

临床疾病诊断标准丛书

血液内科疾病 诊断标准

主编 李焱 张金巧 杨志霞 胡新磊

XUEYE NEIKE JIBING
ZHENDUAN BIAOZHUN

XUE



科学技术文献出版社

临床疾病诊断标准丛书

血液内科疾病诊断标准

主 编 李 焱 张金巧 杨志霞 胡新磊
副主编 孟建波 宋晓宁 吕鸿雁 栗金波
张 钢 薛永朝 祁红辉 吴 楠
李祝兵

编 委 (按姓氏笔画排序)

王卫峰 李 颖 范灵会 赵洪波
郑 江 索晓慧 常书海 谭子新

科学技术文献出版社

Scientific and Technical Documents Publishing House

北 京

图书在版编目(CIP)数据

血液内科疾病诊断标准/李焱等主编. -北京:科学技术文献出版社, 2009. 1

(临床疾病诊断标准丛书)

ISBN 978-7-5023-6175-4

I. 血… II. 李… III. 血液病-诊断-标准 IV. R552.04-65

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2008)第 156372 号

出 版 者 科学技术文献出版社
地 址 北京市复兴路 15 号(中央电视台西侧)/100038
图书编务部电话 (010)51501739
图书发行部电话 (010)51501720, (010)51501722(传真)
邮 购 部 电 话 (010)51501729
网 址 <http://www.stdph.com>
E-mail: stdph@istic.ac.cn
策 划 编 辑 科 文 马永红
责 任 编 辑 李 蕊
责 任 校 对 张叫噪
责 任 出 版 王杰馨
发 行 者 科学技术文献出版社发行 全国各地新华书店经销
印 刷 者 北京国马印刷厂
版 (印) 次 2009 年 1 月第 1 版第 1 次印刷
开 本 850×1168 32 开
字 数 294 千
印 张 12
印 数 1~4000 册
定 价 24.00 元

© 版权所有 违法必究

购买本社图书, 凡字迹不清、缺页、倒页、脱页者, 本社发行部负责调换。

丛书编写说明

临床医学是研究医学各科伤病的科学,其内容丰富,涉及面非常广,近年来随着各种治疗方法和手术技术的层出不穷使其获得迅速发展,特别是各种辅助检查设备不断更新、临床各种诊断和鉴别诊断的行之有效的诊断标准的相继出台,为现代临床医生的临床应用、研究和教学、科研提出了更新的要求。

“临床疾病诊断标准丛书”是各医科大学附属医院、各大医院部分从事临床医学的各学科带头人、教授及中青年作者参考国内外医学文献,结合多年临床经验和研究资料编写而成。分别从疾病的概述、流行病学、病因、生理病理、分型、检查、临床表现、诊断与鉴别诊断等方面对相关疾病做了较为详细的叙述。书中重点汇总阐述国内外最新公布的诊断标准。同时也选录了欧美日等医疗发达国家推广施行的诊断标准,兼顾诊断标准的权威性、实用性和广泛性。

该丛书立足临床实践,内容全面翔实,重点突出,是一套实用性较强的关于临床疾病诊断的医学著作。目的是让广大临床医生把疾病相关诊断标准与临床实践更好地结合,从而使临床诊断更规范、合理和科学,并最终提高疾病的治愈率。

参加丛书编写的有河北医科大学第一医院、河北医科大学第二医院、河北医科大学第三医院、河北医科大学第四医院、河北省人民医院、河北省儿童医院、白求恩国际和平医院、解放军 260 医院、中山大学附属第二医院、广东省人民医院、天津市第五中心医院、石家庄市第一人民医院、石家庄市第三医院、唐山市工人医院、

唐山市人民医院、开滦集团总医院、邯郸市中心医院、华北煤炭医学院附属医院、衡水市哈励逊国际和平医院、沧州市中心医院、河北邢台矿业集团总医院、邢台市第一医院等有关专家教授,在此向其表示衷心的感谢。

在编写和出版过程中,缺点和错误在所难免,真诚欢迎同道批评指正。并向参与编写、出版的专家教授及中青年作者,以及为丛书付出辛勤劳动的所有同志致敬! 致谢!

