

059585

实用血液病学

YONG XUE YE BING XUE

青 岛 医 学 院 编

实用血液病学

(内部参考)

青岛医学院内科血液病组编

青 岛 医 学 院

目 录

第一章 血细胞的生成与衰老.....	1
血细胞的起源.....	1
血细胞的发育.....	3
血细胞的成熟与释放.....	4
血细胞的衰老.....	8
第二章 红细胞系统疾病.....	10
第一节 贫血概述.....	10
第二节 失血性贫血.....	15
急性失血后贫血.....	15
慢性失血后贫血.....	16
第三节 铁代谢紊乱性疾病.....	17
缺铁性贫血.....	17
铁粒幼细胞性贫血.....	21
血色病.....	28
第四节 大红细胞性贫血.....	29
巨幼红细胞性贫血.....	29
正常幼红细胞性大红细胞性贫血.....	35
第五节 单纯红细胞再生障碍性贫血.....	36
急性红细胞再生障碍性贫血.....	36
慢性先天性单纯红细胞再障.....	36
慢性获得性单纯红细胞再障.....	37

第六节 继发性贫血.....	37
第七节 溶血性贫血.....	41
概述.....	41
红细胞膜缺陷引起的溶血性贫血.....	46
遗传性球形红细胞增多症.....	46
遗传性椭圆形红细胞增多症.....	48
口形红细胞增多症.....	48
阵发性睡眠性血红蛋白尿.....	49
红细胞酶缺乏引起的溶血性贫血.....	51
先天性非球形红细胞溶血性贫血.....	51
伯氨喹啉型溶血性贫血.....	54
蚕豆病.....	55
血红蛋白病.....	56
概述.....	56
异常血红蛋白综合征.....	57
镰刀细胞性贫血.....	57
血红蛋白E病.....	58
地中海贫血.....	58
β 地中海贫血.....	58
F地中海贫血.....	60
A_2F 地中海贫血.....	60
$\gamma\beta$ 地中海贫血.....	60
δ 地中海贫血.....	60
α 地中海贫血.....	60
红细胞外在异常引起的溶血性贫血.....	61
棘状细胞增多症.....	61
婴儿固缩细胞增多症.....	62

自身免疫性溶血性贫血.....	62
药物免疫性溶血性贫血.....	66
症状性非免疫溶血性贫血.....	68
新生儿溶血病.....	69
血型不合输血引起的溶血性贫血.....	78
第八节 祖国医学对贫血的记载和治疗.....	78
第三章 骨髓病性疾病.....	80
第一节 再生障碍性贫血.....	80
第二节 骨髓增殖综合征.....	85
概述.....	85
骨髓纤维化.....	87
红细胞增多症.....	91
相对性红细胞增多症.....	91
继发性红细胞增多症.....	92
真性红细胞增多症.....	93
慢性粒细胞型白血病.....	98
慢性中性粒细胞型白血病.....	98
出血性血小板增多症.....	99
第四章 粒细胞系统疾病.....	102
第一节 中性粒细胞异常疾病.....	102
概述.....	102
中性粒细胞减少症.....	106
遗传性白细胞异常疾病.....	118
培尔格尔氏白细胞异常.....	118
Alder - Reilly 氏颗粒异常.....	119
May - Hegglin 氏畸形.....	119

遗传性巨大嗜中性粒细胞.....	119
中性粒细胞吞噬功能不良症.....	120
慢性肉芽肿病.....	120
Job's 综合征.....	121
6-磷酸葡萄糖脱氢酶缺乏症.....	121
脂褐素组织细胞病.....	121
中性粒细胞过氧化物酶缺陷症.....	121
懒惰白细胞综合征.....	121
Chediak-Higashi 病	122
新型家族性粒细胞杀菌功能缺陷症.....	122
后天获得性中性粒细胞吞噬功能不良综合征.....	123
类白血病反应.....	124

