



主编 高玉环 刁兰萍 刘海生



血液科 | 速查手册

凤凰出版传媒集团
江苏科学技术出版社



ISBN 7-117-07040-1



血液科速查手册

主编 王卫庆 副主编 王卫庆 王卫庆
上海科学技术出版社



血液科 | 速查手册

主 编 高玉环 刁兰萍 刘海生

副主编 刘丽宏 武莉丽 阚 凯

编 委 (按姓氏笔画排序)

马 惠 马瑞娟 冯 蕾 刘瑞霞

杨争想 吴晓琳 张 红 赵桂敏

郝秀乔 姚影珍 高 哲 郭庆娜

黄 晨 符 皓 穆铁军

图书在版编目(CIP)数据

血液科速查手册 / 高玉环等主编. —南京: 江苏科学技术出版社, 2010. 6

(临床速查丛书)

ISBN 978 - 7 - 5345 - 6683 - 7

I. ①血… II. ①高… III. ①血液病—诊疗—手册
IV. ①R552 - 62

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2010)第 080154 号

血液科速查手册

主 编	高玉环 刁兰萍 刘海生
责任编辑	徐祝平
特约编辑	李辉芳
责任校对	郝慧华
责任监制	刘 钧

出版发行	江苏科学技术出版社(南京市湖南路 1 号 A 楼, 邮编: 210009)
网 址	http://www.pspress.cn
集团地址	凤凰出版传媒集团(南京市湖南路 1 号 A 楼, 邮编: 210009)
集团网址	凤凰出版传媒网 http://www.ppm.cn
经 销	江苏省新华发行集团有限公司
印 刷	江苏凤凰通达印刷有限公司

开 本	850 mm×1 168 mm 1/32
印 张	7.75
字 数	170 000
版 次	2010 年 6 月第 1 版
印 次	2010 年 6 月第 1 次印刷

标准书号	ISBN 978 - 7 - 5345 - 6683 - 7
定 价	20.00 元

图书如有印装质量问题,可随时向我社出版科调换。

前 言

血液科作为医学领域十分重要的学科,近年来得到了快速发展。为了适应我国医疗制度的改革和满足广大血液科医师的要求,进一步提高临床血液科医师的诊治技能和水平,我们组织国内长期从事临床一线工作的专家、教授,结合他们多年的临床、科研及教学经验,编写了《血液科速查手册》一书。

本书内容由三部分组成,共分五章:

(1) 血液科常见症状的诊断(第一章):包括症状的特点和由该症状引起的常见、少见和罕见疾病。

(2) 临床常见血液科疾病的诊疗(第二至四章):包括血液科常见疾病的概述、主诉、临床特点、辅助检查、治疗要点。

- 疾病的概述主要是疾病的基本概念。

- 患者主诉即病历书写中主诉的总结,导致诊断的主要临床表现提炼。

- 临床特点分为主要表现、次要表现,以及误诊分析。

- 辅助检查分为首要检查、次要检查和检查结果的临床分析,以及辅助检查在临床诊断中的注意事项。

- 治疗要点分为治疗原则、具体治疗方法和治疗注意事项。治疗原则是对该疾病所有治疗方法的概括;具体治疗方法尽可能详尽,药物具体到剂量、用法、疗程等,手术提及原则;治疗注意事项是作者对治疗经验的总结。

(3)血液科常用特殊检查(第五章):从检查的要点,到检查适应证、禁忌证,再到检查注意事项,以及检查对于血液科疾病诊断价值,进行了全面总结,充分体现本书临床实用性的原则。

本书写作体例新颖,内容翔实,特点鲜明,实用性强,充分体现科学性、规范性和生动性,可作为临床主治及住院医师、进修医师、实习医师和在校大学生、研究生的辅助参考资料,具有很强的临床实用性和指导意义。

本书由数十位专家经过一年多的时间精心策划,并参阅了国内外大量的临床资料,结合作者多年的临床经验编撰而成。本书既有经典的临床经验,又具有前瞻性的进展介绍,由于涉及内容广泛,书中不足之处在所难免,恳切希望广大同道惠予指正,以备再版时修订。

