

常见疾病的检验诊断

总主编 吕建新 陈晓东

主 审 陆永绥

血液系统疾病 的检验诊断

主 编 王霄霞 俞 康



人民卫生出版社

血液系统疾病的检验诊断

主 编 王霄霞 俞 康

编 者 (以姓氏笔画为序)

王霄霞 王明山 江松福 孙 岚

杨开颜 杨军军 沈志坚 郑美琴

胡旭东 俞 康 梁 彬 谭映霞

人 民 卫 生 出 版 社

图书在版编目 (CIP) 数据

血液系统疾病的检验诊断/王霄霞等主编. —北京: 人民卫生出版社, 2007.1

ISBN 978 - 7 - 117 - 08365 - 2

I. 血... II. 王... III. ①血液病 - 医学检验 ②血液病 - 诊断 IV. R550.4

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2006) 第 149785 号

血液系统疾病的检验诊断

主 编: 王霄霞 俞 康

出版发行: 人民卫生出版社 (中继线 010 - 67616688)

地 址: 北京市丰台区方庄芳群园 3 区 3 号楼

邮 编: 100078

网 址: <http://www.pmph.com>

E - mail: pmph@pmph.com

购书热线: 010 - 67605754 010 - 65264830

印 刷: 北京机工印刷厂 (天运)

经 销: 新华书店

开 本: 850 × 1168 1/32 印张: 22.375 插页: 12

字 数: 578 千字

版 次: 2007 年 1 月第 1 版 2007 年 1 月第 1 版第 1 次印刷

标准书号: ISBN 978 - 7 - 117 - 08365 - 2/R·8366

定 价: 59.00 元

版权所有, 侵权必究, 打击盗版举报电话: 010 - 87613394

(凡属印装质量问题请与本社销售部联系退换)

序 一

近代科学技术的快速发展，极大地促进和带动了检验医学的飞速进步。作为基础医学与临床医学纽带和桥梁的检验医学学科，在近二三十年来获得迅速发展和完善，它在临床医学中所起的作用已日益受到重视。人们越来越意识到，对疾病本质和过程的正确认识和透彻理解，在很大程度上有赖于相关检验医学方面的确切信息。

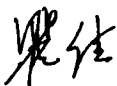
临床医生申请一个或一组检验项目，不外乎要求提供对疾病诊断的信息；判断疾病严重程度及其发展的信息；监测疾病进程的信息；对治疗的反映提供指导的信息；掌握药物浓度的信息；并发症与副作用监测的信息；对筛选病例——职业病、遗传病、先天性疾病、危险人群、流行病区疾病普查的信息；或者为今后判断健康状态或病情进展建立一个基础值的信息；等等。因此，临床医生正面临着应付实验室带来的大量分析数据的新问题。他们希望了解检验医学的许多知识，提高自己诊治疾病的能力和水平。

现代检验科的三大工作目标，一是提供可靠的数据，二是提供充分的检验项目，三是提供临床咨询。这第三个工作目标，要求检验医学工作者和临床医生合作，对大量的分析数据进行“翻译”和“加工”，对检验医学分析结果的数据及其临床意义作出评价，将这些信息转化为更高层次的医学语言，对患者疾病的诊断和治疗作出指导，从而为临床诊疗水平的提高

服务。检验医学工作者为了能担负起这个任务，必须学习更多的临床医学知识。

基于这样的形势，近年来，检验医学和临床医学工作者，均盼望能看到一本有临床医学与检验医学密切联系的专著。检验医学是该校的一个优势与特色学科，在国内具有较高的学术地位。在该学科的建设与发展过程中，我们高度重视学科的交叉与融合，力求教学、科研、医疗工作三位一体，全面推进。结合这种学科特色，我院吕建新、陈晓东两位教授，组织我院近 100 位检验医学和临床医学学科同仁，编写了这套《常见疾病的检验诊断》丛书，希望在这个领域作一些有益的尝试和探索。在丛书即将出版付印之际，我欣然为之作序。并向参与这项工作的全体编审人员表示衷心的感谢。因时间仓促，书中不足之处在所难免。希望广大读者予以指正，以便本书修订时参考采纳。

温州医学院院长



教授

2006 年 11 月

序 二

随着我国的经济繁荣和科技进步，医学科学和生物技术得到长足的发展，给检验医学带来了良好的发展机遇。现在，实验方法技术不断推陈出新，先进的自动化设备不断引进，新的检验项目层出不穷。临床检验诊断学在自身发展的同时，也大大促进临床医学的发展，是医学科学领域发展最快的学科之一。