第二节 嗜酸粒细胞增多症..... 126

概述.....	126
嗜酸粒细胞性肺浸润.....	127
热带性嗜酸粒细胞增多症.....	129
嗜酸细胞性心内膜炎.....	131
嗜酸粒细胞性胃肠炎.....	131
嗜酸性淋巴肉芽肿.....	132
嗜酸粒细胞增多性肉芽肿.....	133
弥漫性嗜酸粒细胞病.....	133
骨嗜酸性肉芽肿.....	133
过敏性肉芽肿.....	134
韦格内氏肉芽肿.....	134
寄生虫性嗜酸粒细胞增多症.....	134
变态反应性疾病所致嗜酸粒细胞增多症.....	134
皮肤疾病所致的嗜酸粒细胞增多症.....	134

血液疾病所致的嗜酸粒细胞增多症	134
传染病所致的嗜酸粒细胞增多症	135
理化性损害所致嗜酸粒细胞增多症	135
恶性肿瘤所致嗜酸粒细胞增多症	135
第五章 淋巴-浆细胞系统疾病	136
第一节 概述	136
第二节 良性淋巴细胞增生症	143
传染性单核细胞增多症	143
传染性单核细胞增多综合征	148
传染性淋巴细胞增多症	150
第三节 淋巴细胞型白血病	152
急性淋巴细胞型白血病	152
慢性淋巴细胞型白血病	152
幼淋巴细胞型白血病	152
第四节 淋巴系统肿瘤	152
淋巴瘤	152
新型淋巴瘤综合征	165
第五节 单株峰丙种球蛋白病	166
多发性骨髓瘤	166
浆细胞型白血病	176
重链病	176
IgG 重链病	176
IgA 重链病	176
IgM 重链病	177
原因不明性巨球蛋白血症	177
高球蛋白血症	180
淀粉样变性	180

第六节 免疫缺陷性疾病	182
概述	182
体液免疫缺陷病	187
伴性遗传无丙种球蛋白血症	187
丙种球蛋白无能症	188
细胞免疫缺陷病	188
先天性胸腺发育不全伴甲状旁腺机能减退症	188
散发性胸腺发育不良症	189
联合免疫缺陷病	189
遗传性缺丙球蛋白血症瑞士型	189
胸腺淋巴组织发生障碍伴有先天性白细胞缺乏症	189
不完全性免疫缺陷病共济失调血管扩张症	190
Wiskott - Aldrich 综合征	190
〔附〕补体缺乏性疾病	190
第六章 网状内皮系统疾病	194
第一节 概述	194
第二节 组织细胞增生症 X	198
勒 - 雪氏病	198
韩 - 薛 - 柯三氏症	199
嗜酸性肉芽肿	200
第三节 类脂质代谢紊乱性疾病	201
高雪氏病	201
尼曼 - 匹克氏病	203
第四节 恶性网状细胞病	206
第五节 反应性网状细胞增生症	213
第七章 白血病	215
第一节 白血病的定名及简史	215

第二节 祖国医学对白血病的认识及治疗·····	15
第三节 白血病的分类·····	224
第四节 急性白血病的临床表现·····	226
第五节 实验室检查·····	230
第六节 诊断与鉴别诊断·····	232
第七节 急性单核细胞型白血病·····	233
第八节 少见的几种白血病·····	238
亚急性粒细胞型白血病·····	238
急性早幼粒细胞型白血病·····	239
绿色瘤·····	241
嗜酸性粒细胞型白血病·····	242
急性嗜酸性粒细胞型白血病·····	243
慢性嗜酸性粒细胞型白血病·····	244
嗜硷性粒细胞型白血病·····	244
淋巴肉瘤细胞型白血病·····	246
网状细胞型白血病·····	247
浆细胞型白血病·····	247
巨核细胞型白血病·····	248
组织嗜硷细胞型白血病·····	249
Di - Guglielmo氏综合征·····	250
毛细胞性白血病·····	254
幼淋巴细胞型白血病·····	257
干细胞型白血病·····	258
第九节 病因与发病原理·····	259
第十节 发病率·····	261
第十一节 病理变化·····	262
第十二节 中枢神经系统白血病·····	267

