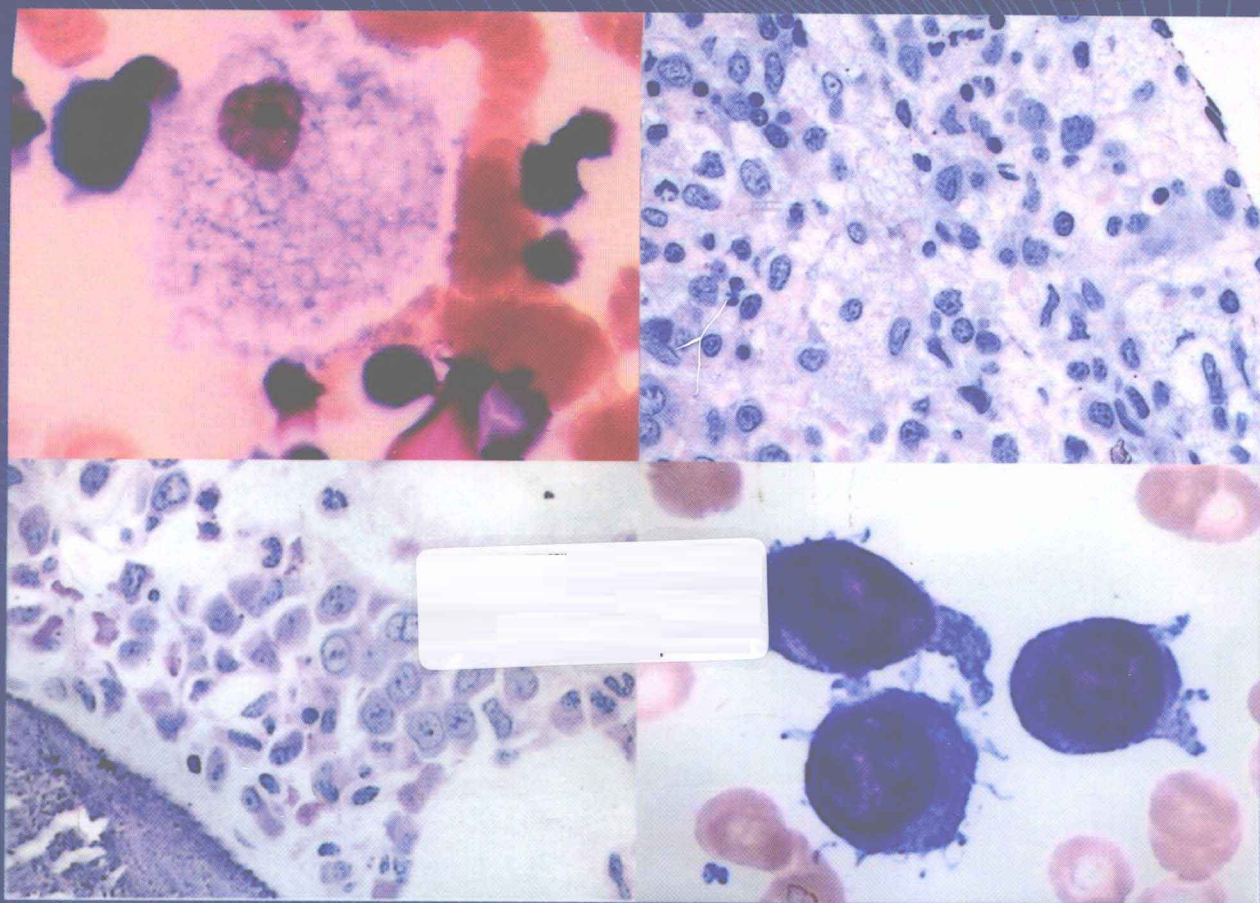


实用血液病理学

主编◎浦 权

Practical Hematopathology



科学出版社

实用血液病理学

第二版

Practical
Hematopathology

Practical Hematology
Practical Hematology



实用血液病理学

Practical Hematopathology

主编 浦 权

科 学 出 版 社

北 京

内 容 简 介

本书分4篇,共32章。第一篇第一至六章重点介绍正常骨髓结构、骨髓造血,各系造血细胞形态和各种骨髓检查的方法。第二篇第七章着重介绍80余种体质性造血系统疾病的骨髓病理学改变及其诊断;第三篇第八至二十章讨论了各种反应性血液病,包括:红细胞疾病、中性粒细胞疾病、嗜酸粒细胞和嗜碱粒细胞疾病、单核细胞和组织细胞疾病、贮积病、血小板和巨核细胞疾病、肥大细胞疾病、淋巴细胞和浆细胞疾病等的血液病病理学问题。第四篇第二十一至三十二章重点介绍各种恶性血液病和骨髓转移瘤时的血液病理学及其诊断。

本书能充分反映国外以及作者本人近10多年来有关血液病理诊断的主要研究成果与最新进展,图文并茂,深入浅出。除可供血液病专业人士阅读外,对内科、儿科和病理科医生、血液检验工作者以及医学院校师生也均有参考价值。

图书在版编目(CIP)数据

实用血液病理学 / 浦权主编. —北京:科学出版社, 2013

ISBN 978-7-03-037121-8

I. 实… II. 浦… III. 血液-病理学 IV. R322.2

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2013) 第 049363 号

责任编辑: 向小峰 杨小玲 / 责任校对: 张凤琴 刘亚琦

责任印制: 肖 兴 / 封面设计: 范璧合

版权所有, 违者必究, 未经本社许可, 数字图书馆不得使用

科学出版社 出版

北京东黄城根北街16号

