

# 简明

# 血液病学

主编 李金梅 周 晋



人民卫生出版社

简明

# 血液病学

主编 曹瑞麟 副主编

人民卫生出版社

# 简明血液病学

主 编 李金梅 周 晋

副主编 曹峰林 韩雪英 王 艳

编 委 (以姓氏笔画为序)

于洪娟 王 艳 王 巍 吕成芳

朱玲玲 刘亚波 刘述川 李丽敏

李金梅 杨东光 杨昆鹏 吴海艳

人 民 卫 生 出 版 社

## 图书在版编目(CIP)数据

简明血液病学/李金梅等主编. —北京:人民卫生出版社, 2010. 6

ISBN 978-7-117-12826-1

I. ①简… II. ①李… III. ①血液病-诊疗  
IV. ①R552

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2010)第 065617 号

|                                                       |                       |
|-------------------------------------------------------|-----------------------|
| 门户网: <a href="http://www.pmph.com">www.pmph.com</a>   | 出版物查询、网上书店            |
| 卫人网: <a href="http://www.ipmph.com">www.ipmph.com</a> | 护士、医师、药师、中医师、卫生资格考试培训 |

版权所有, 侵权必究!

## 简明血液病学

主 编: 李金梅 周 晋

出版发行: 人民卫生出版社(中继线 010-59780011)

地 址: 北京市朝阳区潘家园南里 19 号

邮 编: 100021

E - mail: [pmph@pmph.com](mailto:pmph@pmph.com)

购书热线: 010-67605754 010-65264830

010-59787586 010-59787592

印 刷: 中国农业出版社印刷厂

经 销: 新华书店

开 本: 850×1168 1/32 印张: 19 插页: 4

字 数: 510 千字

版 次: 2010 年 6 月第 1 版 2010 年 6 月第 1 版第 1 次印刷

标准书号: ISBN 978-7-117-12826-1/R · 12827

定 价: 48.00 元

打击盗版举报电话: 010-59787491 E-mail: [WQ@pmph.com](mailto:WQ@pmph.com)

(凡属印装质量问题请与本社销售中心联系退换)



# 前言

《简明血液病学》日前已经脱稿,终于实现了笔者的愿望。笔者在三十余年的血液病临床治疗工作中发现血液病初发患者有每年递增的趋势,而血液病的临床诊断治疗两极分化也日渐严重。国内高等级的血液病诊断治疗中心可与世界接轨,而基层医院甚至没有血液病专科。所以导致对有些血液病的初发患者认识不足,诊断不清,甚至误诊。致使有些初发患者贻误了最佳治疗时机。因此笔者萌生了写一本能让基层医师看得懂,并且能够用到临床医疗工作中的专业书籍。以便为基层医院的血液病工作者提供参考。并为能用笔者肤浅的知识为血液病诊断治疗贡献微薄之力而备感欣慰。

本书是各位编者在繁忙的本职工作外利用业余时间编写完成,在此对他们的辛勤付出表示诚挚的感谢。

尽管我们竭尽全力,但才疏学浅,心余力拙,难免有不当之处。望读者不吝赐教,笔者将不胜感谢。

编 者

2010年3月



# 目 录

## 第一篇 血液系统疾病常见症状

|             |    |
|-------------|----|
| 发热 .....    | 1  |
| 黄疸 .....    | 3  |
| 淋巴结肿大 ..... | 5  |
| 脾大 .....    | 8  |
| 贫血 .....    | 11 |
| 出血倾向 .....  | 15 |
| 血红蛋白尿 ..... | 18 |
| 骨痛 .....    | 21 |

## 第二篇 血液系统疾病的诊断与治疗

|                        |    |
|------------------------|----|
| 第一章 红细胞疾病 .....        | 25 |
| 第一节 缺铁性贫血 .....        | 25 |
| 第二节 铁粒幼细胞性贫血 .....     | 29 |
| 第三节 先天性转铁蛋白缺乏血症 .....  | 32 |
| 第四节 血色病 .....          | 34 |
| 第五节 原发性肺含铁血黄素沉着症 ..... | 38 |
| 第二章 巨幼细胞性贫血 .....      | 41 |
| 第一节 营养性巨幼细胞性贫血 .....   | 42 |
| 第二节 药物所致巨幼细胞性贫血 .....  | 45 |