前 言

正确快速地诊断临床疾病是医学实践中最重要的工作。但由于临床疾病种类繁多,临床表现不尽相同,检查手段日新月异,临床医师在疾病诊断过程中难免会产生诊断不清甚至诊断失误的现象。同时,历年来医学界随着对各种临床疾病的分类、检查等问题不断地探索和研究,相继制定并修订了一系列疾病的诊断标准,为规范、提高临床诊断起到了重大作用。疾病的诊断标准越来越受到广大临床医务工作者的关注。

血液内科作为临床医学领域十分重要的学科,近年来得到了快速的发展,尤其是随着检验技术的进一步完善,其检查与诊断水平都获得了较快的提高和发展。

为了在广大临床医师中普及和更新的诊断知识,从而满足血液内科专业人员以及基层医务工作者的临床需要,我们在参阅国内外相关研究进展的基础上,结合临床经验编就此书。本书是一本血液内科临床著作,较为系统、全面地介绍了血液内科疾病的概述、流行病学、病因、生理病理、分型、检查、临床表现、诊断与鉴别诊断等,重点汇总介绍国内外最新公布的诊断标准,其中包括我国

相关机构近年来最新颁布施行的诊断标准,同时也包括欧、美、日等医疗发达国家推广施行的诊断标准,兼顾诊断标准的权威性、实用性和广泛性。

本书侧重于血液内科疾病的诊断与诊断标准,共分为6章,立足临床实践,内容全面翔实,重点突出,力求深入浅出,方便阅读,是一本实用性很强的关于血液内科疾病诊断的权威医学著作。目的是让广大临床医师把疾病相关诊断标准与临床实践更好地结合,从而使临床诊断更规范、合理和科学,并最终提高疾病的治愈率。该书适用于血液内科、普通内科专业人员以及基层医务工作者使用。

本书编写过程中,得到了多位同道的支持和关怀,他们在繁忙的医疗、教学和科研工作之余参与撰写,在此表示衷心的感谢。

由于时间仓促,专业水平有限,书中不妥和纰漏之处在所难免,敬请读者和同道批评指正。

目 录

第一章 血液科常见临床症状和体征	(1)
第二章 红细胞疾病	(22)
第一节 缺铁性贫血	(22)
第二节 慢性病贫血	(26)
第三节 巨幼细胞贫血	(28)
第四节 再生障碍性贫血	(30)
第五节 自身免疫性溶血性贫血	(38)
第六节 微血管病性溶血性贫血	(42)
第七节 阵发性睡眠性血红蛋白尿症	(44)
第八节 葡萄糖-6-磷酸脱氢酶缺乏症	(47)
第九节 卟啉病	(52)
第十节 遗传性球形红细胞增多症	(56)
第十一节 真性红细胞增多症	(59)
第十二节 珠蛋白生成障碍性贫血	(64)
第十三节 异常血红蛋白病	(69)
第十四节 冷凝集素综合征	(73)
第十五节 阵发性冷性血红蛋白尿症	(75)
第十六节 新生儿同种免疫溶血性贫血	(77)
第十七节 药物诱发的免疫溶血性贫血	(79)
第十八节 小儿贫血	(81)

第十九节 恶性贫血	(83)
第二十节 先天性再生障碍性贫血	(85)
第二十一节 遗传性椭圆形红细胞增多症	(87)
第二十二节 遗传性口形红细胞增多症	(90)
第二十三节 红细胞酶病	(92)
第二十四节 丙酮酸激酶缺乏症	(98)
第二十五节 高铁血红蛋白血症	(102)
第二十六节 硫化血红蛋白血症	(107)
第三章 白细胞疾病	(109)
第一节 粒细胞减少症	(109)
第二节 白血病	(116)
第三节 类白血病反应	(188)
第四节 骨髓增生异常综合征	(193)
第五节 传染性单核细胞增多症	(201)
第六节 成人 T 淋巴细胞白血病	(207)
第七节 大颗粒淋巴细胞白血病	(210)
第八节 特发性嗜酸粒细胞增多综合征	(212)
第四章 出血性、凝血疾病	(214)
第五章 淋巴瘤及其他	(278)
第六章 血液科常见操作技术	(358)
参考文献	(373)