邮政编码: 100717

<http://www.sciencep.com>

北京通州皇家印刷厂 印刷

科学出版社发行 各地新华书店经销

*

2013年3月第 一 版 开本: 787×1092 1/16

2013年3月第一次印刷 印张: 36

字数: 835 000

定价: 298.00 元

(如有印装质量问题, 我社负责调换)

《实用血液病理学》编写人员

主 编 浦 权

主 审 陆道培 陈赛娟

副主编 石 军 浦 杰 杨梅如

编 委 (按姓氏汉语拼音排序)

包 慎	卞锦国	陈洁平	陈均法	陈苏宁
陈允硕	陈 真	郭 澄	何颖芝	李玉华
梁建英	林 颖	刘立根	浦 杰	浦 权
钱锡峰	沙信山	施 丹	石 军	宋超英
王 椿	王 谦	王甜甜	辛德才	信玉丽
许小平	薛振芳	杨梅如	杨再林	喻新建
张启国	张 强	张伟民	周郁鸿	朱秀菊

序 一

众所周知，外周血液血细胞计数、血涂片和骨髓抽吸涂片细胞形态，外加骨髓切片组织病理三者的联合检测，仍然是目前克隆性血液病诊断的“金标准”。浦权教授自 1985 年起即开始引进不脱钙骨髓活检块的塑胶包埋新技术，研制了多代水溶性塑胶包埋剂，相继出版了多本血液病理学专著，又举办了十五期骨髓病理新技术学习班，使不少医院血液病诊断中的骨髓检验，从过去单纯依赖骨髓涂片细胞形态，进入髓象细胞形态与骨髓切片组织病理密切结合，从而进一步提高了克隆性血液病诊断的水平。

浦权教授是我国公认的血液病理学领域的重要开拓者，长期以来他在血液病学术领域内勤奋工作，锲而不舍，使得他在血液病理学和 MDS 等领域在国内处于领先地位。《实用血液病理学》全书分四篇，共 32 章。我浏览之余，觉得内容全面而丰富，不少章节结合了编者个人的实践经验，科学性强。对每一种疾病，尤其克隆性血液病的命名、定义、分型、外周血、骨髓涂片和切片检查，免疫表型、遗传学检查、诊断和鉴别诊断等均做了详细的介绍。该书理论与实践并重，覆盖面广，新颖性和实用性强，图文并茂，文字流畅，是一本很好的参考书，将欲付梓出版，索序于本人，略缀数语于卷首，以作推荐。