编 者

目 录

第一章 血液系统常见症状	(1)
第一节 贫血	(1)
第二节 出血倾向	(2)
第三节 发热	(3)
第四节 脾大	(4)
第五节 淋巴结肿大	(5)
第六节 黄疸	(7)
第二章 红细胞疾病	(9)
第一节 缺铁性贫血	(9)
第二节 巨幼细胞性贫血	(14)
第三节 慢性疾病性贫血	(18)
第四节 再生障碍性贫血	(20)
第五节 纯红细胞再生障碍性贫血	(26)
第六节 珠蛋白生成障碍性贫血	(29)
第七节 异常血红蛋白综合征	(33)
第八节 遗传性球形红细胞增多症	(34)
第九节 遗传性椭圆形红细胞增多症	(37)
第十节 遗传性口形红细胞增多症	(39)
第十一节 阵发性睡眠性血红蛋白尿症	(41)
第十二节 葡萄糖-6-磷酸脱氢酶缺乏症	(47)
第十三节 丙酮酸激酶缺乏症	(51)

第十四节	温抗体型自身免疫性溶血性贫血	(55)
第十五节	冷凝集素综合征	(57)
第十六节	阵发性冷性血红蛋白尿	(59)
第十七节	高铁血红蛋白血症	(60)
第十八节	硫化血红蛋白血症	(63)
第十九节	真性红细胞增多症	(64)
第三章	白细胞疾病	(70)
第一节	白细胞减少、中性粒细胞减少和粒细胞缺乏症	(70)
第二节	急性白血病	(72)
第三节	慢性粒细胞白血病	(85)
第四节	慢性淋巴细胞白血病	(94)
第五节	多毛细胞白血病	(100)
第六节	幼淋细胞白血病	(106)
第七节	大颗粒淋巴细胞白血病	(111)
第八节	类白血病反应	(115)
第九节	传染性单核细胞增多症	(118)
第十节	特发性嗜酸性粒细胞增多综合征	(123)
第十一节	骨髓增生异常综合征	(128)
第十二节	骨髓增殖性疾病	(137)
第十三节	淋巴瘤	(146)
第十四节	窦组织细胞增生伴巨大淋巴结病	(152)
第十五节	多发性骨髓瘤	(153)
第十六节	原发性巨球蛋白血症	(158)
第十七节	重链病	(160)
第十八节	意义未明的单克隆免疫球蛋白血症	(162)
第十九节	POEMS 综合征	(163)
第二十节	恶性组织细胞病	(165)

第二十一节	朗格汉斯细胞性组织细胞增多症	(166)
第二十二节	噬血组织细胞增生症	(174)
第二十三节	骨髓纤维化	(177)
第二十四节	血色病	(186)
第二十五节	淀粉样变性	(190)
第二十六节	脾功能亢进症	(197)
第四章	出血性疾病	(200)
第一节	过敏性紫癜	(200)
第二节	遗传性出血性毛细血管扩张症	(203)
第三节	特发性血小板减少性紫癜	(206)
第四节	血栓性血小板减少性紫癜	(210)
第五节	原发性血小板增多症	(214)
第六节	巨血小板综合征	(217)
第七节	血小板无力症	(219)
第八节	血友病	(221)
第九节	血管性血友病	(225)
第十节	弥散性血管内凝血	(227)
第五章	血液科特殊检查及操作	(232)
第一节	骨髓穿刺术和骨髓活检术	(232)
第二节	脾穿刺术	(234)
第三节	腰椎穿刺术	(235)
第四节	淋巴结穿刺与活检	(236)
第五节	血细胞自动分析	(238)

第一节 贫 血

贫血是指循环血液中的红细胞、血红蛋白低于正常的一种病理状态,一般以成年男性低于 120 g/L、成年女性低于 110 g/L、孕妇低于 100 g/L 为诊断贫血的标准。贫血只是一个症状,而不是一个疾病,临床工作的重点在于发现隐藏的基础疾病。

常见病

1. 再生障碍性贫血、白血病所致贫血、骨髓增生异常综合征所致贫血、慢性肾衰竭所致贫血、维生素 B₁₂ 缺乏、叶酸缺乏、缺铁性贫血、慢性病性贫血、骨髓浸润所致贫血、肿瘤的放射治疗或化学治疗所致的贫血。

