生理表现

（四） 临床表现：

1. 出血
2. 微循环障碍
3. 血栓栓塞
4. 血管内溶血
5. 原发病的临床表现

（五） 实验室检查：

1. 反应凝血因子与血小板消耗的证据（动态监测、联合诊断）
 - （1）血小板计数：血小板计数减少或进行性减低。
 - （2）凝血酶原时间（PT）和活化部分凝血活酶时间（APTT）：消耗性低凝期，PT, APTT延长。高凝期PT、APTT正常或缩短
 - （3）纤维蛋白原（Fbg）：低Fbg血症多发生在严重消耗性低凝期或继发性纤溶亢进期。
2. 反应纤溶系统活化的证据
 - （1）纤维蛋白原降解产物（FDP）、D-Dimer：DIC时，FDP>40ug/ml；D-D>0.5 ug/ml对诊断有提示，应结合血小板等其他指标。
 - （2）血浆鱼精蛋白副凝固实验（3p试验）：
3. 红细胞加速破坏的证据：血LDH升高，血涂片可见畸形红细胞或红细胞碎片，结合珠蛋白降低等。

（六） 诊断和鉴别诊断：

1. 诊断： 存在基础疾病， 多发性出血倾向， 微血栓栓塞以及微循环障碍或休克的症状体征， 结合实验室检查做出诊断。熟悉DIC诊断积分系统。
2. 鉴别诊断：
 - （1）严重肝病。
 - （2）血栓性血小板减少性紫癜
 - （3）原发性纤溶或“病理”性纤溶

（七） 治疗：

1. 病因治疗
2. 支持性止血治疗：输注血小板、冷沉淀物（补充纤维蛋白原）、新鲜血浆，新鲜冻干血浆。
3. 阻断凝血因子和血小板的激活：最大限度的减少或预防由于过度血液凝固和纤溶亢进导致的血栓形成和出血。

三、教学学时

2学时

四、教学方法

CBL授课

五、自主学习

CBL授课

第二篇 风湿性疾病

第一章 总论

一、教学目标

- (一) 掌握：风湿性疾病的定义及常见弥漫性结缔组织病的特异性临床表现。✖
- (二) 熟悉：风湿性疾病的自身抗体的临床意义及抗风湿病药物的种类与应用原则。✖
- (三) 了解：风湿性疾病分类与病理特点。✖

二、教学内容

理论教学

- (一) 概述 风湿性疾病的概念。✖
- (二) 分类 风湿性疾病的范畴和分类。✖
- (三) 病理特点✖
- (四) 病史采集和体格检查✖
 - 常见关节炎的关节特点。✖
 - 常见弥漫性结缔组织病的特异性临床表现。✖
- (五) 实验室检查

- 1. 常规检查。
- 2. 特异性检查：自身抗体检查、HLA检测、关节液检查、病理。
- 3. 影像学检查：X线、CT、MRI、超声。

(六) 治疗

- 1. 治疗目的与措施
- 2. 药物治疗：
 - ① 非甾体抗炎药（NSAIDs）；
 - ② 糖皮质激素；
 - ③ 改变病情的抗风湿药（DMARDs）
 - ④ 生物制剂
 - ⑤ 辅助性治疗

见习教学

熟悉风湿性疾病常见的特异性临床症状及自身抗体的临床意义。

三、教学学时安排

理论教学 1 学时，见习1学时。

四、教学方法

理论授课。

第二章 类风湿关节炎

一、教学目标

- (一) 掌握类风湿关节炎的临床表现、实验室、影像学检查以及诊断与鉴别诊断✖。
- (二) 熟悉类风湿关节炎的治疗方案和常用药物。✖
- (三) 了解类风湿关节炎的病因、发病机制及基本病理改变。

二、教学内容

理论教学

（一）病因学

类风湿关节炎（rheumatoid arthritis, RA）是一种以侵蚀性、对称性多关节炎为主要表现的慢性、全身性自身免疫性疾病。✖

遗传易感性：RA现症者的一级亲属患RA的概率为11%。与HLA-DRB1等位基因突变相关。✖

环境因素：病毒、细菌和支原体等致病微生物感染，吸烟等。✖

（二）发病机制：✖

自身免疫反应导致的免疫损伤和修复是 RA 发生和发展的基础，免疫紊乱是RA主要的发病机制。✖

1. 活化的CD4+T细胞和MHC-II型阳性的抗原提呈细胞浸润关节滑膜。✖

2. 活化的B细胞、巨噬细胞及滑膜成纤维细胞在RA滑膜炎症中的作用。✖

（三）病理：

1. 滑膜炎是 RA 的基本病理改变。

2. 血管翳形成是一种以血管增生和炎性细胞浸润为特征的肉芽组织增生。

3. 类风湿结节的特征是结节中心纤维素样坏死，外周上皮细胞浸润及纤维组织形成。

（四）临床表现：

1. 关节表现：疼痛、压痛、肿胀、晨僵、关节畸形、特殊关节、关节功能障碍，强调小关节、对称性特点，受累关节以近端指间关节、掌指关节、腕关节最为多见，关节畸形最常见于近端指间关节、掌指关节及腕关节，如天鹅颈样畸形及钮扣花畸形等。✖