第一章 血液科常见 临床症状和体征

一、贫血

(一)概述

贫血是指外周血液中的血红蛋白(Hb)、红细胞(RBC)计数及红细胞比容(HCT)低于正常的病理状态,其中以血红蛋白最为可靠,也是临床上诊断贫血最常用的实验室指标。注意贫血不是一种独立的疾病,而是一种临床表现。

(二)病因

多种疾病可引起贫血。贫血的病因和发病机理复杂多样,概括起来主要包括以下几个方面。

1. 失血 各种急慢性出血,主要是慢性出血,表现为黑便、皮肤淤点、淤斑、尿血等。

2. 红细胞生成减少 红细胞来源于多能造血干细胞。红细胞生成减少的常见机理有:①造血物质(铁、叶酸和维生素 B₁₂)的缺乏;②肿瘤的放、化疗导致造血细胞损伤使骨髓造血受到抑制;③肿瘤骨髓转移、骨髓纤维化或硬化、血液恶性肿瘤导致骨髓有效造血组织的减少。以上情况均可使红细胞生成减少。

3. 红细胞破坏过多 主要是溶血导致红细胞破坏过多。

(1) 内在因素: 红细胞基本结构包括血红蛋白、细胞膜、代谢酶类异常或缺陷导致红细胞寿命缩短。

(2) 外在因素: 主要是理化、药物、感染等非免疫性因素和免疫性因素。

(三) 分类

1. 形态学分类 根据红细胞平均体积(mean cell volume, MCV)、红细胞平均血红蛋白含量(mean cell hemoglobin, MCH)和红细胞平均血红蛋白浓度(mean cell hemoglobin concentration, MCHC)对贫血进行分类(表 1-1)。

表 1-1 贫血的细胞形态学分类

类 型	MCV(fl)	MCH(pg)	MCHC(%)
大细胞性贫血	>100	>32	32~35
正常细胞性贫血	80~100	26~32	32~35
单纯小细胞性贫血	<80	<26	32~35
小细胞低色素性贫血	<80	<26	<32

2. 病因和发病机理分类 主要依据上述原因进行分类。

(四) 临床表现

分为急性出血和慢性出血, 后者多见。急性出血超过血容量的 20% 就会出现低血压、心动过速、面色苍白, 血容量下降超过 50% 就可致休克和死亡。慢性出血不易察觉, 故需提早诊断。

1. 呼吸循环系统 严重贫血可造成组织缺氧, 引起代偿性心跳和呼吸加快。长期严重的贫血可引起心力衰竭。贫血通常伴有心脏杂音, 为收缩期中等强度吹风样杂音。贫血通常还伴有心律

失常。

2. 皮肤黏膜 皮肤黏膜苍白是贫血最常见的体征。皮肤受多种因素影响,其变化不易察觉,但黏膜颜色的改变较为可靠,如口腔黏膜、睑结膜、口唇和甲床。

3. 神经肌肉系统 常有头痛、头晕、耳鸣、晕厥、注意力不集中和记忆力减退等表现。

4. 消化系统 常有食欲不振、恶心、腹胀、便秘或腹泻等消化系统症状。在血液系统疾病中,吞咽困难可见于慢性缺铁性贫血;口腔黏膜炎或疼痛性溃疡见于再生障碍性贫血和急性白血病;舌炎和舌乳头萎缩多见于恶性贫血及缺铁性贫血。

5. 其他 贫血患者有时伴有低热;溶血性贫血者伴有黄疸;血管内溶血出现血红蛋白尿和高血红蛋白血症者,可伴有腹痛、腰痛和发热。

(五)诊断

1. 病史 询问有无皮肤淤斑、淤点,有无黑便、月经过多、血尿等。

2. 症状及体征 是否有活动后心悸、气促,是否有乏力、头晕。查体可见皮肤黏膜苍白,如睑结膜苍白、甲床发白、心动过速,重者可见心脏扩大。

3. 实验室检查 血常规可见 RBC、PCV、MCV、MCHC 不同程度改变,需进行形态学方面的诊断。网织红细胞计数用来反映骨髓的造血功能,网织红细胞增多提示骨髓红细胞系增生旺盛,反之表现为减低。为明确贫血的原因还可以酌情做以下检查,血清铁、总铁结合力、血清铁蛋白、粪常规、尿常规或有关溶血的实验室检查。