中国工程院院士
中国科学技术协会副主席
上海血液学研究所所长
医学基因组学国家重点实验室主任

陈赛娟

2012 年 8 月

序 二

浦权教授长期奋斗于血液病临床与血液病理学一线工作，勤奋治学。该书不但含有他长期多年的工作经验与心得，亦汇集并系统反映了国际血液病理学界的进展与共识，填补了我国这个领域出版物的空缺，并将对我国这门学科的发展起到重要作用。

学科的发展是相互联系和促进的，血液病理学亦不例外。血液病理学的主要内容虽然是显微镜下的形态学，然而他的内容非但包括普通的细胞化学，而且还包括特殊的免疫组化染色。其内容还包括免疫学、分子生物、细胞遗传学、微生物学等。血液病理学的发展亦是与这些学科的发展有密切联系。这亦反映在该书的内容中。

为了促进血液病理学的交流和发展，若干其他国家和地区已有血液病理学会这样的组织，相信这本书的出版会起到在我国继往开来，促进中外交流的作用。我们期待着不久的将来包括浦权教授在内的我国有关专家能在国内创办一个国家级的“中华血液病理学会”并出版相应的“中华血液病理杂志”。

该书共四篇三十二章，非但内容广泛而且对重要内容有深入的描述，其他有关内容亦广泛包罗，图文并茂，即实用又新颖，并紧密联系临床。这反映了浦权教授数十年来的经验与研究成果。本人谨作推荐，希望读者亦能结合临床多实践、多思考，定会有更多得益。

中国工程院院士

北京大学教授

复旦大学教授

北京与上海道培医院

河北燕达医院道培血液肿瘤中心医院总监



2012年7月23日

前 言

现代，由于免疫学与分子技术的发展，恶性血液病诊断中处于细胞和组织水平的骨髓细胞形态和组织病理学改变相结合的诊断模式，表面看来似乎投上了阴影，实际是一种误解。时至今日，外周血和骨髓涂片细胞形态，结合骨髓切片组织病理三者的联检，仍然是克隆性血液病诊断的“金标准”。血液和骨髓涂片，外加骨髓切片三者的有机结合，对一名训练有素的血液科医生来说，仅需通过简易而价廉的显微镜检，即可解决多数血液病的诊断问题。尽管免疫学和分子检测技术是当今国内十分热门的领域，但它绝对无法替代这一国际公认的诊断“金标准”。

20世纪70年代以前，血液病骨髓活检块均是以落后的经脱钙后的石蜡切片为依据，细胞收缩明显，无法精确判定不同系列细胞形态，对诊断无多大参考价值。至20世纪80年代初，不脱钙骨髓块塑胶包埋新技术在欧洲兴起并广为应用，使骨髓活检病理学在全球范围内得到了飞速发展。本人与课题组1985年起即开始全身心地投入这一领域的开拓性系列研究工作，有计划有步骤地着手进行Hemapun第一、二、三代水溶性GMA和MMA包埋剂的研制；本人又相继出版了8本血液病理学专著，举办了十五期骨髓病理培训班。到目前为止，我们已能在同一塑胶块切割的切片上，同步进行常染色和免疫酶检测的联检，大大提高了我国对恶性血液病的诊断水平。

几十年来，国内外对造血和淋巴组织恶性肿瘤的分类方案非常混乱，使得血液和病理工作者无所适从，难以沟通。1999年，世界卫生组织（WHO）制订了新的造血与淋巴组织肿瘤分类方案，并于2008年又作了全面修订。本书在编写过程中，对髓系和淋巴系等各种恶性血液病均采用WHO（2008年和2009年）的新分类系统，并与国际新出版的血液病理学专著同步，使血液病的诊断与国际接轨。就目前国内现实情况而言，要达到使恶性血液病诊断中的骨髓检验，从过去单纯依赖穿刺涂片之髓象细胞形态学分析，进入髓象细胞形态与骨髓组织病理学改变（即点与面）相结合的新水平，任重而道远！

