

临床医师诊疗丛书

名誉总主编 夏穗生 黄光英
总 主 编 陈安民 徐永健

血 液 病

诊 疗 指 南

第二版

主编 唐锦治 刘文励



科学出版社
www.sciencepress.com

临床医师诊疗丛书

名誉总主编 夏穗生 黄光英

总主编 陈安民 徐永健

血液病诊疗指南

(第二版)

主编 唐锦治 刘文励

科学出版社

北京

内 容 简 介

本书分三篇介绍血液系统疾病。第一篇介绍血液病常见症状、体征和各类常见病的病因、发病机制、诊断要点、治疗及疗效标准;第二篇介绍常用血液病诊断技术;第三篇介绍常用血液病治疗技术。书后附录包括血液病问诊特点、病历书写格式与内容,并附有完整病历示范、常用检验正常值及血液病常用药物。最后是 WHO 关于淋巴瘤分类的英文原文。

本书内容充实全面,查阅便捷,可供临床实习医师、住院医师、主治医师及研究生阅读参考。

图书在版编目(CIP)数据

血液病诊疗指南/唐锦治,刘文励主编.—2版.—北京:科学出版社,2005.6

(临床医师诊疗丛书/陈安民,徐永健总主编)

ISBN 7-03-014855-X

I. 血… II. ①唐…②刘… III. 血液病-诊疗 IV. R55

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2005) 第 008948 号

责任编辑:郑 红 李国红 黄 敏 / 责任校对:张怡君

责任印制:刘士平 / 封面设计:陈 敬 黄华斌

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>

源海印刷有限责任公司印刷

科学出版社发行 各地新华书店经销

*

1999年5月第 一 版 开本:787×960 1/32

2005年6月第 二 版 印张:14 3/8

2005年6月第二次印刷 字数:380 000

印数:6001-10 000

定价:24.80元

(如有印装质量问题,我社负责调换〈环伟〉)

临床医师诊疗丛书

名誉总主编 夏穗生 黄光英

总主编 陈安民 徐永健

《血液病诊疗指南》(第二版)编写人员

主 编 唐锦治 刘文励

编 者 (按姓氏笔画排序)

邓金牛 冉 丹 付劲蓉

刘文励 孙汉英 李登举

杨世海 肖 毅 张瑶珍

张东华 张义成 周剑锋

郑 邈 袁慧玲 唐锦治

黄 伟 黄 梅 曹文静

第一版广告

临床医学参考书籍可谓浩如烟海。从大型的学术专著到简明的临床应用手册,内容和形式层出不穷。然而对大多数工作在临床一线的中青年医师来说,尚缺一类便携式专科参考书。这类书在内容上应介乎前述两类参考书之间,既不像大型学术专著那样从基础到临床,庞杂繁复,查阅不便,又不至于像综合性的临床手册过于简单,不能满足临床诊断治疗细则的需要。有鉴于此,我们组织各临床专业科室的专家编撰了这套《临床医师诊疗丛书》。

同济医科大学建校已近百年,一直是国家卫生部直属重点高等医科学院校。同济医院是同济医科大学的附属医院,为卫生部第一批评定的三级甲等医院,也是全国文明窗口十家示范医院之一。我们编撰这套《临床医师诊疗丛书》是以这所综合性大型教学医院多年来不断修订的临床诊疗常规为依据,博采各临床专业专家学者们的经验及心得,集临床医学精髓之大成,以现代性、实用性为特色,面向临床一线专业医师和技术人员。

全书由 32 个分册组成,包括 26 个临床医学二、三级专业学科和 6 个临床诊疗辅助专业分册。各分册结合综合性医院的诊疗常规,自临床的一般性问题到专科性疾病,从病因、病理至诊断、治疗,从常用的诊疗技术到高新专科手术及疗法,层次分明地予以阐述,重点在于实用性强的临床诊断、鉴别诊断及治疗方式、方法。