2. 关节外表现：类风湿结节、血管炎、呼吸、循环、泌尿、神经系统、消化系统损害、及眼病变。✖

3. 类风湿关节炎的特殊类型：Felty 综合征、缓解型血清阴性对称性滑膜炎伴凹陷性水肿综合征、反复型风湿症。✖

（五）实验室和辅助检查：✖

1. 血清及细胞学检查：类风湿因子、抗瓜氨酸化蛋白抗体、HLA-DR 基因、血沉、C-反应蛋白、免疫球蛋白、补体、血常规。

2. 滑液：炎性改变，细菌培养阴性。

3. 影像学：X 线、MRI、超声 在显示关节病变方面的各自优势。

4. 关节镜及针刺活检

（六）诊断及鉴别诊断：✖

1. 诊断：强调早期诊断的重要性，详述美国风湿病学会 1987 年 RA 分类标准和2010年ACR/EULAR 类风湿关节炎分类标准的差异。✖

2. 鉴别诊断：与骨关节炎、强直性脊柱炎、银屑病关节炎、系统性红斑狼疮、其他病因关节炎的鉴别要点。✖

3. 病情判断（DAS28等）评判病情活动度、预后因素分析。✖

（七）治疗：

治疗原则：早期、联合、个体化治疗和功能锻炼。✖

1. 一般治疗：理疗、外用药和功能锻炼。✖

2. 药物治疗：非甾体抗炎药、缓解病情抗风湿药（甲氨蝶呤、抗疟药、来氟米特、柳氮磺吡啶、硫唑嘌呤、环孢素 A、金制剂、青霉胺）、糖皮质激素、生物制剂（TNF- α 拮抗剂、IL-6拮抗剂、抗 CD20 单抗等）、植物药（白芍总苷、雷公藤）。✖

3. 外科治疗

（八）预后：早期诊断和规范化治疗使 RA 预后明显改善。

见习教学

掌握类风湿关节炎的典型临床症状、实验室检查、影像学检查以及诊断与鉴别诊断，了解常见治疗药物及不良反应。

三、教学学时安排

理论教学 2 学时，见习2学时。

四、教学方法

理论授课。

第三章 系统性红斑狼疮

一、教学目标

（一）掌握：系统性红斑狼疮的临床表现、诊断和治疗原则。✖

（二）熟悉：系统性红斑狼疮的自身抗体检查和病情的判断✖。

（三）了解：系统性红斑狼疮的病因、发病机制、病理特点和预后。✖

二、教学内容

理论教学

（一）概述

系统性红斑狼疮（SLE）的概念和发病情况。

（二）病因✖

病因不完全清楚，可能与遗传、环境因素、雌激素等有关。

（三）发病机制及免疫异常✖

致病性自身抗体、致病性免疫复合物及细胞免疫功能失调有关。

（四）病理

主要病理改变为炎症反应和血管异常，可以出现在身体任何器官。

（五）临床表现✖

全身表现：皮肤与黏膜表现；浆膜炎；肌肉关节表现；肾脏表现；

心血管表现；肺部表现；神经系统表现；消化系统表现；血液系统表现；

抗磷脂综合征（APS）；干燥综合征；眼部表现。

（六）实验室和其他辅助检查

1. 一般检查

2. 自身抗体检查：抗核抗体谱（抗核抗体ANA、抗 dsDNA抗体、抗ENA抗体谱等）；抗磷脂抗体；抗组织细胞抗体等。✖

3. 补体。

4. 病情活动度指标。

5. 肾活检病理。

6. X线及影像学检查。

（七）诊断和鉴别诊断※

1. 诊断：美国风湿病学会1997年SLE分类标准。

2. 鉴别诊断：每种临床表现与相应的各系统疾病相鉴别。

（八）病情判断

1. 疾病的活动性或急性发作-SLEDAI评分。

2. 脏器功能状态和不可逆损伤。

3. 并发症。

（九）治疗※

1. 一般治疗。

2. 对症治疗。

3. 药物治疗：

糖皮质激素、免疫抑制剂、其他药物治疗、合并抗磷脂综合征的治疗。

（十）SLE与妊娠

（十一）预后

见习教学

熟悉系统性红斑狼疮的临床表现、诊断和治疗原则。了解常见治疗药物及其不良反应。

三、教学学时安排

理论学习2学时，见习2学时。

四、教学方法

理论授课。

第四章 抗磷脂综合征（APS）

一、教学目标

（一）掌握APS定义、临床表现。

（二）熟悉APS的实验室检查、诊断及鉴别诊断。

（三）了解APS的发病机制及治疗原则。

二、教学内容

理论教学

（一）APS的概念，是一种以反复动、静脉血栓形成、习惯性流产、血小板减少及抗磷脂抗体持续中高滴度阳性为主要特征的非炎症性自身免疫性疾病。

（二）APS的病因和发病机制：

（1）诱发血栓形成及凝血机制：

1、抗磷脂抗体影响血管内皮细胞和血小板功能。

2、促进磷脂依赖性凝血过程的发生。

3、对抗凝物质的影响。

（2）诱发病态妊娠机制

- 1、抗磷脂抗体与胎盘抗凝蛋白结合，抑制凝血酶原、VII、IV、和X因子的活化，导致胎盘血栓形成及自发流产。
- 2、减少合体细胞的融合，影响绒毛滋养层的生长成熟。
- 3、与植入前胎盘直接作用，阻碍胚胎植入导致流产。

（三）临床表现

1. 血栓形成，可单一也可反复发生于所有大、中、小动脉、静脉。受累血管和临床表现之间的关系：静脉血栓形成以深静脉血栓形成为主，下肢深静脉血栓和肺栓塞最常见；动脉栓塞可引起脑卒中或短暂性脑缺血发作；微血管受累可表现为肾衰竭和皮肤梗死。
2. 病态妊娠：表现为习惯性流产和宫内死胎。可发生于妊娠任何阶段，以妊娠49月最多见。病态妊娠的危险随抗磷脂抗体滴度增高而增加。HELLP综合征。
3. 血液系统：血小板减少等。
- 4、恶性抗磷脂综合征（CAPS）：短期内进行性出现多部位（≥3个）血栓形成，常累及心脑肝肾等重要脏器导致多器官功能衰竭而死亡，形成灾难性血管闭塞。

（四）APS的实验室检查：抗体检验和狼疮抗凝物的临床意义。

- 1、抗磷脂抗体：本病诊断的特异性抗体：抗心磷脂抗体、抗β₂糖蛋白I抗体和狼疮抗凝物。了解标准外抗体。
- 2、其他实验室指标：可见抗核抗体、抗dsDNA及ENA抗体阳性，血同型半胱氨酸升高、血小板减少、中性粒细胞减少及溶血性贫血等。