第十三节 急性白血病的治疗	275
〔附〕1973年白血病座谈会急性白血病疗效评定标准(试行).....	305
第十四节 慢性白血病	306
慢性粒细胞型白血病.....	306
慢性中性粒细胞型白血病.....	314
慢性淋巴细胞型白血病.....	315
慢性单核细胞型白血病.....	317
第八章 出血性疾病	318
第一节 祖国医学对出血性疾病的认识与治疗	319
第二节 毛细血管性疾病	322
概述.....	322
遗传性出血性毛细血管扩张症.....	322
血管性假血友病.....	324
爱-唐综合征.....	324
坏血病.....	325
单纯性血管性紫癜.....	326
过敏性紫癜.....	327
第三节 血小板性疾病	333
概述.....	333
免疫性血小板减少性紫癜.....	338
免疫性新生儿血小板减少性紫癜.....	342
免疫性血小板减少性紫癜-获得性自体免疫性溶血性贫血综合征.....	344
溶血性尿毒性综合征.....	345
血栓性血小板减少性紫癜.....	348
周期性血小板减少症.....	350
血管瘤-血小板减少综合征.....	351
药物性血小板减少症.....	351

血小板功能障碍性疾病..... 353

 Von Willebrand 氏病..... 354

 血小板无力症..... 356

 血小板病..... 357

 大血小板病..... 359

 Wiskott - Aldrich综合征..... 360

 出血性血小板增多症..... 360

第四节 血液凝固障碍性疾病..... 360

 概述..... 360

 血友病..... 370

 第Ⅱ因子缺乏症..... 378

 第Ⅴ因子缺乏症..... 378

 第Ⅶ因子缺乏症..... 379

 凝血酶原缺乏症..... 380

 第Ⅹ因子缺乏症..... 381

 第Ⅺ因子缺乏症..... 381

 Passovoy 因子缺乏症..... 383

 遗传性纤维蛋白原缺乏症..... 383

 纤维蛋白溶酶亢进症..... 383

 弥散性血管内凝血..... 384

 抗凝物质增多性出血..... 397

 抑制凝血活酶生成的抗凝物质增多..... 397

 抑制凝血活酶作用的抗凝物质增多..... 398

 对抗凝血酶作用的抗凝物质增多..... 398

第九章 色素代谢性疾病 399

 第一节 正铁血蛋白血症..... 399

 第二节 硫血红蛋白血症..... 401

第三节 血紫质病	402
第十章 脾机能亢进	405
第十一章 输血不良反应	409
第一节 一般输血不良反应	409
发热性反应.....	409
过敏性反应.....	410
溶血性反应.....	411
细菌污染的输血反应.....	414
血循环负荷过重.....	415
空气栓塞.....	416
含铁血黄素沉着症.....	416
传播疾病.....	416
第二节 大量输血的不良反应	417
名词解释	426

第一章 血细胞的生成与衰老

血细胞的起源

人体的血细胞主要来源于网状内皮系统，包括骨髓、肝、脾、胸腺及淋巴结等造血组织。这些造血组织从胎儿至老年人存在着某些变化，特别在胚胎时期其变异性更大。一般地说，人类血细胞的生成可以分为胎儿及生后两个造血时期。