我们的目的及愿望是既为综合性大型医院提供一

· i ·

套全面系统的诊疗常规参考书,又能为临床主治医师、住院医师、研究生、实习医师奉献一套“新、全、实用”的“口袋”书。

全书编写历经一年,全体参编人员付出了艰辛的劳动,经过科学出版社编辑同志们的精心雕琢,全书各分册得以先后面世,我们谨对上述同仁的勤奋工作致以衷心的感谢。本书参编人员达数百人之多,故文笔文风殊难一致;限于编写者的水平,加之时间紧迫,疏误之处在所难免,祈望读者不吝赐教,以便再版时予以订正。

夏穗生 黄光英 张良华

同济医科大学附属同济医院

1998年9月

第二版前言

《临床医师诊疗丛书》1999年出版了第一版,共32个分册,本次对32个分册进行了全面的修改,另外增加了“老年疾病诊疗指南、临床病理诊断指南、临床护理指南”三个分册。第二版共35个分册,保持了第一版的编写风格,重在临床“使用方便”四字。本次修改过程中,突出了近几年来疾病诊断与治疗的一些新理论、新技术、新方法。

本书自出版以来,受到了广大读者的欢迎。各个分册都进行了重印,不少分册多次重印。我们感谢大家对本书的厚爱,同时也恳求广大读者再次提出宝贵意见,以便再版时修正。编委会对原总主编夏穗生、黄光英、张良华三位教授对本丛书第一版所做出的贡献,对科学出版社的精心编辑一并表示感谢。

陈安民 徐永健

华中科技大学同济医学院附属同济医院

2005年5月

目 录

第一篇 血液系统疾病

第一章 常见症状和体征	(1)
一、贫血	(1)
二、头痛	(5)
三、头晕	(7)
四、皮肤黏膜出血	(8)
五、心悸	(9)
六、黄疸	(10)
七、血红蛋白尿	(11)
八、意识障碍	(12)
九、发热	(13)
十、淋巴结肿大	(16)
十一、脾脏肿大	(20)
第二章 贫血性疾病	(24)
一、再生障碍性贫血	(24)
二、纯红细胞再生障碍性贫血	(32)
三、巨幼细胞性贫血	(34)
四、缺铁性贫血	(38)
五、铁粒幼细胞性贫血	(43)
六、慢性疾病性贫血	(45)
七、尿毒症性贫血	(46)
八、内分泌腺疾病性贫血	(48)
九、肝病性贫血	(50)
十、骨髓病性贫血	(51)
十一、溶血性贫血	(53)
十二、遗传性球形红细胞增多症	(57)

十三、葡萄糖-6-磷酸脱氢酶缺乏症	(60)
十四、血红蛋白病	(64)
十五、自身免疫性溶血性贫血	(71)
十六、药物相关性免疫性溶血性贫血	(79)
十七、阵发性睡眠性血红蛋白尿	(80)
十八、微血管病性溶血性贫血	(84)
十九、溶血尿毒症综合征	(88)
第三章 白细胞疾病	(90)
一、白细胞减少症和粒细胞缺乏症	(90)
二、白细胞增多症	(93)
三、白血病	(97)
四、骨髓增生异常综合征	(127)
五、类白血病反应	(133)
六、传染性单核细胞增多症	(135)
第四章 淋巴瘤	(138)
一、霍奇金病	(139)
二、非霍奇金淋巴瘤	(144)
第五章 恶性组织细胞病	(150)
第六章 反应性淋巴结病	(154)
一、窦性组织细胞增生伴巨大淋巴结病	(154)
二、Castleman 病	(155)
三、血管免疫母细胞淋巴结病	(157)
四、组织细胞性坏死性淋巴结炎	(159)
第七章 浆细胞病	(161)
一、多发性骨髓瘤	(161)
二、重链病	(170)
三、原发性巨球蛋白血症	(172)
第八章 骨髓增殖性疾病	(176)
一、真性红细胞增多症	(176)
二、原发性血小板增多症	(180)
三、原发性骨髓纤维化症	(184)
第九章 脾功能亢进	(189)