2. 脾功能亢进、温抗体型自身免疫性溶血性贫血、阵发性睡眠性血红蛋白尿症、微血管病性溶血性贫血、药物相关性抗体溶血性贫血、新生儿同种免疫性溶血性贫血。

少见病

1. 纯红细胞再生障碍性贫血、内分泌疾病所致贫血、原发性肺含铁血黄素沉着症、珠蛋白生成障碍性贫血、营养缺乏所致贫血、骨髓纤维化。

2. 遗传性球形红细胞增多症、遗传性椭圆形红细胞增多症、行军性血红蛋白尿症、人造心脏瓣膜溶血性贫血、冷性溶血病、珠蛋白生成障碍性贫血。

罕见病

1. 先天性或获得性嘌呤或嘧啶代谢异常、先天性无转铁蛋白

血症、铁粒幼细胞贫血、Fanconi 贫血。

2. 葡萄糖-6-磷酸脱氢酶缺乏症、丙酮酸激酶缺乏症、异常血红蛋白病、卟啉病。

第二节 出血倾向

出血倾向,临床上以皮肤、黏膜和(或)内脏的自发性、广泛性出血倾向、出血,受伤后出血不止为特征。

常见病

1. **老年性紫癜** 多由于老年人皮肤的退行性变、组织松弛、毛细血管壁脆性增加。

2. **恶病质性紫癜** 由于营养缺乏、皮肤萎缩、皮下脂肪消失,使患者容易发生紫癜。

3. **过敏性紫癜** 较常见,主要表现为皮肤紫癜伴有其他渗出性病变,而止凝血的各项检查阴性。

4. **症状性非血小板减少性紫癜** 常见于感染、化学药物以及某些慢性内科病。

5. **其他血管异常所致的紫癜** 单纯性紫癜、机械性紫癜、直立性紫癜等。

6. 血小板减少性紫癜

(1) **免疫性血小板减少性紫癜**:特发性血小板减少性紫癜、Evan's 综合征和自身免疫性疾病所致的血小板减少。

(2) **药物诱发的血小板减少所导致的紫癜。**

(3) **感染后血小板减少所导致的紫癜。**

(4) **恶性血液病导致血小板减少而出现的紫癜。**

(5) **血栓性血小板减少性紫癜和溶血性尿毒症综合征。**

7. **弥散性血管内凝血** 主要是凝血激活、凝血因子大量消耗导致,在这个过程中血小板减少、抗凝物质的存在也可使出血进一步加重。

8. 各种副蛋白血症 原发性巨球蛋白血症、多发性骨髓瘤等。

少见病

1. 弹性假黄瘤,除皮肤病变外还可有脏器的出血。
2. 遗传性间叶发育不全,包括成骨不全症和马方综合征。
3. 遗传性出血性毛细血管扩张症属常染色体显性遗传性疾病。
4. 先天性血小板减少性紫癜、甲状腺功能亢进症、短期内大量输入库存血液、血小板无力症。
5. 各种类型的血友病、原发性纤维蛋白溶解亢进症。

罕见病

1. 先天性疾病,如 Ehlers-Danols 综合征,属于遗传性间叶发育异常。
2. 遗传性家族性单纯性紫癜,患者常表现为自发性的瘀斑,有家族史,大多患者束臂试验阳性而止凝血检查正常。
3. 周期性血小板减少性紫癜。
4. 原发性淀粉样变性。

第三节 发 热

发热是指致热原直接作用于体温调节中枢、体温中枢功能紊乱或各种原因引起的产热过多、散热减少,导致体温升高超过正常范围。按体温状况,发热分为:低热为 $37.3 \sim 38^{\circ}\text{C}$; 中等度热为 $38.1 \sim 39^{\circ}\text{C}$; 高热为 $39.1 \sim 41^{\circ}\text{C}$; 超高热为 41°C 以上。

常见病

1. 感染性发热

- (1) 病毒性感染:流行性感冒、急性病毒性肝炎、普通感冒。
- (2) 细菌性感染:各种局部的细菌性感染、败血症、结核、肺炎。
- (3) 衣原体和支原体感染:鹦鹉热、肺炎支原体肺炎。
- (4) 其他病原微生物感染:斑疹伤寒、钩端螺旋体病。