一、胎儿造血期：人类的血细胞从胚胎的第3~4周已开始形成，相继可分为三个期：

(一) 中胚叶期(图1-1)：最初的血细胞于胚体外的卵黄囊膜上形成了很多的“血岛”，至胚胎发展到第9周，这些血岛减退，血岛的细胞的外缘细胞发展成为血管

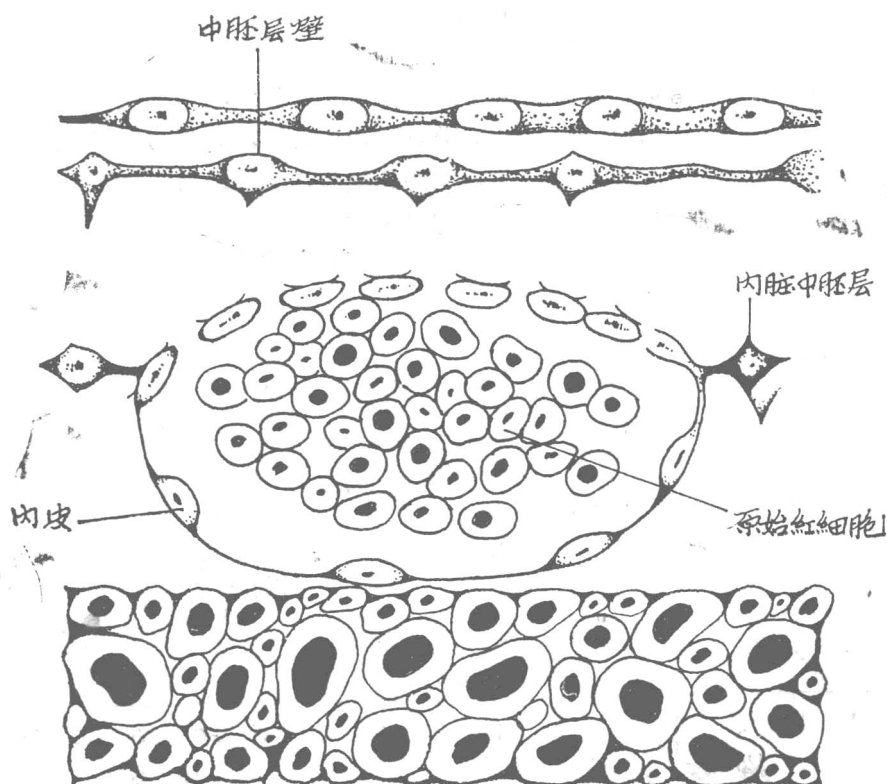


图1-1 中胚叶期血细胞的生成

壁 的原始内皮细胞，内部细胞则成为原血细胞。所产生的血细胞形态似巨幼红细胞，为嗜硷性胞浆，线粒体缺如，核较大而较松，胞浆内含有血红蛋白。此种细胞仍位于血管外。此期的时间主要在胚胎的第一、二个月。

(二) 肝脏期：至胚胎的第二个月开始转为肝脏造血，其造血由肝细胞间多性能的间质细胞所生成的。首先产生红细胞，其形态属正常的幼红细胞；以后产生粒细胞及巨核细胞。脾脏造血作用较肝脏为迟，于胚胎的第三个月左右开始生成红细胞及粒细胞；至五个月时即停止生成上述细胞，但保留生成淋巴细胞及单核细胞的功能。在此期胸腺亦可生成少量的淋巴细胞、红细胞及粒细胞。在肝脏造血期初期每立方毫米仅有红细胞约37万，其中92%为原始的红细胞，至二个月时就减少到约53%；二个半月时红细胞增加至100万；四个月时为300万；此时已不见原始的红细胞，而带核的红细胞也不超过8%，但网织红细胞仍多。此期也较短，仅在胚胎的第3~5个月。