（五）APS的诊断：2006年国际APS分类标准。

（1）临床标准：1、血栓形成：≥1次动静脉或小血管血栓形成，组织病理学血栓部位血管壁没有血管炎表现。2、病态妊娠：≥1此胎龄≥10周形态学正常胎儿死亡；妊娠34周前，因重度子痫/先兆子痫或严重胎盘功能不全导致≥1次形态正常胎儿早产。

（2）实验室标准（至少两次；间隔12周）：1、血浆中狼疮抗凝物阳性。2、血清或血浆中抗心磷脂抗体IgM/IgG型中高效价抗体阳性。3、血清或血浆中抗β₂糖蛋白I IgG、IgM抗体阳性。

至少满足一条临床标准和一条实验室标准。

（六）APS的治疗

1. 一般原则：个体化治疗，有效预防血栓和避免妊娠失败。
2. 血栓预防：应用抗凝和抗血小板药物预防血栓形成，常用药物低分子肝素、阿司匹林、华法林。
3. 妊娠管理：个体化应用小分子阿司匹林、低分子肝素或阿司匹林联合肝素治疗。静脉输注丙种球蛋白。
4. CAPS的处理：抗凝联合较大剂量激素、血浆置换、免疫吸附、静注丙种球蛋白、抗CD20单抗等。

三、教学学时安排：

理论教学 1学时。

四、教学方式

理论授课。

第五章 脊柱关节炎

一、教学目标

- （一）熟悉脊柱关节炎的共同特征※

（二）了解脊柱关节炎的概念

二、教学内容

理论教学

（一）脊柱关节炎（spondylitis, SpA）的概念：过去也称血清阴性脊柱关节病（seronegative spondyloarthropathy）是一类以累及脊柱、关节韧带和肌腱为主要表现的慢性炎症性风湿病的总称，最典型的疾病是强直性脊柱炎（ankylosing spondylitis, AS），其他SpA包括反应性关节炎、银屑病关节炎、炎症性肠病关节炎、幼年脊柱关节炎及未分化脊柱关节炎※。

（二）不同形式的SpA具有多种共同的临床特征：

1. 最突出的特征是中轴关节（尤其是骶髂关节）炎症。※
2. 炎症性外周关节炎常累及下肢关节，并为不对称性。※
3. 常见指/趾炎（香肠指/趾）和附着点炎（韧带或肌腱的骨骼附着点处炎症）。※
4. 与HLA-B27密切相关。※
5. 阳性家族史。※
6. 皮肤和生殖器病变、眼和肠道炎症、与先前或持续性感染性疾病相关。※

第一节 强直性脊柱炎（AS）

一、教学目标

（一）了解 HLA-B27 检测的临床意义和 AS 的病理改变。

（二）熟悉 AS 的临床表现、治疗方法和常用药物。※

（三）掌握 AS 的诊断标准和骶髂关节影像学检查的判断。※

二、教学内容

理论教学

（一）流行病学：AS是SpA常见的临床类型，以中轴关节受累为主，可伴发关节外表现，可发生脊柱强直和畸形。多起病缓慢隐匿，男女比例约1：1，发病年龄多在20-30岁。与HLA-B27高度相关。家族聚集患病较常见。

（二）病因和发病机制：本病是遗传和环境因素共同作用引发的多基因遗传病。

1. 遗传因素：MHC区易感基因：HLA-B27，其中HLA-B2704、B2705等亚型是易感单倍体。
2. 环境因素：泌尿生殖系感染、肠道感染等。

（三）病理

1. 附着点病（炎）：是强直性脊柱炎基本病变。骶髂关节炎是最早累及的部位。典型晚期表现椎体方形变、韧带钙化、脊柱呈竹节样改变等。※
2. 关节外病变：葡萄膜炎和虹膜炎、主动脉根炎和心肌及传导系统病变等。※

（四）临床表现

1. 症状：

关节表现（首发症状常为下腰背疼痛伴晨僵，也可表现为单侧、双侧或交替性臀部、腹股沟向下肢放射的酸痛等。最典型和常见的表现为炎性腰背痛，多见于骶髂关节、脊柱、外周关节和附着点炎）。※

关节外症状（眼部葡萄膜炎或虹膜炎、升主动脉根部扩张和主动脉瓣病变及心脏传导系统异常、肾功能异常、上肺间质性肺炎、神经系统病变和淀粉样病变等）。

2. 体征：常见体征：骶髂关节压痛、脊柱前屈后伸侧弯和转动受限，胸廓活动度减低，枕墙距>0等。

※

（五）实验室和影像学检查

1. 实验室检查：无特异性实验室检查指标，活动期血沉、C-反应蛋白、免疫球蛋白增高，RF 和 ANA 阴性，90%以上患者 HLA-B27阳性。※

2. 常规X 线检查：骨盆正位像。脊柱（尤其腰椎）X线检查。X线骶髂关节病变分级： 0-4级。※

3. CT 检查：相对于X线，分辨率高，能发现骶髂关节轻微变化，有利于早期诊断。※

4. 磁共振检查：能显示关节和骨髓水肿、脂肪变性以及周围韧带硬化、骨赘形成、骨质破坏、关节强直等结构改变，能比CT更早发现骶髂关节炎。※

（六）诊断和鉴别诊断

1. 诊断：1984 年修订的纽约标准：（1）临床标准：①腰痛、晨僵3个月以上，②腰椎活动受限③胸廓活动度减低（2）放射学标准：双侧≥2级或单侧3-4级骶髂关节炎。（3）诊断：①肯定AS：符合放射学标准和一项（及以上）临床标准。②可能AS：符合3项临床标准，或符合放射学标准而不伴任何临床标准者。

2. 鉴别诊断：需与其外伤骨折、类风湿关节炎、脊柱感染、骨质疏松、骨盆原发或转移性肿瘤、椎间盘病、腰肌劳损、髌骨致密性骨炎等进行鉴别。※

（七）治疗

1. 非药物治疗：病人教育、规律的锻炼及物理治疗。

2. 药物治疗：非甾体抗炎药（NSAIDs）和抗TNF拮抗剂是治疗AS一线用药。改善病情抗风湿药可在外周关节受累时使用。糖皮质激素对葡萄膜炎和关节肌肉炎症局部使用。※