作者才疏学浅，疏漏或错误之处在所难免，尚望读者批评指出，幸甚！

上海市东医院——浦权 MDS 西医与汉方结合诊治基地暨浦权疑难

血液病骨髓病理诊断中心，主任医师

复旦大学兼职教授，复旦大学血液病中心

浦 权

上海道培医院病理实验室主任，主任医师

苏州大学兼职教授，附一院江苏省血研所血液病理室主任医师，顾问

2012年6月

目 录

第一篇 总 论

第一章 正常骨髓结构和骨髓形态	3
第一节 骨髓结构	3
一、概论	3
二、骨质及相关结构	3
第二节 骨髓形态	6
一、概论	6
二、切片内的血细胞定位	7
第二章 骨髓造血	10
第一节 造血的一般特点	10
第二节 造血组织的发育	10
第三节 造血组织的调控	11
一、红细胞生成素	11
二、粒细胞集落-刺激因子	11
三、血小板生成素	12
四、粒细胞-巨噬细胞-集落刺激因子	12
五、巨噬细胞-集落刺激因子	12
六、白介素-1	13
七、白介素-3	13
八、白介素-4	13
九、白介素-5	14
十、白介素-6	14
十一、白介素-7	14
十二、白介素-11	14
十三、 α -肿瘤坏死因子和 β -肿瘤坏死因子	15
十四、 δ -样蛋白	15
十五、HOX 同源异形盒基因	15
十六、GATA-1 和 GATA-2 转录因子	15
十七、干细胞白血病基因	15
第四节 造血微环境	16
一、血管系统	16
二、基质细胞	17

三、脂肪细胞	17
四、内皮细胞	18
五、网状细胞	18
六、网状-巨噬细胞实体	18
七、细胞外基质	19
八、神经纤维	20
九、网硬蛋白纤维和原纤维细胞	20
第三章 造血细胞形态	21
第一节 涂片与切片内血细胞形态的比较	21
第二节 造血干细胞	21
第三节 粒细胞系细胞	22
一、中性粒细胞	23
二、嗜酸粒细胞	29
三、嗜碱粒细胞	29
四、肥大细胞	29
第四节 红细胞系细胞	31
第五节 巨核细胞系细胞	34
第六节 淋巴细胞系细胞	37
第七节 浆细胞系细胞	39
第八节 单核-巨噬细胞系细胞	41
第四章 骨髓检查	43
第一节 概论	43
第二节 骨髓活检	44
一、骨髓环钻活检技术的历史回顾	44
二、骨髓活检切片制备技术	47
三、血液病骨髓活检指征	50
四、骨髓活检标本制备过程的几个问题	51
第三节 骨髓抽吸涂片、活组织印片和血液涂片	52
第四节 血液病理报告	53
一、概论	53
二、骨髓活检报告	55
第五章 骨髓组织形态的检查	59
第一节 骨髓组织形态测量技术	59
一、活检切片中单位面积的计算方法	59
二、Chalkley 计点法	60
三、网形测微器计点法	60
四、骨髓增生程度的判定	61
第二节 骨髓活检切片中血细胞的分类计数法	62
一、概述	62

二、分类计数技术	63
第三节 骨髓可染铁的检查	64
一、骨髓储铁概况	64
二、骨髓切片内铁染色的形态	64
第四节 骨髓纤维组织增生的检查	65
第六章 骨髓辅助检查	67
第一节 细胞化学	67
第二节 免疫表型	67
一、急性白血病的免疫表型	68
二、慢性白血病的免疫表型	72
三、浆细胞病的免疫表型	78
第三节 流式细胞仪	81
第四节 免疫组织化学	81
一、免疫酶组织化学染色法	81
二、Hemapun948 (1号) 塑胶冷-真空包埋切片免疫标记技术	85
三、Hemapun948 (2号) 塑胶包埋切片免疫标记技术 (改良 Burgio 法)	87
四、简易 Hemapun959 塑胶包埋切片免疫标记技术	89
五、Hemapun998 新一代塑胶包埋方法	91
第五节 分子遗传学和细胞遗传学	92