骨髓外造血的血象特点除有尚未成的有核红细胞出现外，在白细胞方面主要为中性粒细胞核左移现象。这些现象于新生儿出生后数日内仍可见到。

(三) 骨髓期：此期自胚胎第五个月起开始，骨髓逐渐地担起生成血细胞的作用，并成为主要的髓性造血器官。最初以造白细胞为主，以后骨髓迅速负担起造红细胞等的任务。

这三个阶段不是截然分割的，此伏彼起，互有交错(图1-2)。

二、生后造血期：在正常情况下，生后造血主要局限于骨髓造血，特别红细胞、粒细胞和血小板均在骨髓内形成，淋巴细胞主要产于淋巴组织。

新生儿及3~4岁以前的幼儿全身骨骼均有造血功能，故全为红髓。此后，随着年龄的增长，部分骨髓进入休止状态并逐渐为脂肪髓所代替，结果红髓量相对减少。据报道，5岁以后，骨髓脂肪细胞首先在长管状骨内增多，使骨髓组织逐渐变黄(又称黄

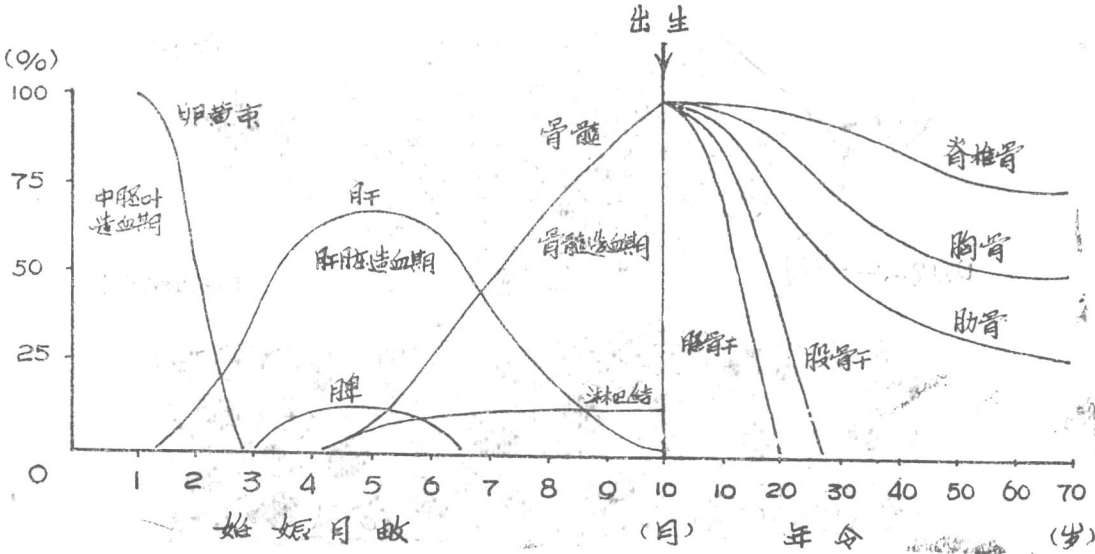


图 1-2 胎儿与生后红髓造血示意图

髓)；18~20岁时，红髓仅分布于颅骨、肋骨、胸骨、肩胛骨、锁骨、脊椎骨及骨盆等扁骨以及肱骨、股骨的近端。此时，红骨髓量约占体重的3.5~6%，与肝脏的重量相似。四肢骨的脂肪髓化迅速发生，股骨在生后一年半左右几乎全为红髓所占，以后黄髓由下端逐渐增加，至成年期其上 $\frac{1}{3}$ 为红髓下 $\frac{2}{3}$ 为黄髓，此种状态大致持续至60岁左右。至老年时其造血机能方稍减退。淋巴细胞仍由淋巴结及脾等淋巴组织所生成，大单核细胞由骨髓等网状内皮细胞系统所生成。当造血器官受到刺激时，黄髓可再度转为红髓而再次造血。对骨髓刺激的反应性，以脊椎骨为显著，胸骨次之，胫骨、股骨等则极弱。