第十章 脂质贮积病·····	(192)
一、葡糖脑苷脂病·····	(192)
二、神经鞘磷脂病·····	(193)
第十一章 代谢性疾病及其他·····	(195)
一、血色病·····	(195)
二、淀粉样变性·····	(197)
三、卟啉病·····	(198)
第十二章 出血性疾病·····	(203)
一、出血性疾病概述·····	(203)
二、过敏性紫癜·····	(206)
三、遗传性出血性毛细血管扩张症·····	(209)
四、单纯性紫癜·····	(211)
五、特发性血小板减少性紫癜·····	(212)
六、同种免疫性血小板减少性紫癜·····	(216)
七、血栓性血小板减少性紫癜·····	(218)
八、血小板无力症·····	(220)
九、血友病·····	(222)
十、血管性血友病·····	(226)
十一、维生素 K 缺乏症·····	(229)
十二、严重肝病引起的凝血异常·····	(231)
十三、获得性循环抗凝物质·····	(232)
十四、弥散性血管内凝血·····	(235)
十五、血栓性疾病·····	(242)
第十三章 输血反应·····	(248)
一、溶血反应·····	(248)
二、过敏反应·····	(249)
三、发热反应·····	(249)
四、细菌污染·····	(250)
五、大量输血后的并发症·····	(251)
六、输血传播的疾病·····	(251)
第十四章 常见综合征·····	(252)
一、POEMS 综合征·····	(252)

二、Sézary 综合征	(254)
三、Budd-Chiari 综合征	(256)
四、骨髓坏死综合征	(257)
五、Diamond-Blackfan 综合征	(258)
六、范科尼综合征	(258)
七、Plummer-Vinson 综合征	(259)
八、Pelger 综合征	(260)
九、Jordan 异常	(261)
十、周期性中性粒细胞减少综合征	(261)
十一、Sweet 综合征	(262)
十二、Kimura 病	(263)
十三、海蓝组织细胞综合征	(264)
十四、噬血细胞综合征	(265)
十五、朗汉斯细胞组织细胞增生症	(268)
十六、蜡泪样骨病	(272)
十七、骨纤维异常增殖症	(273)
十八、21-三体综合征	(275)

第二篇 血液系统疾病诊断技术

一、骨髓穿刺术	(277)
二、骨髓活检术	(279)
三、骨髓显像	(279)
四、血清铁	(280)
五、血清总铁结合力(TIBC)	(281)
六、血清铁蛋白	(282)
七、血清转铁蛋白受体测定	(282)
八、血液黏滞度	(283)
九、红细胞体积分布宽度	(284)
十、红细胞渗透脆性试验	(284)
十一、酸溶血试验(Ham 试验)	(285)
十二、蛇毒因子溶血试验	(286)

十三、蔗糖水溶血试验	(286)
十四、热溶血试验	(287)
十五、自体溶血试验	(287)
十六、尿含铁血黄素试验(Rous 试验)	(287)
十七、抗人球蛋白试验(Coombs 试验)	(288)
十八、高铁血红蛋白还原试验	(289)
十九、葡萄糖 6-磷酸脱氢酶(G6PD)荧光斑点试验	(289)
二十、红细胞葡萄糖 6-磷酸脱氢酶(G6PD)活性测定	(290)
二十一、丙酮酸激酶活性测定	(290)
二十二、变性珠蛋白小体生成试验	(291)
二十三、异丙醇试验	(292)
二十四、血红蛋白电泳	(292)
二十五、肾上腺素试验	(293)
二十六、束臂试验	(294)
二十七、出血时间(BT)	(295)
二十八、血块收缩试验	(295)
二十九、血小板黏附功能	(296)
三十、血小板聚集功能	(297)
三十一、 β -血小板球蛋白和血小板第 4 因子测定	(298)
三十二、血小板膜相关抗体测定	(298)
三十三、凝血时间(CT)	(299)
三十四、血浆复钙时间	(299)
三十五、凝血酶原时间(PT)	(300)
三十六、活化部分凝血活酶时间(APTT)	(301)
三十七、凝血酶时间(TT)	(302)
三十八、凝血因子Ⅷ、Ⅸ、Ⅺ和Ⅻ活性测定	(303)
三十九、凝血因子Ⅱ、Ⅴ、Ⅶ和Ⅹ活性测定	(304)
四十、凝血因子Ⅲ相关抗原(Ⅲ:RAg)测定	(304)
四十一、血浆纤维蛋白原(Fg)测定	(305)