第二篇 体质性血液病

第七章 体质性造血系统疾病	97
第一节 体质性骨髓衰竭综合征	97
一、软骨-毛发发育不良	98
二、戴-布贫血	98
三、先天性角化不良	98
四、范可尼贫血	99
五、格里塞利综合征	100
六、舒-戴综合征	100
第二节 体质性红细胞病	100
一、体质性红细胞增多症	101
二、先天性红细胞生成异常性贫血	102
三、体质性巨幼细胞性贫血	103
四、体质性铁代谢异常性贫血	104
五、先天性铁粒幼细胞性贫血	105
第三节 红细胞膜构架异常相关疾病	107
一、遗传性椭圆形细胞增多症	107
二、遗传性热性异形红细胞症	108
三、遗传性球形细胞增多症	109

四、脱水性遗传性口形细胞增多症	110
五、水分过多性遗传性口形细胞增多症	111
六、东南亚卵圆形细胞增多症	111
七、植物甾醇血症	111
第四节 红细胞酶病	112
一、6-磷酸葡萄糖脱氢酶缺乏	112
二、丙酮酸激酶缺乏	113
三、腺苷酸环化激酶缺乏	114
四、6-磷酸葡萄糖异构酶缺乏	114
五、谷胱苷肽合成酶缺乏	115
六、己糖激酶缺乏	115
七、磷酸果糖激酶缺乏	115
八、磷酸甘油酸激酶缺乏	116
九、嘧啶 5'-核苷酸酶 1 型缺乏	116
十、磷酸丙酮异构酶 1 缺乏	116
十一、2, 3-二磷酸甘油酸变位酶缺乏	117
十二、UDP-葡萄糖苷酸转移酶 1A1 缺乏	117
第五节 异常血红蛋白病	117
一、血红蛋白 C 病	117
二、血红蛋白 E 病	118
三、血红蛋白 E- β -海洋性贫血	119
四、血红蛋白 S 病	119
五、血红蛋白 S 与其他异常血红蛋白的联合	120
六、氧亲和力增高的血红蛋白病	121
第六节 珠蛋白链生成障碍性贫血	122
一、 α -海洋性贫血	122
二、 β -海洋性贫血	123
第七节 体质性粒细胞病	124
一、肌动蛋白包涵体	125
二、奥-莱异常	125
三、巴尔特综合征	125
四、良性遗传性中性粒细胞减少症	125
五、谢迪亚克-东综合征	126
六、慢性肉芽肿病	126
七、先天性周期性中性粒细胞减少症	127
八、糖原贮积病 1b 型	128
九、遗传性巨大中性粒细胞增多症	128
十、遗传性中性粒细胞分叶过多	129
十一、约旦异常	129

十二、科斯曼综合征	129
十三、白细胞黏附缺陷	130
十四、髓过氧化物酶缺乏	131
十五、MYH9-相关病	131
十六、中性粒细胞-特异性颗粒缺乏	132
十七、佩-许异常	133
十八、重症先天性中性粒细胞减少症	133
十九、WHIM综合征和先天性骨髓衰变	134
二十、X-联高 IgM 综合征	134
二十一、嗜酸粒细胞和嗜碱粒细胞的遗传性异常	135
第八节 体质性巨核细胞和血小板病	135
一、体质性血小板增多症	136
二、伴桡骨-尺骨骨性连接的无巨核细胞性血小板减少症	136
三、常染色体显性血小板减少症	137
四、伯-苏综合征	137
五、染色体 11q 终端缺失相关病	137
六、先天性无巨核细胞性血小板减少症	138
七、先天性周期性血小板减少症	138
八、伴急性髓细胞白血病的家族性血小板病	139
九、GATA-1 相关病	139
十、格兰茨曼血小板功能不全	140
十一、灰色血小板综合征	140
十二、海-普综合征	141
十三、伴巨大血小板的血小板减少症	141
十四、MYH9-相关病	142
十五、植物甾醇血症	142
十六、血小板储存池病	142
十七、司可特综合征	143
十八、血小板减少伴桡骨缺失综合征	143
十九、白色血小板综合征	143
二十、威-奥综合征和 X-连锁伴微小血小板的血小板减少症	144
二十一、其他巨核细胞和血小板病	144