血细胞的发育

各种血细胞在造血器官内的发育过程，多数人均同意起源于网状内皮系统。网状内皮系统具有造血的潜能和多能性。但是，在个别的环节上多年来许多人争论不休，各持己见，因而产生了一元论、二元论、三元论、多元论等学说（图1-3）。近年来，由于对造血细胞体外培养方法的不断改进，可直接或间接地测定造血干细胞的质与量的变化，对血细胞的发生及其分化成熟问题等有了比较精确的观察，多数人主张一元论。

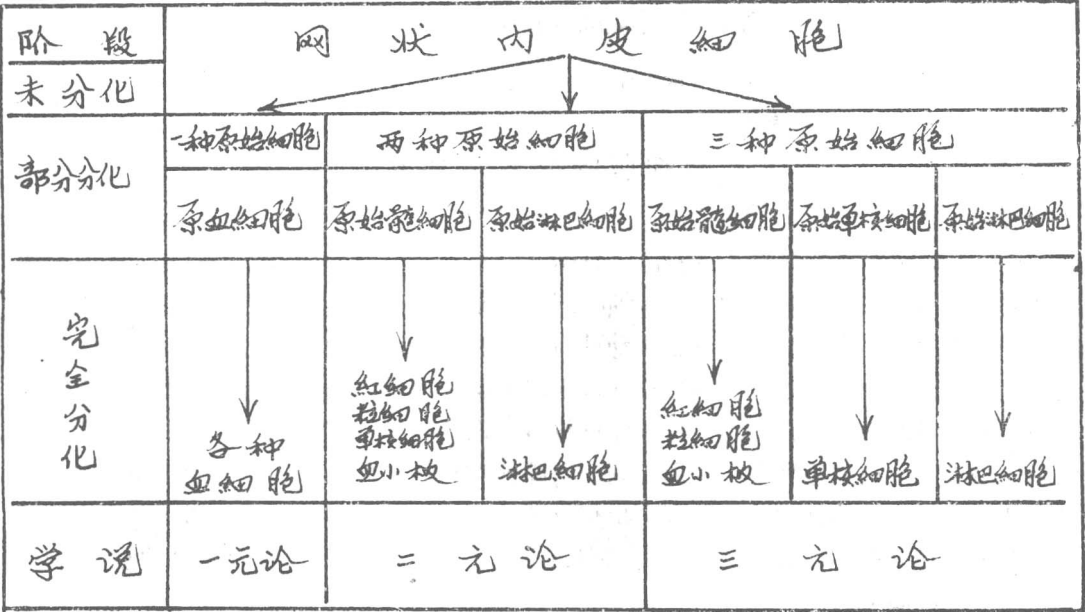


图 1-3 血细胞发育的各种理论

所谓一元论的造血理论，系指所有的血细胞皆起源于一种共同的、原始的、多变性的网状内皮细胞，这一原始细胞目前称为原始多能干细胞，由此原始多能干细胞进一步分化为粒细胞、红细胞、单核细胞、浆细胞、巨核细胞和淋巴细胞系统，最终再分化成熟为外周血液的几种主要有形成分（图1-4）。