|                            |     |
|----------------------------|-----|
| 第三节 维生素 C 缺乏性贫血 .....      | 46  |
| 第三章 再生障碍性贫血 .....          | 49  |
| 第四章 红细胞膜异常所致溶血性贫血 .....    | 56  |
| 第一节 遗传性球形红细胞增多症 .....      | 56  |
| 第二节 遗传性椭圆形细胞增多症 .....      | 59  |
| 第三节 遗传性口形红细胞增多症 .....      | 61  |
| 第五章 红细胞酶缺乏所致红细胞疾病 .....    | 62  |
| 第一节 丙酮酸激酶缺乏症 .....         | 62  |
| 第二节 葡萄糖-6-磷酸脱氢酶缺乏症 .....   | 64  |
| 第三节 嘧啶 5'-核苷酸酶缺乏症 .....    | 69  |
| 第六章 地中海贫血 .....            | 70  |
| 第七章 自身免疫性溶血性贫血 .....       | 77  |
| 第一节 温抗体型自身免疫性溶血性贫血 .....   | 77  |
| 第二节 冷凝集素综合征 .....          | 82  |
| 第三节 阵发性冷性血红蛋白尿 .....       | 86  |
| 第四节 Evans 综合征 .....        | 88  |
| 第五节 药源性免疫性溶血性贫血 .....      | 90  |
| 第六节 新生儿溶血病 .....           | 92  |
| 第八章 阵发性睡眠性血红蛋白尿 .....      | 95  |
| 第九章 高铁血红蛋白血症 .....         | 101 |
| 第一节 遗传性高铁血红蛋白血症 .....      | 102 |
| 第二节 中毒性高铁血红蛋白血症 .....      | 104 |
| 第十章 红细胞增多症 .....           | 107 |
| 第一节 相对性红细胞增多症 .....        | 107 |
| 第二节 继发性红细胞增多症 .....        | 108 |
| 第十一章 白细胞减少症及急性粒细胞缺乏症 ..... | 108 |
| 第一节 白细胞减少症 .....           | 108 |



|      |                      |     |
|------|----------------------|-----|
| 第二节  | 急性粒细胞缺乏症 .....       | 112 |
| 第三节  | 少见的粒细胞减少症 .....      | 114 |
| 第十二章 | 白细胞增多症 .....         | 115 |
| 第一节  | 中性粒细胞增多症 .....       | 115 |
| 第二节  | 嗜酸性粒细胞增多综合征 .....    | 119 |
| 第三节  | 嗜碱性粒细胞增多症 .....      | 122 |
| 第四节  | 传染性单核细胞增多症 .....     | 123 |
| 第五节  | 传染性淋巴细胞增多症 .....     | 129 |
| 第十三章 | 脾功能亢进 .....          | 132 |
| 第十四章 | 白血病 .....            | 135 |
| 第一节  | 概述 .....             | 135 |
| 第二节  | 急性淋巴细胞白血病 .....      | 142 |
| 第三节  | 急性非淋巴细胞白血病 .....     | 149 |
| 第四节  | 慢性粒细胞白血病 .....       | 154 |
| 第五节  | 慢性淋巴细胞白血病 .....      | 164 |
| 第六节  | 慢性中性粒细胞白血病 .....     | 173 |
| 第七节  | 低增生性白血病 .....        | 176 |
| 第八节  | 急性未分化型和微分化型白血病 ..... | 178 |
| 第九节  | 成人 T 细胞白血病 .....     | 179 |
| 第十节  | 大颗粒淋巴细胞白血病 .....     | 185 |
| 第十一节 | 肥大细胞白血病 .....        | 186 |
| 第十二节 | 急性杂合性白血病 .....       | 189 |
| 第十三节 | 淋巴瘤细胞白血病 .....       | 192 |
| 第十四节 | 毛细胞白血病 .....         | 193 |
| 第十五节 | 嗜碱性粒细胞白血病 .....      | 200 |
| 第十六节 | 嗜酸性粒细胞白血病 .....      | 202 |
| 第十七节 | 中枢神经系统白血病 .....      | 205 |
| 第十八节 | 类白血病反应 .....         | 210 |
| 第十九节 | 幼淋巴细胞白血病 .....       | 214 |