3. 外科手术治疗。

（八）预后：一般不影响寿命。髋关节受累、HLA-B27阳性、持续的血沉、CRP增高和幼年起病常是预后不良相关因素。

见习教学

熟悉脊柱关节炎的共同特征性临床表现。熟悉 AS 的临床表现、治疗方法和常用药物。

三、教学学时安排

理论教学1小时，见习1学时。

四、教学方法

理论授课。

第六章 干燥综合征

一、教学目标

（一）掌握pSS典型临床表现，pSS诊断思路 and 临床分类标准。

（二）熟悉pSS常见临床表现，重要脏器损害的特点，口腔科及眼科检查。

（三）了解原发性和继发性干燥综合征病因、发病机制。了解pSS鉴别诊断。

二、教学内容

理论教学

（一）概述：干燥综合征（Sjgren's syndrome, SS）是一个主要累及泪腺、唾液腺等外分泌腺体、B淋巴细胞异常增殖、组织淋巴细胞浸润为特征的弥漫性结缔组织病，临床主要表现为干燥性角结膜炎和口腔干燥症，还可累及内脏器官。

1、流行病学：任何年龄均可发病，30-60女性多见。

病因与发病机制：确切病因和发病机制不明。

2、病因：感染因素、遗传背景、环境等多因素参与发病。

3、发病机制：自身免疫异常和免疫功能紊乱为其发病及病变延续的基础。

4、病理：主要累及外分泌腺，以唾液腺和泪腺为代表。还可累及其他外分泌腺。

（二）pSS的临床表现：起病隐匿，临床表现多样。

（1）局部表现：

1、口腔干燥症：口干、猖獗性龋齿、唾液腺炎、成人腮腺炎及舌干燥等

2、干燥性角结膜炎：眼干涩、异物感、磨砂感、少泪等。

3、其他粘膜干燥的特点。

（2）系统表现：

1、皮肤粘膜：高出皮面的紫癜样皮疹、荨麻疹样皮疹、结节性红斑、雷诺现象等。

2、肌肉骨骼：非破坏性关节炎（关节痛、关节肿），肌炎。

3、肾脏损害：远端肾小管损害为主，肾小管酸中毒、低钾血症、肾结石、肾钙化、肾性尿崩症及肾性骨病。

4、呼吸系统：干燥性咽喉炎、干燥性气管/支气管炎、间质性肺炎、肺动脉高压（较SLE和SS少见）。

5、消化系统：肝脏损害，也可并发原发性胆汁性肝硬化等自身免疫性肝病。

6、神经系统：周围和中枢神经系统均可累及，以周围神经损害多见。

7、血液系统：白细胞减少和或血小板减少（需注意与SLE血液损害鉴别），发生淋巴瘤风险较普通人群高。

8、甲状腺疾病：甲状腺功能异常及伴自身免疫性甲状腺炎。

pSS的临床检验：

（1）、血尿常规及其他常规检查：贫血、白细胞减少、血小板减少、肾小管酸中毒、血沉及CRP增高。

（2）、自身抗体：ANA阳性，抗SSA抗体（是本病中最常见的自身抗体，见于70%的患者）、抗SSB抗体（有较高的特异性，见于40%的患者）、RF阳性、心磷脂抗体阳性。抗a-fodrin抗体（唾液腺特异蛋白抗体）、抗M3抗体与口眼干有关。

（3）、高球蛋白血症：多克隆性且滴度高，见于90%以上的患者

（4）、其他检查：

1、干燥性角结膜炎检测：泪液流率（Schirmer检查） $\leq 5\text{mm/min}$ 为阳性、泪膜破碎时间 < 10 秒为阳性、眼部染色（OSS染色评分） ≥ 3 分为阳性。

2、口干干燥症相关检查：唾液流率（未经刺激唾液流量 $\leq 0.1\text{ml/min}$ 为阳性）、腮腺造影（腮腺导管不规则、狭窄或扩张、涎腺核素扫描）。

3、唇腺活检：淋巴细胞聚集 ≥ 50 个即为一个灶，每 4mm^2 唾液腺组织中有 ≥ 1 个灶，即为组织病理学检查阳性，可作为诊断依据。

（四）诊断和鉴别诊断：

1. 诊断要点：诊断有赖于干燥性角结膜炎和口干燥症检测、血清抗SSA和或抗SSB抗体阳性、唇腺组织病理学检查有灶性淋巴细胞浸润。后两项特异性较强。2002 年 pSS 的国际分类标准。简要介绍2016 年 EULAR/ACR 关于 pSS 的分类标准。注意把握分类标准中客观条件的应用。

2. 诊断标准： 2002年干燥综合征国际诊断（分类）标准：必须除外头颈面部放疗史、丙型肝炎病毒感染、艾滋病、淋巴瘤、结节病、移植物抗宿主病、抗乙酰胆碱药物的使用及IgG4相关疾病。

口腔症状、眼部症状、 眼部体征、组织学检查、唾液腺受损、 自身抗体。

（1）原发性干燥综合征无任何潜在疾病的情况下，符合下述任一条可诊断：①、符合上述4条或4条以上，但必须含有组织学检查和（或）自身抗体。②、眼部体征、组织学检查、唾液腺受损、自身抗体4条中任3条阳性。

（2）继发性干燥综合征有潜在的疾病（如任一结缔组织病），而符合口腔症状和眼部症状中任一条，同时符合眼部体征、组织学检查唾液腺受损中任2条。

2. 鉴别诊断：区分原发性和继发性干燥综合症，需要与系统性红斑狼疮、类风湿性关节炎、其他原因引起的口眼干如糖尿病等、丙型肝炎病毒感染、IgG4相关疾病等进行鉴别。