2. 非感染性发热

- (1) 风湿性疾病:系统性红斑狼疮、皮炎、类风湿性关节炎。
- (2) 变态反应与过敏性疾病:药物热、风湿热、血清病。
- (3) 血液系统肿瘤性疾病:白血病、淋巴瘤。

少见病

1. 感染性发热

(1) 病毒性感染:流行性乙型脑炎、脊髓灰质炎、传染性单核细胞增多症、流行性出血热、麻疹、风疹、流行性腮腺炎、水痘。

(2) 细菌性感染:伤寒、副伤寒、细菌性心内膜炎、白喉、猩红热、军团病。

(3) 其他病原微生物:恙虫病、Q 热、疟疾。

2. 非感染性发热

(1) 风湿性疾病:成人 Still 病。

(2) 血液系统肿瘤性疾病:恶性组织细胞病、鼻腔 NK/T 细胞淋巴瘤。

(3) 代谢紊乱:痛风、甲状腺危象。

(4) 组织坏死:急性胰腺炎、急性溶血、急性心肌梗死、脏器栓塞、大面积烧伤。

罕见病

1. 感染性发热

(1) 病毒性感染:登革热。

(2) 阿米巴肝脓肿、血吸虫病、丝虫病。

2. 非感染性发热 热射病、脑出血、铸造热。

第四节 脾 大

如果在仰卧位或侧卧位能摸到脾的边缘,一般认为患者存在脾的肿大;叩诊脾浊音区在左侧腋中线 9~11 肋之间,宽度一般在 4~7 cm,前方不超过腋前线,如果脾叩诊浊音区超过上述范围,需

要考虑脾大的可能。在体质较为瘦弱的正常人,有时也可以摸到脾的边缘,但是质地柔软。

常见病

1. 感染性脾大

- (1) 病毒感染:慢性病毒性肝炎、传染性单核细胞增多症。
- (2) 细菌感染:伤寒、副伤寒、败血症。

2. 非感染性脾大

- (1) 淤血性脾大:肝硬化、慢性右心功能衰竭、缩窄性心包炎。
- (2) 血液系统肿瘤性疾病:各种类型的白血病(慢性粒细胞性白血病以巨脾为特征)、淋巴瘤。
- (3) 溶血性贫血。
- (4) 各种风湿性疾病:系统性红斑狼疮、成人 Still 病。

少见病

1. 感染性脾大

- (1) 各种寄生虫感染;血吸虫病、疟疾、黑热病。
- (2) 梅毒。
- (3) 细菌感染:脾脓肿、急性粟粒型肺结核、亚急性细菌性心内膜炎。

2. 非感染性脾大 肝门静脉血栓形成、肝门静脉高压症、恶性组织细胞病、真性红细胞增多症、骨髓纤维化(常以巨脾为特征)、皮肌炎、Felty 综合征、嗜酸性肉芽肿、脾囊肿、结节病。

罕见病

1. 感染性脾大 鼠咬热、回归热、恙虫病。

2. 非感染性脾大 毛细细胞白血病、原发于脾的各种淋巴瘤、脂质代谢异常性疾病(戈谢病、尼曼-皮克病)、韩-薛-柯氏病。

第五节 淋巴结肿大

一般认为直径在 1 cm 以上的淋巴结具有临床意义。浅表淋巴结触诊的顺序为枕部、耳前、耳后、胸锁乳突肌前方和后方、颌下、锁骨上、腋窝、滑车上和腹股沟。需要注意淋巴结肿大的部位、