|                                  |            |
|----------------------------------|------------|
| 第二十节 浆细胞白血病 .....                | 218        |
| 第二十一节 白血病的常见并发症 .....            | 220        |
| 第二十二节 肿瘤溶解综合征 .....              | 228        |
| <b>第十五章 骨髓增生异常性疾病 .....</b>      | <b>230</b> |
| 第一节 骨髓增生异常综合征 .....              | 231        |
| 第二节 真性红细胞增多症 .....               | 236        |
| 第三节 原发性血小板增多症 .....              | 241        |
| 第四节 原发性骨髓纤维化 .....               | 245        |
| <b>第十六章 恶性淋巴瘤 .....</b>          | <b>251</b> |
| 第一节 病理学分类 .....                  | 252        |
| 第二节 临床表现 .....                   | 254        |
| 第三节 诊断与鉴别诊断 .....                | 258        |
| 第四节 治疗 .....                     | 259        |
| <b>第十七章 浆细胞病 .....</b>           | <b>261</b> |
| 第一节 多发性骨髓瘤 .....                 | 261        |
| 第二节 重链病 .....                    | 272        |
| 第三节 原发性单克隆免疫球蛋白血症 .....          | 277        |
| 第四节 浆细胞瘤 .....                   | 280        |
| 第五节 巨球蛋白血症 .....                 | 283        |
| <b>第十八章 恶性组织细胞病 .....</b>        | <b>289</b> |
| <b>第十九章 噬血细胞综合征 .....</b>        | <b>293</b> |
| <b>第二十章 神经鞘磷脂病(尼曼-皮克病) .....</b> | <b>297</b> |
| <b>第二十一章 葡萄糖脑苷脂病 .....</b>       | <b>299</b> |
| <b>第二十二章 海蓝组织细胞综合征 .....</b>     | <b>302</b> |
| <b>第二十三章 朗格汉斯细胞组织细胞增生症 .....</b> | <b>304</b> |
| <b>第二十四章 淀粉样变性 .....</b>         | <b>309</b> |



|                                     |     |
|-------------------------------------|-----|
| 第二十五章 其他淋巴结病 .....                  | 314 |
| 第一节 假性淋巴瘤 .....                     | 314 |
| 第二节 淋巴瘤样肉芽肿病 .....                  | 316 |
| 第三节 窦性组织细胞增生伴巨大淋巴结病 .....           | 318 |
| 第四节 坏死增生性淋巴结病 .....                 | 321 |
| 第五节 Castleman 病 .....               | 323 |
| 第六节 药物诱发假性淋巴瘤反应 .....               | 328 |
| 第二十六章 特发性血小板减少性紫癜 .....             | 329 |
| 第二十七章 过敏性紫癜 .....                   | 335 |
| 第二十八章 非过敏性紫癜及其他紫癜 .....             | 342 |
| 第一节 非过敏性紫癜 .....                    | 342 |
| 第二节 对自身红细胞敏感所致的紫癜 .....             | 346 |
| 第三节 对自身 DNA 敏感所致的紫癜 .....           | 347 |
| 第二十九章 药物及其他血小板减少 .....              | 348 |
| 第一节 药物性血小板减少性紫癜 .....               | 348 |
| 第二节 肝素相关的血小板减少性紫癜 .....             | 350 |
| 第三节 新生儿同种免疫性血小板减少性紫癜(NAT) .....     | 351 |
| 第四节 输血后紫癜 .....                     | 353 |
| 第五节 人类免疫缺陷病毒引起的血小板减少性紫癜 .....       | 354 |
| 第六节 周期性血小板减少症 .....                 | 356 |
| 第七节 先天性及遗传性血小板减少症 .....             | 356 |
| 第八节 获得性纯巨核细胞再生障碍性血小板减少性<br>紫癜 ..... | 359 |
| 第九节 妊娠期血小板减少性紫癜 .....               | 361 |
| 第十节 感染性血小板减少性紫癜 .....               | 361 |
| 第十一节 大量输血引起的血小板减少性紫癜 .....          | 362 |
| 第三十章 血栓性血小板减少性紫癜 .....              | 362 |
| 第三十一章 遗传性血小板功能异常 .....              | 365 |



|                                 |     |
|---------------------------------|-----|
| 第一节 血小板无力症 .....                | 365 |
| 第二节 巨大血小板综合征 .....              | 367 |
| 第三节 贮存池病 .....                  | 369 |
| 第三十二章 遗传性毛细血管扩张症 .....          | 373 |
| 第三十三章 血友病 .....                 | 378 |
| 第三十四章 血管性血友病 .....              | 384 |
| 第三十五章 获得性凝血因子异常 .....           | 385 |
| 第一节 严重肝病所致的获得性凝血因子异常症 .....     | 385 |
| 第二节 获得性依赖维生素 K 凝血因子异常症 .....    | 389 |
| 第三节 获得性凝血因子Ⅷ抑制物 .....           | 391 |
| 第四节 获得性其他凝血因子抑制物 .....          | 392 |
| 第三十六章 遗传性凝血因子异常 .....           | 394 |
| 第一节 遗传性凝血酶原缺乏症 .....            | 394 |
| 第二节 遗传性因子Ⅴ缺乏症 .....             | 396 |
| 第三节 遗传性因子Ⅶ缺乏症 .....             | 398 |
| 第四节 遗传性因子Ⅹ缺乏症 .....             | 399 |
| 第三十七章 继发性血小板增多症 .....           | 400 |
| 第三十八章 纤维蛋白原缺乏症 .....            | 401 |
| 第一节 先天性纤维蛋白原缺乏症 .....           | 401 |
| 第二节 获得性纤维蛋白原缺乏症 .....           | 404 |
| 第三十九章 弥散性血管内凝血 .....            | 406 |
| 第四十章 遗传性易栓症 .....               | 415 |
| 第一节 遗传性抗凝血酶缺陷症 .....            | 415 |
| 第二节 遗传性蛋白 C 缺陷症 .....           | 417 |
| 第三节 遗传性蛋白 S 缺陷症 .....           | 419 |
| 第四节 抗活化的蛋白 C 症与 FV Leiden ..... | 421 |
| 第五节 遗传性高同型半胱氨酸血症 .....          | 422 |