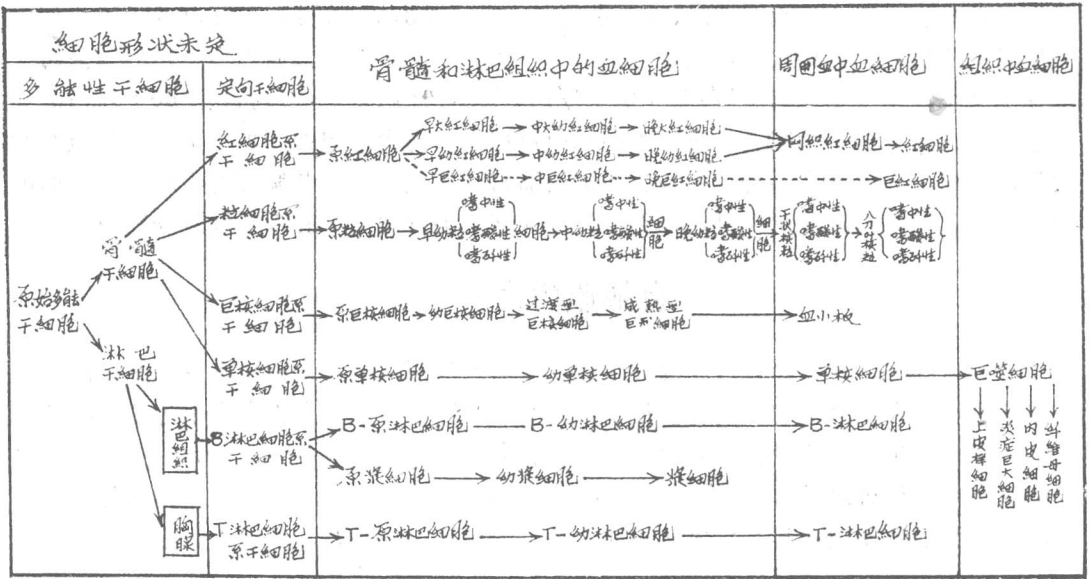


图 1-4 血细胞的分化与成熟

—— 表示正常 - - - - 表示异常

血细胞的成熟与释放

血细胞的成熟系在骨髓内进行的。骨髓是一个结构复杂的器官，由网状结缔组织构成其支架，沿分枝的网状细胞网附有细的网状纤维，它在骨髓与骨交界处移行于疏松的胶原纤维层中去。在骨髓内有骨滋养动脉血管，且在较大的血管伴有神经随行。此外，还有丰富的毛细血管，这些毛细血管开口于静脉窦内，而骨髓的静脉窦在光学显微镜下为一闭锁的毛细血管，在此中的血流速度缓慢。因此，在正常情况下，能阻止未成熟的细胞成分进入末梢血循环中，从而起到一屏障的作用。在此网架中含有分散而少数的淋巴小结；在红骨髓的细胞间隙内有幼稚和成熟的红细胞、粒细胞、巨核细胞等所集成的许多不规则的细胞群。此外，还有许多的脂肪细胞，这种脂肪细胞皆认为来自网状细胞。

一、红细胞系统：

(一) 红细胞系统的成熟过程：红细胞系统的定向干细胞，在促红素 (ESF) 体液因子的作用下，使之分化为原红细胞，然后经过 3~4 次的丝状分裂，依次分化为早幼红细胞、中幼红细胞及晚幼红细胞。至晚幼红细胞阶段即失去细胞丝状分裂的能力。晚幼红细胞脱核后，即成为网织红细胞。在骨髓中这一个阶段分化成熟过程，其时间约需 72 小时；网织红细胞发育为成熟红细胞，约需 48 小时。由此可见，一个原红细胞经过 3~4 次丝状分裂之后，可以变成 8~16 个成熟红细胞 (图 1-5)。