(六)诊断标准

成年男性: $\text{Hb} < 120\text{g/L}$ 或 $\text{HCT} < 40\%$ 。

成年女性: $\text{Hb} < 110\text{g/L}$ 或 $\text{HCT} < 37\%$ 。

严重程度分级:

轻度: $90\text{g/L} < \text{Hb} < 110\text{g/L}$ (或 120g/L)。

中度: $60\text{g/L} < \text{Hb} < 90\text{g/L}$ 。

重度: $30\text{g/L} < \text{Hb} < 60\text{g/L}$ 。

极重度: $\text{Hb} < 30\text{g/L}$ 。

二、发热

(一)概述

发热是指病理性的体温升高。正常人体温一般在 $36\sim 37^{\circ}\text{C}$ 之间。人体体温在不同日、一日不同时段及不同因素的影响下稍有波动,但一般波动范围不超过 1°C 。例如,下午体温较早晨稍高,妇女月经前及妊娠期体温略高于正常,老年人体温相对低于青年人。发热是血液系统疾病中的常见症状,但必须结合病史、伴随症状、体征、实验室检查综合分析,找出病因,明确诊断,积极治疗原发病。

(二)病因

发热的病因很多,临床上可分为感染性和非感染性两大类,其中前者最多见。在血液系统疾病中,也以感染性发热多见。临床上常出现发热的血液病有白血病、淋巴瘤、再生障碍性贫血、骨髓增生异常综合征等,常由于白细胞数量与质量异常而合并感染。常见致病菌有肺炎克雷伯杆菌、绿脓杆菌、大肠杆菌等,有时因大量应用广谱抗生素、糖皮质激素可出现真菌感染,多为念珠菌,常

见感染部位有口腔、咽部、牙龈等。

1. 急性白血病 常为继发感染,多为高热。白血病本身也可有发热,多为长期低热。

2. 再生障碍性贫血 再障时全血细胞减少、粒细胞减少会并发感染,严重时出现高热、超高热。

3. 粒细胞缺乏 可突发寒战、高热,如控制不及时,可因败血症致死。

4. 慢性白血病 起病缓慢,多为慢性长期低热,合并感染或急性病变时可有高热。

5. 恶性组织细胞病 发热为首发及常见症状,多为持续性的不规则高热,少数为低热和中等程度发热。

6. 恶性淋巴瘤 常表现为不明原因的长期、周期性低热,伴盗汗。少数可出现周期性高热伴明显盗汗,发热常持续数周。

(三)常见伴随症状

1. 贫血 可于淋巴瘤的晚期,以及急性白血病、恶性组织细胞病的早期出现。

2. 出血 急性白血病、恶性组织细胞疾病由于血小板或凝血因子缺乏导致出血,常于皮下、口腔、鼻腔部位出血,严重者可有消化道大出血、脑出血,甚至危及生命。

3. 肝脾淋巴结肿大 常见于急性白血病和恶性淋巴瘤。急性单核细胞白血病和急淋可见肝脏肿大;急淋、急单和急粒常见脾肿大,慢粒急变、毛细胞白血病还可见巨脾;急淋常见淋巴结肿大,恶性淋巴瘤常表现为浅表淋巴结肿大。

4. 皮肤病变 急单等多见白血病特异性皮损,表现为红皮病、斑丘疹、结节、剥脱性皮炎等。霍奇金病有15%~40%出现荨麻疹、色素沉着等;恶性组织细胞病可出现皮下结节。

5. 黄疸 急性溶血性贫血患者可有黄疸,为溶血性。但一般

不重,以间接胆红素升高为主,通常不超过 $85.5\mu\text{mol/L}$ ($<5\text{mg/dl}$)。

6. 骨关节痛 胸骨压痛和叩击痛为白血病的特征表现。骨髓瘤患者可见骨痛,多为腰背部和肋部。

(四)诊断

一般难以只凭发热明确诊断,常需结合其他伴随症状、检查才能明确。

1. 白血病 发热同时伴有贫血、出血、淋巴肿大等症状时,考虑急性白血病。如各种伴随症状不明显,血象呈非白血病经过,与再障难以鉴别时,行骨穿检查可明确诊断。

2. 淋巴瘤 如有长期或周期性不明原因发热伴浅表淋巴肿大者,考虑淋巴瘤,淋巴结活检可明确诊断。如为深部淋巴肿大则不易发现,如腹膜后淋巴肿大。最终明确诊断,需剖腹探查发现肿大淋巴结并行活检。