|                              |     |
|------------------------------|-----|
| 第六节 异常纤维蛋白原血症 .....          | 423 |
| 第四十一章 血栓病 .....              | 424 |
| 第四十二章 药物与血栓形成 .....          | 431 |
| 第一节 肝素引起的血栓 .....            | 431 |
| 第二节 华法林(warfarin)引起的血栓 ..... | 433 |

### 第三篇 血液病综合征

|                            |     |
|----------------------------|-----|
| Arakawa-Higashi 综合征 .....  | 435 |
| AA-PNH 综合征 .....           | 436 |
| Banti 综合征 .....            | 437 |
| Chediak-Higashi 综合征 .....  | 437 |
| 先天性纯红细胞再生障碍性贫血 .....       | 439 |
| De Gimard 综合征 .....        | 441 |
| Ehlers-Danlos 综合征 .....    | 442 |
| Epstein 综合征 .....          | 443 |
| 高黏滞综合征 .....               | 444 |
| Hageman 因子缺乏综合征 .....      | 446 |
| Hermansky-Pudlak 综合征 ..... | 447 |
| Jackson 综合征 .....          | 447 |
| Kasabach-Merritt 综合征 ..... | 448 |
| 惰性白细胞综合征 .....             | 448 |
| Lesch-Nyhan 综合征 .....      | 449 |
| May-Hegglin 综合征 .....      | 450 |
| Owren 综合征 .....            | 450 |
| POEMS 综合征 .....            | 451 |



|                          |     |
|--------------------------|-----|
| Richter 综合征 .....        | 453 |
| SPCA 缺乏综合征 .....         | 454 |
| Sezary 综合征 .....         | 455 |
| Spiegler-Fendt 综合征 ..... | 456 |
| Zellweger 综合征 .....      | 457 |
| Zieve 综合征 .....          | 458 |

#### 第四篇 诊断技术

|                           |     |
|---------------------------|-----|
| 骨髓穿刺术 .....               | 459 |
| 骨髓活检术 .....               | 460 |
| 骨髓显像 .....                | 461 |
| 血液细胞的自动化仪器分析 .....        | 463 |
| 血液细胞形态学检查 .....           | 464 |
| 骨髓细胞形态学检查 .....           | 467 |
| 过氧化物酶染色 .....             | 469 |
| 特异性酯酶染色 .....             | 470 |
| 非特异性酯酶染色 .....            | 470 |
| 中性粒细胞碱性磷酸酶染色 .....        | 471 |
| 糖原染色 .....                | 472 |
| 铁染色 .....                 | 473 |
| 流式细胞术分析白血病免疫表型 .....      | 473 |
| 流式细胞术分析 DNA 倍体与细胞周期 ..... | 474 |
| 流式细胞术检测微量残留白血病 .....      | 475 |
| 流式细胞术检测网织红细胞 .....        | 475 |
| 促红细胞生成素(EPO)测定法 .....     | 476 |