（五）pSS的治疗：

1. 掌握pSS的一般治疗原则，改善干燥症状。

2. 熟悉系统性损害的药物使用原则。

3. 简要介绍新的治疗药物：生物制剂等。

见习教学

熟练掌握pSS典型临床表现，pSS诊断思路和临床分类标准。

三、教学学时安排

理论教学1学时。见习教学1学时。

四、教学方式

理论授课。

第七章 原发性血管炎

第一节 概论

一、教学目标

（一）掌握2012年Chapel Hill会议制定的血管炎分类；掌握血管炎常见的临床特点及辅助检查

（二）熟悉血管炎的治疗原则

（三）了解血管炎的病理基础

二、教学内容

理论教学

（一）概述：CHCC 对血管炎的分类

①大动脉炎（LVV） 包括TA和GCA

②中血管炎（MVV）包括PAN和KD

③小血管炎（SVV）

1) ANCA相关性血管炎（AAV）与ANCA密切相关，包括MPA、 GPA、 EGPA

2) 免疫复合物性小血管炎（IC） 以免疫球蛋白或补体沉积于血管壁为特征

④变异性血管炎 可累及任意大小和任意种类血管

包括白塞病（BD）和科根综合征

⑤单器官血管炎（SOV）

⑥系统性疾病相关血管炎

⑦可能的病因相关血管炎

（二）血管炎的主要临床表现

血管炎的临床表现各异，常见临床表现发热、乏力、关节肌肉痛、体重减轻等。不同受累脏器出现多样化症状（具体见各章节疾病）

（三）辅助检查

实验室检查：血常规、尿常规、ESR、CRP等

ANCA:MPO-ANCA、PR3-ANCA

病理：活检是确诊血管炎的“金标准”

影像：血管造影、血管彩超、CT、MRI

（四）治疗原则

早诊断，早治疗

糖皮质激素是基础治疗药物，脏器受累及早加用免疫抑制剂及生物制剂

三、教学学时安排

理论教学1学时。

四、教学方式

理论授课。

第二节 系统性血管炎具体疾病

一、教学目标

（一）掌握各类血管炎疾病的常见的临床特点、辅助检查及分类标准

（二）熟悉各类血管炎疾病的治疗原则

（三）了解各类血管炎疾病的病理、发病机制

二、教学内容

理论教学

（一）大动脉炎

1. 大动脉炎概述

2. 临床表现 全身期，以炎症表现为主；无脉期，以组织器官缺血表现为主

3. 辅助检查：ESR快，CRP高；彩超、血管造影、MRA可发现血管壁增厚、管腔狭窄、闭塞等

4. 1990年ACR关于大动脉炎的分类标准

5. 治疗原则控制活动性病变、缓解脏器缺血

（二）巨细胞动脉炎（GCA）

1. 巨细胞动脉炎概述，容易合并风湿性多肌痛

2. 临床表现 起病多隐袭，发热、乏力、关节肌肉痛、体重减轻等，一侧或双侧颞部痛，合并PMR出现肩胛带、骨盆带肌肉痛

3. 辅助检查：ESR快，CRP高
4. 1990年ACR关于GCA的分类标准
5. 治疗原则及预后 糖皮质激素，控制不佳加用MTX等，预后较好

（三）结节性多动脉炎（PAN）

1. 概述
2. 病因及发病机制 遗传因素及病毒感染等
3. 病理 中、小动脉局灶性坏死性血管炎
4. 全身症状及受累脏器不同出现相应临床表现
5. 辅助检查 贫血、血尿、ESR快，CRP高；血管造影可见血管节段性扩张和狭窄成“念珠样”改变；

6. 1990年ACR关于PAN的分类标准

7. 治疗原则及预后 糖皮质激素，疾病缓解后予免疫抑制剂，如与乙型肝炎相关需用抗病毒治疗

（四）ANCA相关血管炎

1. 概述
2. 临床表现 全身表现及各系统相应的表现，如皮疹、咯血、血尿、高血压、肾功能衰竭等
3. 实验室检查 ANCA阳性是最突出的实验室检查特征
4. 诊断 1990年ACR制定的GPA、EGPA分类标准；2017年ACR/EULAR制定的MPA分类标准
5. 治疗原则及预后 治疗分为诱导缓解与维持缓解 糖皮质激素一线治疗药物，联合免疫抑制剂CTX，近年来生物制剂利妥昔单抗；延误治疗预后差

（五）贝赫切特病（白塞病，BD）

1. 概述
2. 流行病学
3. 病理 可累及大中小动静脉
4. 临床表现 口腔溃疡、外阴溃疡，皮肤病变、眼炎等；系统性症状，长累及消化道、神经系统肺等
5. 针刺反应
6. 诊断 结合临床症状及针刺试验结果
7. 治疗 对症治疗、内脏血管炎、眼炎治疗

三、教学学时安排

理论教学2学时。

四、教学方式

理论授课。

第八章 特发性炎症性肌病（IIM）

一、教学目标

- （一）掌握 IIM 的基本概念和典型临床表现。
- （二）熟悉 IIM 诊断和诊治原则。
- （三）了解 IIM 和分类标准。了解 IIM 实验诊断的进展。

二、教学内容

理论教学

（一）概述：IIM 的概念，常见临床表现和常见疾病类型。

（二）IIM 的典型表现：

1. 多发性肌炎（PM）和皮肌炎（DM）的肌肉受累症状主要特征。肌力的评价。DM 的典型皮肤表现，包括向阳性紫红斑，暴露部位皮疹（V 字领），Gottron 征，技工手等。
2. IIM 的系统性表现包括消化道、肺部受累、心脏、肾脏受累受累等的特征。
3. 简要介绍近年来抗体检测进展及 IIM 的诊治进展。

（三）IIM 的实验室和其他检查：

1. 根据典型的肌肉症状和皮疹，结合实验室及其他客观检查做出诊断
2. 一般检测包括实验室检测和影像学检测的意义
3. 肌电图和皮肤、肌肉活检的意义
4. 自身抗体在 IIM 诊断中的意义