四十二、血浆蛋白 C 和蛋白 S 测定	(306)
四十三、血浆抗凝血酶(AT)测定	(306)
四十四、抗心磷脂抗体测定	(307)
四十五、狼疮抗凝物质测定	(308)
四十六、组织因子途径抑制物(TFPI)活性测定	(309)
四十七、血浆鱼精蛋白副凝试验(3P 试验)	(309)
四十八、纤维蛋白(原)降解产物(FDP)测定	(310)
四十九、D-二聚体(D-dimer)测定	(311)
五十、血浆纤溶酶原活性测定	(311)
五十一、组织型纤溶酶原激活物(t-PA)测定	(312)
五十二、凝血酶原片段 1 + 2(F_{1+2})测定	(312)
五十三、本周蛋白测定	(313)
五十四、血液细胞组织化学染色	(313)
五十五、白血病免疫表型测定	(317)
五十六、染色体显带分析	(319)
五十七、荧光原位杂交(FISH)技术	(322)
五十八、多聚酶链反应(PCR)技术	(323)

第三篇 血液系统疾病治疗技术

一、成分输血	(325)
二、静脉免疫球蛋白的临床应用	(332)
三、血浆置换术	(333)
四、治疗性血细胞去除术	(338)
五、治疗性脾切除在血液病中的应用	(339)
六、光量子照射血疗法	(341)
七、脐带血输注	(343)
八、胎肝细胞输注	(345)
九、造血干细胞移植	(346)
十、抗血栓疗法	(377)
十一、抗凝血和纤维蛋白溶解疗法	(379)
十二、抗血小板聚集药物疗法	(384)

附录	(387)
一、血液系统疾病问诊的特点	(387)
二、病历书写格式及内容	(391)
三、完整病历示范	(403)
四、常用检验正常参考值	(419)
五、血液病常用药物	(427)
六、WHO 关于淋巴瘤分类	(438)

第一篇 血液系统疾病

第一章 常见症状和体征

一、贫 血

贫血(anemia)是指单位容积循环血液中血红蛋白浓度、红细胞比积低于同地区同性别、同年龄正常人的最低值。贫血是许多不同原因或疾病所引起的一组综合征,不是一个独立的疾病。

【诊断要点】

(一) 诊断标准

非高原地区血红蛋白浓度(Hb):成年男性 $<120\text{g/L}$,女性 $<110\text{g/L}$;血细胞比容:成年男性 <0.4 ,女性 <0.37 。

贫血严重程度标准:Hb $<30\text{g/L}$ 为极重度,Hb在 $30\sim60\text{g/L}$ 为重度,Hb在 $60\sim90\text{g/L}$ 为中度,Hb $>90\text{g/L}$ 为轻度。

(二) 诊断

1. 病史 详细询问病史,特别注意与贫血有关的病史,如有无出血、黑粪、月经过多,妊娠生育及哺乳史,营养摄入情况,有无酱油色样尿,药物及理化因素接触史,家族史等。

2. 症状 临床表现取决于其基本疾病、贫血的严重程度、病程急缓和耐受能力。主诉可以是工作效率下降、易疲乏、头

晕、体力活动后心悸、气促。严重贫血有耳鸣、头痛、眩晕或晕厥、畏寒、浮肿、厌食、恶心,女性常有月经异常。老年人可以心绞痛为首发症状。

3. 体征 皮肤、黏膜苍白是贫血最常见的体征。注意口腔黏膜、舌、甲床和眼睑结膜的颜色。其他与贫血有关的体征包括心动过速、脉压增大、心脏收缩期杂音,严重贫血者有心脏扩大、水肿。还要注意是否伴有黄疸,淋巴结、肝脾肿大,胸骨叩痛等。