|                                |     |
|--------------------------------|-----|
| 血清铁蛋白测定 .....                  | 477 |
| 血清铁测定 .....                    | 478 |
| 血清总铁结合力 .....                  | 478 |
| 血清叶酸测定 .....                   | 479 |
| 血清维生素 B <sub>12</sub> 测定 ..... | 479 |
| 血清结合珠蛋白测定 .....                | 480 |
| 酸溶血试验 .....                    | 480 |
| 蔗糖水溶血试验 .....                  | 481 |
| 红细胞渗透脆性试验 (ROFT) .....         | 482 |
| 尿含铁血黄素检查 .....                 | 482 |
| 自身溶血试验 .....                   | 483 |
| 荧光斑点试验 .....                   | 484 |
| 高铁血红蛋白还原试验 .....               | 484 |
| 血红蛋白电泳 .....                   | 485 |
| 红细胞变性珠蛋白小体试验 .....             | 486 |
| 胎儿血红蛋白 (HbF) 测定 (碱变性法) .....   | 487 |
| 异丙醇试验 .....                    | 487 |
| 红细胞破坏部位测定 .....                | 488 |
| 红细胞寿命测定 .....                  | 489 |
| 冷溶血试验 .....                    | 490 |
| 抗人球蛋白试验 .....                  | 490 |
| 血容量测定 .....                    | 492 |
| 血清蛋白电泳 .....                   | 493 |
| 本-周 (Bence-Jones) 蛋白检查 .....   | 494 |



|                            |     |
|----------------------------|-----|
| 血浆血管性血友病因子(vWF)测定 .....    | 495 |
| 束臂试验 .....                 | 496 |
| 阿司匹林耐量测定 .....             | 496 |
| 出血时间(BT)测定 .....           | 497 |
| 血小板黏附试验(PAdT) .....        | 498 |
| 血小板聚集功能试验 .....            | 499 |
| 血小板膜糖蛋白(GP)测定 .....        | 500 |
| 血小板自身抗体测定 .....            | 501 |
| 血小板表面相关抗体测定 .....          | 502 |
| 血小板寿命测定 .....              | 502 |
| 血浆凝血酶原时间 .....             | 503 |
| 血清凝血酶原时间测定 .....           | 505 |
| 血浆复钙时间 .....               | 506 |
| 全血凝固时间测定(CT) .....         | 507 |
| 血浆花生四烯酸代谢产物测定 .....        | 507 |
| 活化部分凝血酶原时间检测 .....         | 509 |
| 凝血因子活性测定 .....             | 509 |
| 血浆凝血酶时间(TT) .....          | 510 |
| 血浆纤维蛋白原含量测定 .....          | 511 |
| 血浆抗凝血酶Ⅲ测定 .....            | 512 |
| 活化蛋白 C 抵抗性试验 .....         | 512 |
| 血浆纤溶酶原激活物抑制物-1 测定 .....    | 513 |
| 血浆组织型纤溶酶原激活物(t-PA)测定 ..... | 513 |
| 血浆纤溶酶原测定 .....             | 514 |



|                                   |     |
|-----------------------------------|-----|
| 血浆鱼精蛋白副凝固试验 .....                 | 515 |
| 血浆纤溶酶 $\alpha_2$ -抗纤溶酶复合物测定 ..... | 516 |
| 血清纤维蛋白原降解产物(FDP)测定 .....          | 516 |
| 血浆 D-二聚体含量测定 .....                | 517 |
| 血液黏度测定 .....                      | 518 |
| 甲襞微循环检查 .....                     | 519 |
| EB 病毒抗体测定 .....                   | 520 |
| 嗜异性凝集试验 .....                     | 520 |
| 淋巴显像 .....                        | 521 |
| T 细胞亚群测定 .....                    | 522 |
| 聚合酶链反应(PCR)在血液肿瘤基因诊断中的应用 .....    | 524 |
| 免疫球蛋白重链基因重排 .....                 | 525 |
| TCR $\gamma$ 基因重排 .....           | 526 |
| t(14;18)染色体重排 .....               | 529 |
| bcr/abl 嵌合基因 .....                | 530 |
| PML/RAR $\alpha$ 融合基因 .....       | 531 |
| AML1/ETO 融合基因 .....               | 532 |

## 第五篇 治疗技术

|               |     |
|---------------|-----|
| 血型 .....      | 533 |
| 输血 .....      | 534 |
| 成分输血 .....    | 536 |
| 血液成分单采术 ..... | 537 |
| 骨髓移植 .....    | 538 |
| 干细胞移植 .....   | 541 |



|                    |     |
|--------------------|-----|
| 自体外周血造血干细胞移植 ..... | 545 |
| 脐带血输注 .....        | 548 |
| 胎肝细胞输注 .....       | 549 |
| 鞘内注射 .....         | 550 |
| 免疫球蛋白静注疗法 .....    | 551 |
| 光量子照射疗法 .....      | 554 |
| 放射性核素治疗 .....      | 554 |
| 免疫刺激疗法 .....       | 556 |
| 免疫抑制疗法 .....       | 558 |
| 细胞因子的临床应用 .....    | 560 |
| 脾切除术 .....         | 565 |
| 参考文献 .....         | 568 |
| 彩插 .....           | 1   |