（四）IIM 的诊断和鉴别诊断：

1. 诊断标准：了解当前对 IIM 的分类。常用分类标准 1975 年 Bohan 和 Peter 标准和 2017 年 EULAR/ACR 关于成人和青少年特发性炎性肌病及其主要亚群的分类标准。
2. IIM 的鉴别诊断：需与运动神经元病、重症肌无力，肌营养不良症、感染性肌病、风湿性多肌痛、内分泌异常所致肌病（如甲状腺功能亢进或减退）、代谢性疾病以及运动或药物等因素引起的肌病相鉴别。

（五）IIM 的治疗

1. 了解一般治疗原则和常用药物。
2. 了解对合并多系统损害及恶性肿瘤等患者的治疗。

三、教学学时安排

理论教学 1 学时。

四、教学方法：

理论授课。

第九章 系统性硬化病（SSc）

一、教学目标

- （一）熟悉 SSc 的特征性表现，识别和对雷诺现象并熟悉相关的鉴别诊断。熟悉系统性硬化病的多系统表现。
- （二）熟悉 SSc 的临床分型，局限型和弥漫型 SSc 的比较，以及各自的处理原则。
- （三）了解 SSc 重要并发症，包括肺动脉高压等。了解 SSc 肾危象的危险因素和处理原则。
- （四）了解 1980 年和 2013 年两个分类标准。了解 SSc 相关抗体。

二、教学内容

理论教学

- （一）SSc 的分型，重叠综合征的概念了；
- （二）SSc 病理和器官损伤的可能机制。

（三）SSc 的临床表现： 1. 什么是雷诺现象； 2. 皮肤改变的特点； 3. 关节肌肉表现； 4. 消化系统表现； 5. 间质性肺病和肺纤维化及肺动脉高压（PAH）； 6. 心血管系统表现； 7. SSc 的肾脏表现（包括肾危象的危险因素和处理原则）

（四）SSc 的诊断：1980 年 ACR 和 2013 年 ACR/EULARSSc 分类标准

（五）SSc 的治疗原则：一般治疗，激素和免疫抑制剂的使用，血管病变、肺、肾脏、皮肤病变的药物治疗。

三、教学学时安排

理论教学1学时。

四、教学方式

理论授课。

第十章 痛风

一、教学目标

（一）掌握痛风的临床表现和诊断标准。

（二）熟悉痛风的防治。

（三）了解痛风的发病机制。

二、教学内容

理论教学

（一）痛风的概述 嘌呤代谢紊乱和/或尿酸排泄障碍。

（二）痛风的病因及发病机制：尿酸生成增多和/或尿酸排泄减少。

（三）临床表现：※

1. 无症状期：仅血尿酸增高，无临床症状。

2. 痛风性关节炎：常首发第一跖趾关节，起病急，受累关节红肿热痛及功能障碍，可呈自限性。

3. 痛风石及慢性关节炎期。

4. 肾脏：痛风性肾病、尿酸性肾石病、急性肾衰竭。

（四）检查

血尿酸的测定、尿尿酸的测定、超声检查可见双轨征、双能CT检查可见尿酸盐结晶。

（五）诊断与鉴别诊断※

分类标准≥8分可诊断：受累关节、关节症状特点、发作时间特点、痛风石、实验室检查、影像学证据

（六）预防和治疗

非药物治疗：限酒减少嘌呤摄入。

药物治疗：非甾体类抗炎药、秋水仙碱和糖皮质激素。※

控制高尿酸血症，预防尿酸盐沉积；控制急性关节炎发作；防止尿酸结石形成和肾功能损害。※

见习教学

熟悉掌握痛风的临床表现和诊断标准。

三、教学学时安排

理论学习1学时。

四、教学方式

理论授课。

附表1：

教学大纲与执业医师考试大纲内容衔接梳理一览表

临床执业医师考试大纲内容			课程教学大纲		
单元	细目	要点	对应章节	目标要求	是否自主学习
六、血液系统—贫血	1 贫血概述	(1) 概念 (2) 分类 (3) 临床表现 (4) 诊断 (5) 治疗原则	第一章 贫血概述	(一) 掌握贫血的基本概念※, 病因和分类※, 诊断步骤和方法※。 (二) 熟悉贫血的发病机制, 治疗原则※。 (三) 了解贫血的临床表现※。	否
	2 缺铁性贫血	(1) 铁代谢 (2) 病因和发病机制 (3) 临床表现 (4) 实验室检查 (5) 诊断与鉴别诊断 (6) 治疗	第二章 缺铁性贫血	(一) 掌握缺铁性贫血的病因和发病机制※, IDA的诊断※和治疗※原则。 (二) 熟悉铁的代谢※、临床表现※及实验室检查※、鉴别诊断※。 (三) 了解发病情况、预防措施。	否
	3 巨幼细胞性贫血	(1) 病因和发病机制	第三章 巨幼细胞性贫血	(一) 掌握诊断和治疗※。	否

		(2) 临床表现 (3) 实验室检查 (4) 诊断与鉴别诊断 (5) 治疗		(二) 熟悉巨幼细胞贫血的病因✖和发病机制✖。 (三) 了解叶酸和VitB12的代谢和功能。 (四) 病因和发病机制 (五) 临床表现 (六) 实验室检查 (七) 治疗	
	4 . 再生障碍性贫血	(1) 病因和发病机制 (2) 临床表现 (3) 实验室检查 (4) 诊断与鉴别诊断 (5) 治疗	第四章 再生障碍性贫血	(一) 掌握再生障碍性贫血的临床表现✖和血液学特点，诊断✖，分型和治疗✖。 (二) 熟悉再生障碍性贫血的病因✖和发病机制✖、鉴别诊断✖。 (三) 了解再生障碍性贫血的发病情况、预后和预防。 (四) 实验室检查	否
	5 . 溶血性贫血	(1) 发病机制 (2) 临床表现	第五章 溶血性贫血总论	(一) 掌握溶血性贫血的临床表现✖、分类✖及实验室	否