3. 恶性组织细胞病 以发热、衰竭、消瘦、贫血、肝脾肿大、出血倾向为特征。骨髓中发现异常组织细胞对诊断有重要帮助,但如未发现也不能完全排除其可能性。

诊断本病需结合以下几点:

- (1)肝脾淋巴结呈进行性肿大,且肿大明显。
- (2)病原学、血清学检查为阴性。
- (3)无感染征象。
- (4)抗感染治疗无效。

三、淋巴结肿大

(一)概述

淋巴结肿大是血液病的常见体征之一,特别是造血系统的恶

性肿瘤,如白血病和淋巴瘤等。应当对肿大的淋巴结进行仔细检查,先注意其部位,是全身浅表淋巴结都有不同程度的肿大,还是局限于某个或某些区域;检查肿大淋巴结的数量、大小、硬度、表面温度,以及与邻近组织的关系。在问诊时应尽量明确淋巴结肿大出现的时间、肿大的速度以及是否伴有红、肿、痛或其他全身的症状。在鉴别诊断时应考虑与急、慢性感染引起的淋巴结炎、淋巴结结核、淋巴结转移癌等相鉴别。

(二)病因学分类

临床上分为急性和慢性两大类,病因也很多。

1. 急性淋巴结肿大

(1)急性单纯性淋巴结炎。

(2)病毒性感染:风疹病毒、麻疹病毒、传染性单核细胞增多症(EB病毒)、传染性肝炎病毒。

(3)衣原体感染性病性淋巴肉芽肿:常见腹股沟淋巴结肿大。

(4)立克次体感染:恙虫病。

(5)螺旋体感染:钩端螺旋体病,鼠咬热。

(6)特殊细菌感染:布氏杆菌病,腺型土拉伦斯菌病,腺鼠疫,软性下疳。

(7)原虫感染:弓形体病。

(8)变态反应性疾病:药物热,血清热等。

(9)毒蛇咬伤。

2. 慢性淋巴结肿大

(1)慢性感染性淋巴结肿大:非特异性慢性淋巴结炎、淋巴结结核、丝虫病、黑热病、梅毒、艾滋病。

(2)结缔组织病:系统性红斑狼疮、幼年型类风湿性关节炎(still病)。

(3)肿瘤性淋巴结肿大:淋巴瘤、恶性组织细胞病、白血病、恶

性肿瘤淋巴结转移。

(4)其他:结节病、低丙种球蛋白血症、免疫球蛋白 G 重链病、嗜酸性细胞增生性淋巴肉芽肿、免疫母细胞淋巴结病、巨大淋巴结增生症、坏死增生性淋巴结病。

(三)诊断

1. 体检

- (1)首先明确肿大淋巴结的部位、性质。
- (2)淋巴瘤者淋巴结质地坚实,能活动,有时融合。
- (3)结核性淋巴结肿大质地中等,有粘连。
- (4)癌肿转移的淋巴结质地坚硬,边缘不规则,不活动。

2. 伴随症状

(1)局限性淋巴结肿大主要见于局部炎症、淋巴瘤、结核和肿瘤转移。

(2)全身性淋巴结肿大多见于反应性淋巴结病、全身性感染、白血病和淋巴瘤。

(3)双侧纵隔淋巴结肿大常见于淋巴瘤。

(4)单侧肺门淋巴结肿大常为肺癌转移,而双侧肺门淋巴结肿大常为良性,如结核、全身性真菌感染等。

询问是否伴全身症状,如发热、皮疹、盗汗、消瘦、出血、贫血等;是否伴有肝脾肿大。

3. 实验室检查

(1)血常规:观察外周血中白细胞异常增多或减少,如白细胞异常增多、淋巴细胞异常增多、血小板减少等。

(2)血沉、血清免疫球蛋白测定:怀疑有结缔组织病或自身免疫性疾病时可检测。

(3)血清嗜异性凝集试验:用于传染性单核细胞增多症的诊断,滴定效价为 1:64 或以上。