数量、大小、硬度、游离或粘连成团块、有无压痛、波动感、移动性、表面皮肤红肿等。

常见病

1. 急性淋巴结肿大

(1) 急性单纯性淋巴结炎。

(2) 病毒感染: 常见于风疹、麻疹、传染性单核细胞增多症、病毒性肝炎、猫抓病。

2. 慢性淋巴结肿大

(1) 肿瘤性淋巴结肿大: 恶性淋巴瘤、恶性组织细胞病、白血病、实体瘤的淋巴结转移。

(2) 慢性感染性淋巴结肿大: 非特异性慢性淋巴结炎、获得性免疫缺陷综合征(AIDS)、淋巴结结核、梅毒、黑热病、丝虫病。

少见病

1. 急性淋巴结肿大

(1) 衣原体感染。

(2) 立克次体感染: 恙虫病。

(3) 特殊细菌感染: 布鲁杆菌病、腺鼠疫、软下疳。

(4) 螺旋体感染: 钩端螺旋体病、鼠咬热。

(5) 原虫感染: 弓形虫病。

2. 慢性淋巴结肿大 风湿病如系统性红斑狼疮、幼年型类风湿性关节炎。

罕见病

1. 急性淋巴结肿大

(1) 过敏反应性或变态反应性疾病: 药物热、血清病。

(2) 毒蛇咬伤。

2. 慢性淋巴结肿大 结节病、低丙种球蛋白血症、重链病、嗜酸性淋巴细胞肉芽肿、坏死增生性淋巴结病。

第六节 黄 疸

黄疸是指皮肤黏膜等因胆红素沉着而导致的黄染。临床上需要注意和胡萝卜素血症导致的皮肤黄染进行鉴别,后者常出现在手掌和足掌部位;此外,需要注意与老年人球结膜处脂肪沉积进行鉴别,后者黄染以内眦部位明显、皮肤不黄、胆红素不高。

常见病

1. 溶血性黄疸

(1) 各种后天获得性溶血性贫血:温抗体型自身免疫性溶血性贫血、Evan's 综合征。

(2) 同种免疫性溶血性贫血:溶血性输血反应、新生儿溶血病。

(3) 感染导致的溶血性贫血:包括各种病毒以及细菌感染。

(4) 各种血红蛋白病:珠蛋白生成障碍性贫血。

(5) 红细胞酶缺陷导致的溶血:蚕豆病(G-6-PD 缺乏)。

2. 肝细胞性黄疸

(1) 病毒性肝炎:急性黄疸型肝炎、慢性黄疸型肝炎。

(2) 钩端螺旋体病。

(3) 重症病毒性肝炎。

(4) 原发性急性妊娠性脂肪肝。

(5) 肝硬化。

(6) 心源性黄疸:见于各种心力衰竭。

3. 阻塞性黄疸

(1) 各种药物引起的肝内淤胆:氯丙嗪、甲睾酮、口服避孕药。

(2) 肝内机械性梗阻:胆结石、阻塞性黄疸型肝炎、急性梗阻性化脓性胆管炎、胰头癌。

(3) 急慢性胰腺炎。

少见病**1. 溶血性黄疸**

- (1) 阵发性冷性血红蛋白尿、冷抗体自身免疫性溶血性贫血。
- (2) Rh 血型不合引起的溶血性输血反应。
- (3) 药物及化学品引起的溶血。
- (4) 红细胞膜异常而导致的溶血：阵发性睡眠性血红蛋白尿、遗传性球形红细胞增多症。

2. 肝细胞性黄疸

- (1) 急性全身性感染：大叶性肺炎、回归热、伤寒和斑疹伤寒。
- (2) 中毒性肝损伤：各种化学品、药物、农药。

3. 阻塞性黄疸 胆汁淤积性病毒性肝炎、妊娠期特发性黄疸、各种寄生虫感染（华支睾吸虫、蓝氏贾第鞭毛虫）导致的胆管阻塞、原发性胆囊癌、胆总管与肝胆管癌。

罕见病**1. 溶血性黄疸**

- (1) 血红蛋白 E、不稳定血红蛋白病等各种血红蛋白病。
- (2) 遗传性椭圆形红细胞增多症、口形红细胞增多症等红细胞膜的异常。

2. 肝细胞性黄疸 全身性巨细胞包涵体病。

3. 阻塞性黄疸 特发性胆汁性肝硬化、先天性胆总管囊肿、Lemmel 综合征。

4. 胆红素代谢缺陷所致的黄疸 Gilbert 综合征、Crigler-Najjar 综合征、Rotor 综合征和 Dubin-Johnson 综合征。