第三篇 反应性血液病

第八章 红细胞疾病	147
第一节 红细胞形态学	147
一、红细胞大小	147
二、红细胞形状	148
三、红细胞包涵体	149

四、红细胞分布	150
第二节 免疫性溶血性贫血	150
一、自身免疫性溶血性贫血	151
二、同种免疫性溶血性贫血	152
三、药源性溶血性贫血	152
第三节 其他溶血性贫血	153
一、非免疫性溶血性贫血	153
二、阵发性睡眠性血红蛋白尿	154
第四节 小细胞增多症和小细胞性贫血	155
一、铁代谢简介	156
二、缺铁性贫血	156
三、铁粒幼细胞性贫血	158
四、慢性病和炎症相关性贫血	160
五、铅中毒	161
第五节 大细胞增多症和大细胞性贫血	161
一、概论	161
二、维生素 B ₁₂ 和叶酸缺乏	163
三、巨幼细胞性贫血的其他原因	166
第六节 红细胞系增生减退	166
一、儿童一过性幼红细胞减少症	166
二、微小病毒-相关幼红细胞减少症	167
三、纯红细胞再生障碍症	168
四、三系细胞增生减退和再生障碍性贫血	168
第七节 红细胞系增生活跃和红细胞增多症	172
一、红细胞系增生活跃	172
二、红细胞增多症概论	173
三、反应性红细胞增多症	174
四、特发性红细胞增多症	174
五、同期性造血作用	175
第八节 铁负荷过度	175
一、原发性铁负荷过度	175
二、继发性铁负荷过度	176
第九章 中性粒细胞疾病	177
第一节 外周血的中性粒细胞病	177
一、获得性中性粒细胞减少症	177
二、获得性周期性中性粒细胞减少症	179
三、假性中性粒细胞减少症	180
四、反应性中性粒细胞增多症	180
五、中性粒细胞性类白血病反应	182

六、幼白-幼红细胞增多症	183
七、假性中性粒细胞增多症	184
第二节 骨髓中性粒细胞异常	184
一、中性粒细胞性增生减退和纯白细胞再生障碍症	185
二、中性粒细胞性增生活跃	185
三、中性粒细胞性成熟阻滞	186
第三节 中性粒细胞形态异常	187
一、中性粒细胞包涵体	187
二、中性粒细胞其他形态异常	187
第十章 嗜酸粒细胞和嗜碱粒细胞疾病	189
第一节 嗜酸粒细胞的反应性异常	189
一、嗜酸粒细胞减少症	189
二、反应性嗜酸粒细胞增多症	189
三、特发性高嗜酸粒细胞综合征	192
四、嗜酸粒细胞性类白血病反应	193
五、反应性嗜酸粒细胞性增生活跃	193
第二节 嗜碱粒细胞的反应性异常	194
一、嗜碱粒细胞减少症	194
二、反应性嗜碱粒细胞增多症	194
三、反应性嗜碱粒细胞性增生活跃	196
第十一章 单核细胞和组织细胞疾病	197
第一节 单核细胞疾病	197
一、单核细胞减少症	197
二、反应性单核细胞增多症	198
三、单核细胞性类白血病反应	199
第二节 组织细胞疾病	199
一、反应性组织细胞增多症	199
二、噬血细胞综合征	199
三、家族性噬血细胞-淋巴组织细胞增生症	202
四、噬细胞组织细胞性脂膜炎	204
五、伴巨大淋巴结肿的窦性组织细胞增生症	205
第十二章 贮积病	206
第一节 体质性贮积病	206
一、 α -甘露糖贮积病	207
二、天冬氨酰基-氨基葡萄糖尿症	207
三、谢迪亚克-东综合征	207
四、胆固醇酯贮积病和渥尔曼病	207
五、 α -半乳糖贮积病	208
六、 β -半乳糖贮积病	208