为了使检验诊断学更好地为临床服务，在临床和检验之间架起一座沟通的桥梁，实现双向交流。让临床医师更多地了解、应用与其相关的检验技术，以循证医学的理念选择运用检验项目，使患者得到最合理的临床检验服务；同时也使临床检验工作者通过对本丛书的阅读，对临床医学有更多的了解，针对疾病特点解释检验结果，让检验更好地为临床服务。

本丛书面向临床和检验，以疾病为主线，较全面地介绍实验室诊断方法和临床应用，使临床医师根据诊治需要，较方便地查阅检验诊断项目，也可以作为临床医学学生的学习用参考书。全书共有 11 个分册，按常见疾病所属系统归类，每个疾病分“疾病概要”和“检验诊断”两个主要部分。“检验诊断”又分“一般检验”和“特殊检验”等。

丛书的编著、出版历时一年，参编人员近 100 人。期间，得到人民卫生出版社的热情指导、温州医学院各级领导的关心

支持，温州医学院附属第一医院、附属第二医院实验诊断中心、相关临床科室医生为此倾注大量的心血。由于丛书内容多、涉及面广，加上时间仓促，不足及错误之处敬请读者批评指正。

吕建新 陈晓东

2006 年 11 月

前 言

血液系统疾病是全身性疾病，它涉及临床多个学科，血液系统疾病的诊断在很大程度上要依赖实验室检查，加之检验医学的快速发展而又涌现出许多新技术和新项目，各科临床医生都感到加强临床血液病学和血液学检验之间沟通非常必要，使临床医生能够合理地选择检验项目并正确地理解实验数据，更好地为患者服务。为此我们组织血液内科的临床医生和实验诊断中心的检验人员共同编写了《血液系统疾病的检验诊断》。

本书由三十章组成，第一章为基础理论知识，第二章为血液系统的实验室检查技术，第三章至第三十章为血液系统疾病。本书本着为临床服务的宗旨，注重实用，兼顾学科进展，突出了以下几个方面的内容：①在第二章的实验室检查部分，本书突出了标本要求、结果报告及方法学评价。②在血液系统疾病中，每个疾病分为“疾病概述”和“检验诊断”两部分，但以“检验诊断”为主，并在大多数疾病中设计了该病实验室检查的简单流程图。③我们期望本书能在临床医生和检验工作者之间搭建一座沟通的桥梁，编写了在临床工作中的一些经验和体会。本书的主要阅读对象是低年资临床医生，也可作为在校临床医学和检验医学学生、临床血液学检验人员的参考书。

本书在编写过程中自始至终得到温州医学院及附属医院各级领导的大力支持，我们表示衷心的感谢。感谢所有编写者和参与校对、整理的温医血液学研究生们。同时感谢被引用的参考书作者。

由于编写者学术水平有限，书中肯定存有错误及遗漏之处，我们诚恳地期待读者的批评指教。

王霄霞 俞 康

2006 年 11 月

目 录

第一篇 血液系统疾病实验室 检查的基本理论与技术

第一章 实验室检查基本理论	1
第一节 骨髓细胞形态学基本理论	1
第二节 血栓与止血基本理论	26
第二章 实验室检查技术	47
第一节 血常规检查	47
第二节 骨髓穿刺术	64
第三节 骨髓检查	76
第四节 病理组织检查	92
第五节 细胞化学染色	107
第六节 溶血性贫血检验	131
第七节 血栓与止血检验	168
第八节 血细胞染色体技术	206
第九节 分子生物学技术	219
第十节 流式细胞仪技术	226
第十一节 造血干细胞移植的主要实验室检查	245

第二篇 红细胞系统疾病的检验诊断

第三章 缺铁性贫血	267
-----------------	-----

第四章	巨幼细胞性贫血	276
第五章	再生障碍性贫血	286
第六章	纯红细胞再生障碍性贫血	294
第七章	急性造血功能停滞	298
第八章	铁粒幼细胞贫血	302
第九章	慢性疾病性贫血	307
第十章	溶血性贫血	312
第一节	溶血性贫血概述	312
第二节	遗传性球形红细胞增多症	322
第三节	遗传性椭圆形红细胞增多症	328
第四节	遗传性口形红细胞增多症	332
第五节	阵发性睡眠性血红蛋白尿症	334
第六节	红细胞葡萄糖-6-磷酸脱氢酶缺陷症	338
第七节	红细胞丙酮酸激酶缺陷症	343
第八节	珠蛋白生成障碍性贫血	346
第九节	异常血红蛋白病	354
第十节	免疫性溶血性贫血	365
第十一节	输血相关性溶血性贫血	376
第十二节	其他获得性溶血性贫血	379