		(3) 实验室检查 (4) 诊断步骤 (5) 治疗原则 (6) 阵发性睡眠性血红蛋白尿的诊断及治疗 (7) 自身免疫性溶血性贫血的分型、诊断及治疗		检查✖。 (二) 熟悉溶血性贫血的诊断步骤✖。 (三) 了解溶血性贫血的治疗✖。 (四) 发病机制	
			第六章 自身免疫性溶血性贫血	(一) 掌握AIHA的定义、温抗体型自身免疫性溶血性贫血。 (二) 熟悉温抗体型自身免疫性溶血性贫血的临床表现和实验室检查、诊断✖、治疗✖。 (三) 了解冷抗体型自身免疫性溶血性贫血 (四) 自身免疫性溶血性贫血的分型	否
			第七章 阵发性睡眠性血红蛋白尿症	(一) 掌握阵发性睡眠性血红蛋白尿症(PNH)的病因和发病机制，	否

				PNH的诊断✖ 和 治 疗 原 则 ✖。 （二）熟悉 PNH的临床表 现及实验室检 查、鉴别诊断 。 （三）了解 发病情况、预 后。	
（二）白血 病	概述		第八章 白血 病总论	（一）掌握白 血病的定义、 分类 （二）熟悉 白血病的病因 及发病机制 （三）了解 白血病的发病 情况、发病率 和治疗	否
	1 . 急性白 血病	（1）分类 （2）临床表 现 （3）实验室 检查 （4）诊断与 鉴别诊断 （5）治疗	第九章 急性 白血病	（一）掌握急 性白血病的分 类✖、临床 表现✖及诊 断✖ （二）熟悉 急性白血病实 验室检查✖ 、鉴别诊断 ✖及治疗原 则✖ （三）了解 急性白血病的 WHO分型及预 后。	否
	2 . 慢性粒 细胞白血病	（1）临床表 现和分期 （2）实验室	第十章 慢性 白血病 第一节 慢	（一）掌握慢 性髓性白血病的诊断标准	否

		检查 (3) 诊断与鉴别诊断 (4) 治疗	性髓性白血病	✖、治疗方法✖ (二) 熟悉慢性粒细胞白血病的定义、发病机制、临床表现✖、分期✖ (三) 了解慢性粒细胞白血病的实验室检查✖ (四) 慢性髓系白血病鉴别诊断	
			第二节 慢性淋巴细胞白血病	(一) 掌握慢性淋巴细胞白血病的诊断标准和临床分期 (二) 熟悉慢性淋巴细胞白血病的定义、临床表现 (三) 了解慢性淋巴细胞白血病的实验室检查、治疗原则及预后	否
(三) 骨髓增生异常综合征	(三) 骨髓增生异常综合征	(1) 概念 (2) FAB 分型和 WHO 分型及临床表现 (3) 实验室检查 (4) 诊断与鉴别诊断 (5) 治疗	第十一章 骨髓增生异常综合征	(一) 掌握MDS的FAB分型和WHO分型✖、实验室检查✖。 (二) 熟悉MDS的临床表现、诊断✖及鉴别诊断✖、治疗✖	否

				<p>。</p> <p>（三） 了解MDS的病因、发病机制的认识及预后。</p> <p>（四） MDS的概念</p>	
（四）淋巴瘤	（四）淋巴瘤	<p>（1）病理分型</p> <p>（2）临床表现和分期</p> <p>（3）辅助检查</p> <p>（4）诊断与鉴别诊断</p> <p>（5）治疗</p>	第十二章 淋巴瘤	<p>（一）掌握淋巴瘤的定义、分类、临床表现✖、临床分期✖。</p> <p>（二） 熟悉淋巴瘤病理学分类✖、实验室检查和治疗✖原则。</p> <p>（三） 了解淋巴瘤的病因和发病机制、诊断方法✖、鉴别诊断✖。</p> <p>（四）辅助检查</p>	否
（五）多发性骨髓瘤	（五）多发性骨髓瘤	<p>（1）分类</p> <p>（2）临床表现</p> <p>（3）辅助检查</p> <p>（4）诊断与鉴别诊断</p> <p>（5）治疗</p>	第十三章 多发性骨髓瘤	<p>（一）掌握多发性骨髓瘤的定义、临床表现✖、实验室和特殊检查✖、诊断✖标准。</p> <p>（二） 熟悉多发性骨髓瘤的分型、分期标准和治疗</p>	否

				<p>※。</p> <p>（三）了解浆细胞病的概念、MM的病因发病机制、预后。</p> <p>（四）鉴别诊断与分类</p>	
（六）白细胞减少和粒细胞缺乏症	（六）白细胞减少和粒细胞缺乏症	<p>（1）病因</p> <p>（2）临床表现</p> <p>（3）诊断</p> <p>（4）治疗</p>			
			第十四章 骨髓增殖性肿瘤	<p>（一）掌握骨髓增殖性肿瘤（MPN）的分类、病因和发病机制，真性红细胞增多症（PV）、原发性血小板增多症（ET）和原发性骨髓纤维化（PMF）的诊断和治疗原则。</p> <p>（二）熟悉真性红细胞增多症、原发性血小板增多症和原发性骨髓纤维化的分子遗传学特征、临床表现及实验室检查、鉴别诊断。</p> <p>（三）了解</p>	否

				发病情况、预后转归。	
			第十五章 造血干细胞移植	<p>（一）掌握 HSCT 概念及分类、HSCT 流程和主要适应症。</p> <p>（二）熟悉 HSCT 后的病程与造血重建、相关并发症。</p> <p>（三）了解 HSCT 的预处理方案、支持治疗和复发。</p>	否
（七）出血性疾病	1. 概述	<p>（1）正常止血、凝血、抗凝和纤维蛋白溶解机制</p> <p>（2）发病机制分类</p> <p>（3）实验室检查</p> <p>（4）诊断</p> <p>（5）治疗原则</p>	第十六章 出血性疾病总论	<p>（一）掌握出血性疾病的分类※、出血特点、实验室发现※及诊断※。</p> <p>（二）熟悉正常的止血机制。</p> <p>（三）了解出血性疾病的※治疗原则。</p> <p>（四）正常止血、抗凝和纤维蛋白原溶解机制</p> <p>（五）发病机制分类</p>	否