七、家族性高胆固醇血症	208
八、家族性高三酰甘油血症	208
九、法伯脂肪肉芽肿病	209
十、半乳糖唾液酸贮积病	209
十一、戈谢病	209
十二、变异戈谢病	211
十三、糖原贮积病 I b 型	211
十四、糖原贮积病 II 型	211
十五、海-普综合征	211
十六、黏脂贮积病 II 型和 III A 型	212
十七、黏多糖贮积病 I 型	212
十八、黏多糖贮积病 II 型	212
十九、黏多糖贮积病 III 型	213
二十、黏多糖贮积病 IV A 型	213
二十一、黏多糖贮积病 VI 型	214
二十二、黏多糖贮积病 VII 型	214
二十三、多硫酸酯酶缺乏症	214
二十四、神经元蜡样质脂褐素沉积病	214
二十五、尼曼-皮克病	215
二十六、唾液酸贮积病	216
二十七、丹吉尔病	217
第二节 获得性贮积病	217
一、引起获得性贮积病的常见疾病和原因	218
二、结晶-贮积组织细胞增生症	218
三、脂褐质	219
第十三章 血小板和巨核细胞疾病	220
第一节 血小板减少症	220
一、获得性周期性血小板减少症	220
二、持久性血小板减少症	221
三、假性血小板减少症	221
第二节 反应性血小板增多症	223
一、一过性血小板增多症	223
二、持久性血小板增多症	223
三、假性血小板增多症	224
第三节 巨核细胞增生减退	224
第四节 反应性巨核细胞增生活跃	225
第十四章 肥大细胞疾病	227
一、体质性肥大细胞增生症	227
二、儿童期肥大细胞增生症	227

三、反应性肥大细胞增生症	228
第十五章 淋巴细胞和浆细胞疾病	230
第一节 淋巴细胞减少症	230
一、外周血淋巴细胞减少症	230
二、CD4 ⁺ T 淋巴细胞减少症	231
第二节 反应性淋巴细胞增多症	231
一、外周血淋巴细胞增多症	231
二、淋巴细胞性类白血病反应	234
三、骨髓反应性淋巴细胞系增生活跃	235
四、前体细胞 B 细胞增生活跃	236
第三节 淋巴细胞的形态学异常	237
一、淋巴细胞中的异常胞浆颗粒	237
二、空泡变淋巴细胞	237
第四节 反应性浆细胞增多症	237
一、外周血浆细胞增多症	238
二、骨髓浆细胞增多症	239
三、骨髓浆细胞铁	240
第十六章 骨髓基质组织和细胞外间腔的疾病	241
第一节 脂肪组织	241
一、脂肪坏死	241
二、浆液性脂肪萎缩	241
三、脂膜多囊性骨发育异常	241
第二节 纤维组织	242
一、体质性骨髓纤维化	242
二、婴儿和儿童骨髓纤维化	242
三、反应性骨髓纤维化	243
四、纤维性肿瘤	244
第三节 血管系统	244
一、反应性血管损害	244
二、血管肿瘤	244
第四节 骨小梁异常	245
一、成骨细胞增多症	245
二、骨溶解	245
三、骨软化症	245
四、骨坏死	247
五、骨质减少症和骨质疏松症	247
六、骨质石化病	248
七、骨硬化症	249
八、骨佩吉特病	249