第三篇 白细胞系统疾病的检验诊断

第十一章	白血病	385
第一节	白血病概述	386
第二节	急性髓细胞白血病	395
第三节	急性淋巴细胞白血病	416
第四节	慢性髓细胞白血病	426
第五节	慢性淋巴细胞白血病	439
第六节	其他特殊类型白血病	446
第十二章	骨髓增生异常综合征	464

第十三章 浆细胞病	475
第一节 多发性骨髓瘤	475
第二节 巨球蛋白血症	486
第三节 重链病	492
第十四章 恶性淋巴瘤	496
第一节 霍奇金淋巴瘤	496
第二节 非霍奇金淋巴瘤	506
第十五章 组织细胞病	524
第一节 朗格汉斯细胞组织细胞增生症	525
第二节 恶性组织细胞病	532
第三节 噬血细胞性组织细胞增生症	538
第四节 窦性组织细胞增生症伴巨大淋巴结	542
第十六章 溶酶体贮积症	545
第一节 戈谢病	546
第二节 尼曼-匹克病	551
第十七章 骨髓增殖性疾病	557
第一节 特发性骨髓纤维化	557
第二节 原发性血小板增多症	565
第三节 真性红细胞增多症	571
第四节 慢性中性粒细胞白血病	578
第十八章 粒细胞减少症和粒细胞缺乏症	582
第十九章 脾功能亢进	589
第二十章 嗜酸性粒细胞增多症	593
第二十一章 类白血病反应	597
第二十二章 传染性单核细胞增多症	602
第二十三章 与血液系统相关的其他疾病	610
第一节 骨髓转移癌(瘤)	610
第二节 骨髓坏死	614
第三节 疟疾	619
第四节 黑热病	625

第四篇 血栓和出血性疾病的检验诊断

第二十四章 血管异常性疾病	631
第一节 过敏性紫癜	631
第二节 血管性血友病	634
第三节 其他血管异常性疾病	637
第二十五章 血小板异常性疾病	640
第一节 特发性血小板减少性紫癜	641
第二节 血栓性血小板减少性紫癜	646
第三节 血小板无力症	649
第四节 巨大血小板综合征	651
第五节 血小板型假性血管性血友病	654
第六节 血小板贮存池病	656
第七节 血小板促凝活性异常	657
第二十六章 凝血因子异常性疾病	659
第一节 血友病 A	660
第二节 血友病 B	663
第三节 因子 XI 缺乏症	664
第四节 接触因子缺乏症	665
第五节 因子 II、V、VII 和 X 缺乏症	666
第六节 遗传性纤维蛋白原异常	669
第七节 先天性因子 XIII 缺乏症	670
第八节 维生素 K 缺乏症	671
第九节 肝脏疾病的凝血障碍	673
第二十七章 获得性凝血因子抑制物	677
第一节 获得性因子 VIII 抑制物	677
第二节 抗磷脂抗体综合征	679
第二十八章 纤溶异常性疾病	683
第一节 原发性纤溶亢进	683

第二节 弥散性血管内溶血	687
第二十九章 血栓性疾病	692
第三十章 易栓症	696

第一篇 血液系统疾病实验室检查的基本理论与技术

第一章

实验室检查基本理论

第一节 骨髓细胞形态学基本理论

骨髓细胞形态学在血液系统（尤其是白细胞和红细胞系统）疾病诊断、疗效观察中起着非常重要的作用，许多血液疾病的确诊必须要依靠它。血液科医生应熟知这部分内容，为掌握骨髓细胞形态学检查打下理论基础；作为其他专业医生，应熟悉其最基本常识，为如何理解骨髓细胞形态学检查报告单打下基础。本节分三部分内容进行介绍：血细胞的生成与发育、正常血细胞形态学和异常血细胞形态学。

一、血细胞的生成与发育

机体所有的细胞均起源于胚胎干细胞（embryonic stem

cell, ESC), 它具有形成完整个体的分化潜能, 可形成机体任何组织和器官。由于胚胎干细胞具有这种功能, 所以它可诱导分化形成各种组织干细胞, 血液组织干细胞就是其中的一种, 血液组织干细胞又可进一步分化发育形成造血干细胞 (hematopoietic stem cell, HSC)、间质干细胞 (mesenchymal stem cell, MSC) 和血管干细胞 (后两者属于非造血干细胞)。造血干细胞具有两大功能: ①具有高度自我更新能力: 指造血干细胞不断地分裂、增殖, 以保持机体干细胞数量的恒定; ②多向分化能力: 指造血干细胞可形成髓系祖细胞 (myeloid progenitor cell)、淋系祖细胞 (lymphoid progenitor cell), 从而形成各系造血祖细胞 (hematopoietic progenitor cell, HPC)、各系原始细胞、各系幼稚细胞和各系成熟血细胞的能力。血细胞的生成和发育见图 1-1。