	2 . 过敏性紫癜	(1) 常见原因 (2) 发病机制 (3) 临床表现 (4) 实验室检查 (5) 诊断与鉴别诊断 (6) 治疗			
	3. 特发性血小板减少性紫癜	(1) 病因和发病机制 (2) 临床表现 (3) 实验室检查 (4) 诊断与鉴别诊断 (5) 治疗	第十七章 原发性免疫性血小板减少症	(一) 掌握发病机制、实验室检查。 (二) 熟悉本病的常见原因、诊断要点及治疗原则。 (三) 了解临床表现、鉴别诊断。	否
	4 . 弥散性血管内凝血	(1) 病因和发病机制 (2) 临床表现 (3) 实验室检查 (4) 诊断与鉴别诊断 (5) 治疗	第十八章 弥散性血管内凝血	(一) 掌握弥散性血管内凝血的病因、发病机制、诊断及治疗原则。 (二) 熟悉弥散性血管内凝血的临床表现及实验	是

				室检查※、 鉴别诊断※。 (三) 了解凝血机制及其调节，以及DIC治疗新进展。	
(八) 输血	1 . 合理输血	(1) 输注血液成分的优点 (2) 常用血液成分特性 (3) 合理输血的原则 (4) 输血适应证 (5) 血液保护			
	2 . 安全输血	(1) 输血基本程序 (2) 输血不良反应			
风湿性疾病	(一) 风湿性疾病总论	1. 概念 2. 分类 3. 病理 4. 辅助检查 5. 治疗	第八篇第一章	(一) 掌握：风湿性疾病的定义及常见弥漫性结缔组织病的特异性临床表现。※ (二) 熟悉：风湿性疾病的自身抗体的临床意义及抗风湿病药物的种类与应用原则。※	否

				（三）了解： 风湿性疾病分类与病理特点。 ※	
风湿性疾病	（二）系统性红斑狼疮	1. 病因和发病机制 2. 临床表现 3. 免疫学检查 4. 诊断与鉴别诊断 5. 治疗	第八篇第五章	（一）掌握： 系统性红斑狼疮的临床表现、诊断和治疗原则。 ※ （二）熟悉： 系统性红斑狼疮的自身抗体检查和病情的判断。 ※ （三）了解： 系统性红斑狼疮的病因、发病机制、病理特点和预后。 ※	否
风湿性疾病	（三）类风湿关节炎	1. 病因和发病机制 2. 临床表现 3. 影像学检查 4. 诊断与鉴别诊断 5. 治疗	第八篇第三章	（一）掌握类风湿关节炎的临床表现、实验室、影像学检查以及诊断与鉴别诊断。 ※ （二）熟悉类风湿关节炎的治疗方案和常用药物。 ※	否
风湿性疾病	（四）脊柱关节炎	1. 总论 2. 发病机制 3. 临床表现 4. 影像	第八篇第七章	（一）掌握脊柱关节炎的分类和诊断。 ※ （二）熟悉脊柱关节炎治疗原则。 ※	否

		学检查 5. 诊断 与鉴别诊断 6. 治疗			
风湿性疾病	(五) 痛风	1. 临床表现 2. 诊断 与鉴别诊断 3. 治疗 与预防	第八篇第十四章	(一) 掌握痛风的临床表现和诊断标准。 ※ (二) 熟悉痛风的防治。※	否
执业医大纲没有该内容	执业医大纲没有该内容	执业医大纲没有该内容	第八篇第六章 抗磷脂综合征	(一) 掌握APS定义、临床表现。 (二) 熟悉APS的实验室检查、诊断及鉴别诊断。 (三) 了解APS的发病机制及治疗原则。 。	否
执业医大纲没有该内容	执业医大纲没有该内容	执业医大纲没有该内容	第八篇第八章 干燥综合征	(一) 掌握pSS典型临床表现，pSS诊断思路 and 临床分类标准。 (二) 熟悉pSS常见临床表现，重要脏器损害的特点，口腔科及眼科检查。 (三) 了解原发性和继发性干燥综合征病因、发病机制。 。了解pSS鉴	否

				别诊断。	
执业医大纲 没有该内容	执业医大纲 没有该内容	执业医大纲 没有该内容	第八篇第九章 第一节 原发性血管炎总论	<p>（四）掌握各类血管炎疾病的常见的临床特点、辅助检查及分类标准</p> <p>（五）熟悉各类血管炎疾病的治疗原则</p> <p>（六）了解各类血管炎疾病的病理、发病机制</p>	否
执业医大纲 没有该内容	执业医大纲 没有该内容	执业医大纲 没有该内容	第八篇第九章 第二节 系统性血管炎具体疾病	<p>（七）掌握各类血管炎疾病的常见的临床特点、辅助检查及分类标准</p> <p>（八）熟悉各类血管炎疾病的治疗原则</p> <p>（九）了解各类血管炎疾病的病理、发病机制</p>	否
执业医大纲 没有该内容	执业医大纲 没有该内容	执业医大纲 没有该内容	第八篇第十章 特发性炎症性疾病	<p>（一）掌握 IIM 的基本概念和典型临床表现。</p> <p>（二）熟悉 IIM 诊断和诊治原则。</p> <p>（三）了解</p>	否

				IIM 和分类标准。了解 IIM 实验诊断的进展。	
执业医大纲 没有该内容	执业医大纲 没有该内容	执业医大纲 没有该内容	第八篇第十一章 系统性硬化症	<p>（一）熟悉 SSc 的特征性表现，识别和对雷诺现象并熟悉相关的鉴别诊断。熟悉系统性硬化病的多系统表现。</p> <p>（二）熟悉 SSc 的临床分型，局限型和弥漫型 SSc 的比较，以及各自的处理原则。</p> <p>（三）了解 SSc 重要并发症，包括肺动脉高压等。了解 SSc 肾危象的危险因素和处理原则。</p> <p>（四）了解 1980 年和 2013 年两个分类标准。了解 SSc 相关抗体。</p>	否