4. 实验室检查

(1) 血常规检查和血小板计数:了解贫血的程度,贫血是否伴有白细胞、血小板计数的变化。

血液涂片检查对贫血的诊断有重要意义:①红细胞大小异常、形态异常(如球形红细胞、靶形红细胞,三角形、盔形红细胞及易见红细胞碎片为微血管病性溶血性贫血的特征)。②染色反应的异常(如低色素性、嗜多色性)。③结构的异常(如嗜碱性点彩、Howell-Jolly 小体、Cabot 环)。④有无有核红细胞,原始、幼稚白细胞。⑤中性粒细胞形态改变,如胞质中出现中毒性颗粒、空泡形成、核变性。而巨杆状核或巨多分叶核中性粒细胞提示巨幼细胞贫血。

(2) 血细胞比容(也称红细胞压积,packed cell volume,pcv)和红细胞指数测定:根据平均红细胞容积(mean corpuscular volume,MCV)、平均红细胞血红蛋白量(mean corpuscular hemoglobin,MCH)、平均红细胞血红蛋白浓度(mean corpuscular hemoglobin concentration,MCHC)可进行贫血的形态学分类。正常细胞性贫血:MCV80~100fl,MCHC320~360g/L;大细胞性贫血 MCV>100fl;小细胞低色素性贫血 MCV<80fl,MCHC<320g/L。

(3) 网织红细胞计数:反映骨髓的造血功能。网织红细胞增多,表示骨髓红细胞系增生旺盛;网织红细胞减少,表示骨髓红细胞系造血功能减低。

$$\text{网织红细胞绝对值} = \frac{\text{网织红细胞} \% \times \text{红细胞数} / \text{mm}^3}{100}$$

$$\text{网织红细胞生成指数(RPI)} = \frac{\text{网织红细胞} \%}{2} \times$$

病人血细胞比容 正常人血细胞比容 *

* 正常人血细胞比容:男 0.45,女 0.40。

RPI 正常人为 2, >3 提示溶血性贫血或急性失血性贫血, <2 提示骨髓增生低下。

(4) 骨髓象检查及骨髓活检,同时作骨髓铁染色,观察细胞外铁与铁粒幼细胞。

(5) 血清铁、总铁结合力、血清铁蛋白、血清转铁蛋白受体测定是缺铁性贫血的主要诊断依据。

(6) 怀疑溶血性贫血时作有关溶血的实验室检查。

(7) 粪常规、隐血试验、寄生虫卵检查以及纤维胃镜和活检,必要时肠系检查,对明确贫血的病因有重要价值。

(8) 尿常规、血清尿素、肌酐检查,以排除肾性贫血和了解肾功能情况。

(9) 其他,如血清或红细胞叶酸、维生素 B₁₂水平测定,免疫学、影像学检查以及甲状腺功能检查等。

(三) 贫血的病因学分类

1. 失血 急性出血或慢性隐匿性失血。

2. 红细胞生成减少

(1) 造血物质缺乏:常见缺铁性贫血,叶酸或维生素 B₁₂缺乏引起的巨幼细胞贫血。

(2) 骨髓造血功能障碍:如再生障碍性贫血、白血病、肿瘤或淋巴瘤浸润骨髓、骨髓纤维化、慢性疾病性贫血。

3. 红细胞破坏过多、过快引起的溶血性贫血

(1) 红细胞内在缺陷,如红细胞膜缺陷(遗传性球形红细胞增多症)、红细胞酶缺陷[葡萄糖-6-磷酸脱氢酶(G6PD)缺乏]、血红蛋白病。

(2) 红细胞外因素:自身免疫性溶血性贫血、微血管病性溶血性贫血以及理化(烧伤、铅中毒)、生物(疟疾、产气荚膜杆菌)因素所致溶血。

【鉴别诊断】

应注意妊娠、水肿、心力衰竭、失血或严重脱水等情况下,由