随着胚胎的发育, 造血中心随之转移, 机体出生前的造血分为三个阶段: 卵黄囊造血期、肝造血期及骨髓造血期, 出生后主要就是骨髓造血。刚出生时全身骨髓均具有造血功能 (即红髓); 5 岁以后从四肢远端开始骨髓腔中的红髓逐渐被脂肪组织代替 (即形成了黄髓); 正常人红髓和黄髓之比约为 1:1。黄髓在正常情况下无造血功能, 但具有造血的潜力。即当机体在病理情况下血细胞的需求量增加时, 黄髓可转化为红髓, 使骨髓造血能力增加 6~8 倍。此外, 骨髓外组织如肝、脾, 甚至淋巴结也可恢复造血功能, 称为髓外造血 (extramedullary hemopoiesis)。

血细胞生成除需要造血干细胞外, 尚需要有正常的造血微环境 (hematopoietic microenvironment, HIM) 及正、负造血调控因子。造血微环境是指造血组织中的非造血细胞成分, 包括微血管系统、神经、基质细胞及细胞外基质, 基质细胞主要由内皮细胞、成纤维细胞、巨噬细胞、脂肪细胞、基质干细胞及骨细胞 (包括成骨细胞、破骨细胞和骨内膜细胞) 等组成, 细胞外基质含有胶原、纤维链接蛋白、层粘连蛋白等。造

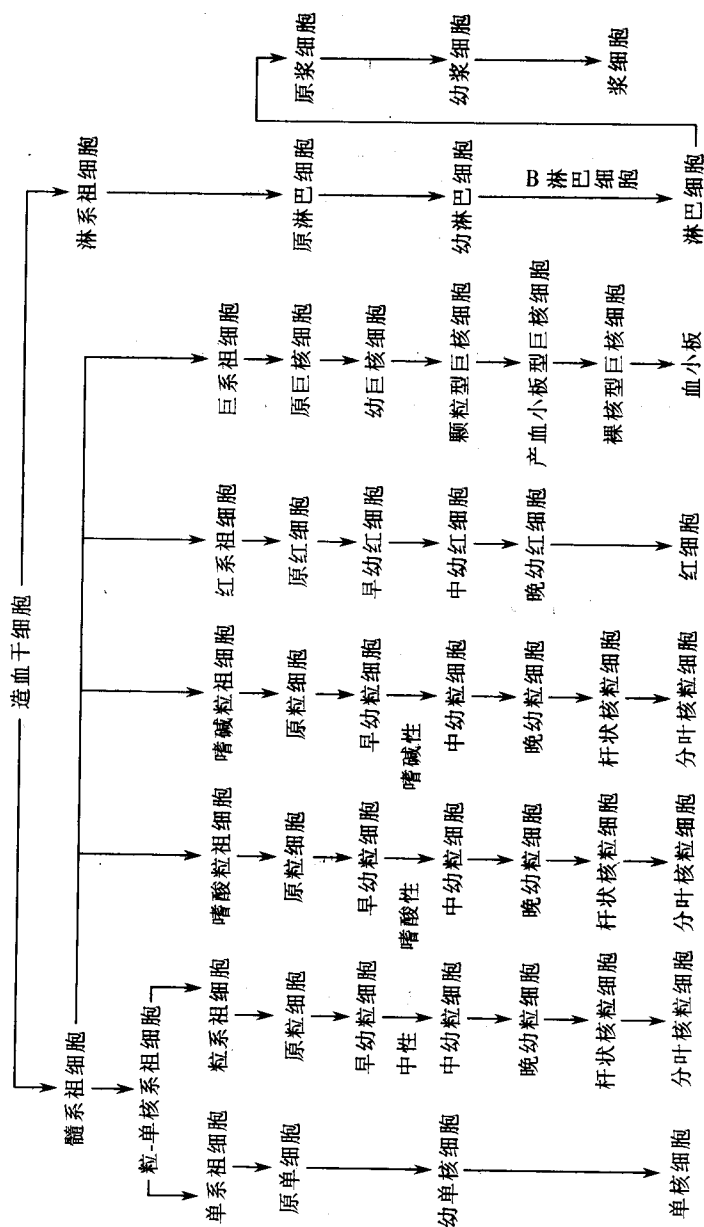


图 1-1 造血干细胞生成各系血细胞的发育模式简图