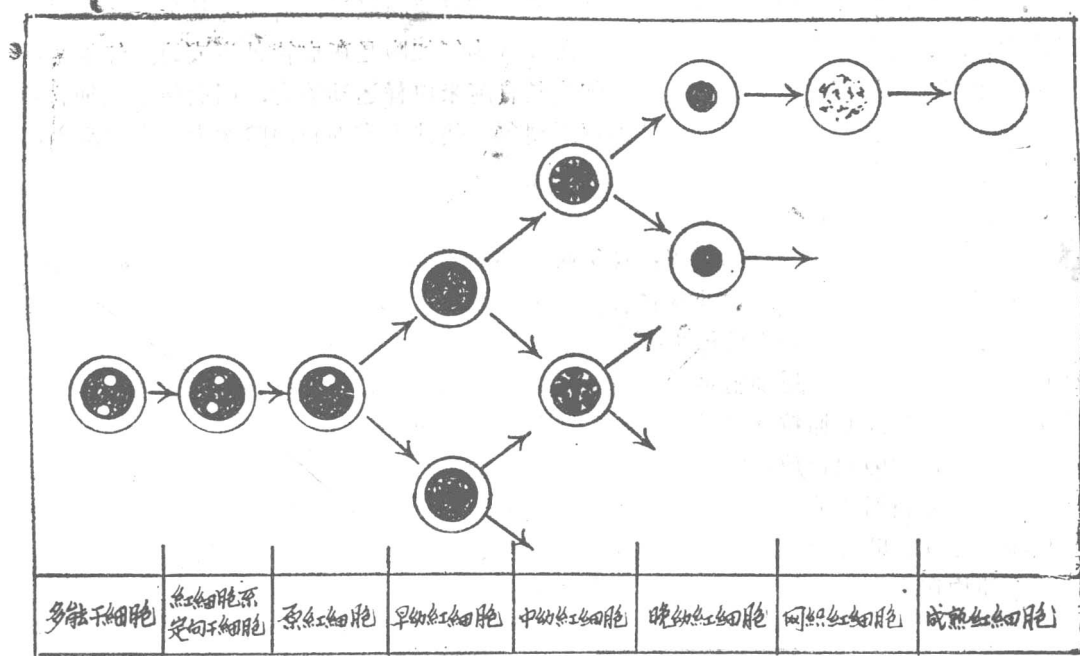


图 1-5 红细胞系的分化与成熟过程

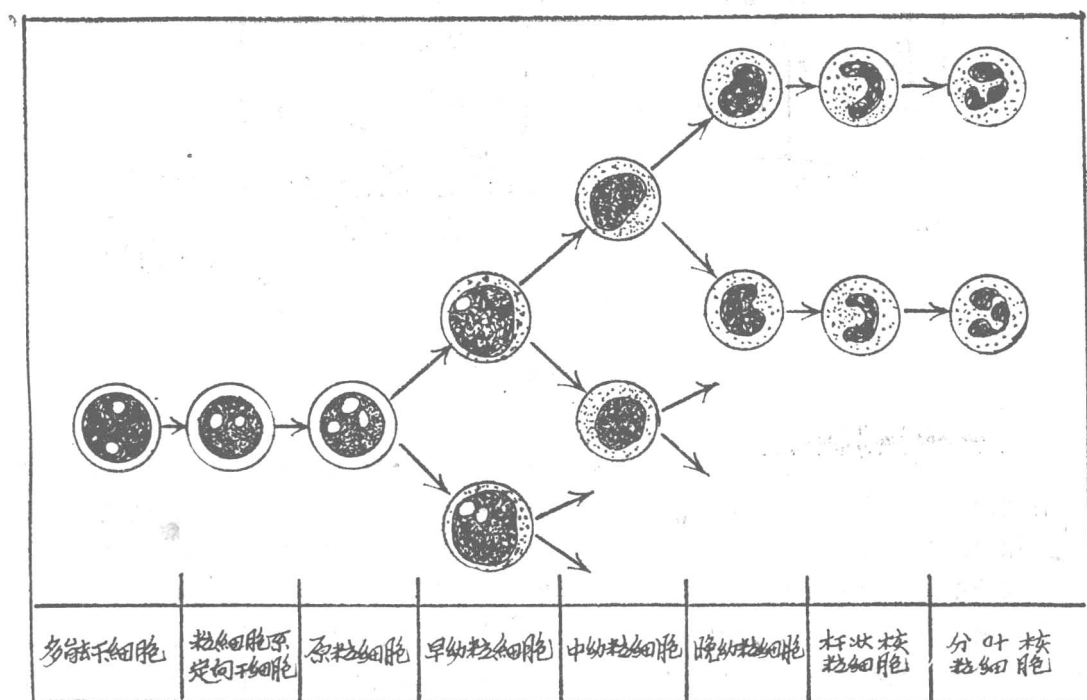


图 1-6 粒细胞系的分化与成熟过程