

XUE YE KE JI BING

临床医师速成手册

LINCHUANG YISHI
SUCHENG SHOUCHE

血液科 疾病

■ 主编 乔振华

速成

军事医学科学出版社

《临床医师速成手册》系列丛书

血液科疾病

主 编 乔振华

副主编 马梁明 苏丽萍

编 委 乔振华 马梁明 苏丽萍

阴怀清 马丽辉 许莲蓉

姜 波 朱秋娟 叶 芳

张金梅 吕家赢

军事医学科学出版社

·北 京·

图书在版编目(CIP)数据

血液科疾病/乔振华主编. - 北京:军事医学科学出版社,2003.7
(临床医师速成手册系列丛书)

ISBN 7-80121-487-0

I.血… II.乔… III.血液病-诊疗-手册 IV.R55-62

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2003)第 032094 号

出版:军事医学科学出版社

地址:北京市海淀区太平路 27 号

邮编:100850

联系电话:发行部:(010)66931034

66931048

编辑部:(010)66931127

传真:(010)68186077

E-MAIL:mmsped@nic.bmi.ac.cn

印刷:潮河印装厂

装订:春园印装厂

发行:新华书店总店北京发行所

开本:850mm×1168mm 1/32

印张:14.5

字数:372千字

版次:2003年8月第1版

印次:2003年8月第1次

印数:1-4000册

定价:22.00元

本社图书凡缺、损、倒、脱页者,本社发行部负责调换

内 容 提 要

《血液科疾病》为临床医师速成手册系列丛书之一,分总论与各论两部分。总论着重介绍血液系统的基本理论、基础知识和基本技能,常用的诊断及治疗方法。各论内容丰富,包含血液系统常见疾病的诊断思维程序、诊断标准和诊断治疗原则。本书条理清晰,具有较强的实用性,特别适用于医学院校学生和基层医院医师使用。

《临床医师速成手册》 系列丛书编辑委员会

主 编 王 峻 萧传实

副主编 樊瑞华 贾林山

编 委 (以姓氏笔画为序)

王来远 王凤芝 王 琦 王 丽

刘素筠 乔振华 李小峰 李光来

李荣山 赵宝珍 鹿育萨 梁安国

策 划 樊瑞华 贾林山 王国晨

前 言

随着现代科学技术的发展,基础医学尤其是免疫学及分子生物学的深入,新知识、新技术层出不穷,使医学诊疗技术不断提高,从而使医学知识的更新周期明显缩短,临床医师必须不断地学习、补充新的医学知识才能跟上医学发展的步伐;同时,随着我国医疗制度的改革,以及执业医师法的出台,客观上对临床医师的要求越来越高,为了适应新时期对临床医学的更高要求,提高广大临床医师的技术水平,特组织临床工作多年且具有丰富医疗经验的临床各科中青年专家、教授编写了这套《临床医师速成手册》系列丛书。

本书在编写中力求突出以下特点:内容新,起点高,简洁明了,深入浅出,科学实用。对每一种病症从概念、诊断依据、诊断思维程序、治疗方法、预后等方面进行了详细论述,从而使广大临床医师能迅速掌握所学知识并应用于临床,尽快成为一名合格的临床医师,这是我们编写此套丛书的初衷,也是我们的最终目的。相信此套丛书的出版一定会使广大临床医师受益,并成为他们的良师益友、得力帮手。

由于此套丛书的作者是工作在临床第一线的中青年专家,时间紧,任务重,书中错误难免,希望广大读者批评指正。

《临床医师速成手册》系列丛书编辑委员会

2003年6月

目 录

第一篇 总 论

第一章 血液系统的组成及生理功能	(1)
第一节 概 述	(1)
第二节 血液成分	(2)
第三节 血液理化性质	(7)
第四节 造血器官及组织	(13)
第二章 造血与造血调控	(17)
第三章 血液系统疾病的分类及常见症状和体征	(20)
第一节 血液系统疾病的分类	(20)
第二节 血液系统疾病的常见症状和体征	(21)
第四章 血液系统疾病的诊断方法	(23)
第一节 血液系统疾病的病史采集及体格检查	(23)
第二节 血液系统疾病的实验室检查	(25)
第五章 血液系统疾病的治疗方法	(31)

第二篇 各 论

第六章 贫血概述	(35)
第七章 缺铁性贫血	(49)
第一节 缺铁性贫血	(49)
第二节 小儿缺铁性贫血	(54)
第八章 巨幼细胞贫血	(57)

第一节	叶酸缺乏性巨幼细胞贫血	(58)
第二节	维生素 B ₁₂ 缺乏性巨幼细胞贫血	(60)
第三节	恶性贫血	(65)
第九章	铁代谢异常的贫血	(67)
第一节	慢性病贫血	(67)
第二节	铁粒幼细胞贫血	(69)
第十章	再生障碍性贫血	(73)
第一节	总论	(73)
第二节	纯红细胞再生障碍	(82)
第三节	再生障碍危象	(87)
第四节	先天性再生障碍性贫血	(88)
第十一章	血红蛋白病	(91)
第一节	珠蛋白生成障碍性贫血	(91)
第二节	异常血红蛋白病	(100)
第十二章	红细胞膜病变引起的溶血病	(108)
第一节	遗传性球形红细胞增多症	(109)
第二节	遗传性椭圆形细胞增多症	(114)
第三节	阵发性睡眠性血红蛋白尿症	(117)
第十三章	红细胞酶缺陷性疾病	(124)
第一节	概述	(124)
第二节	葡萄糖-6-磷酸脱氢酶缺乏症	(127)
第三节	丙酮酸激酶缺乏症	(132)
第十四章	免疫性溶血性贫血	(137)
第一节	自身免疫性溶血性贫血	(137)
第二节	温抗体型自身免疫性溶血性贫血	(138)
第三节	Evans 综合征	(142)
第四节	冷凝集素综合征	(143)
第五节	阵发性冷性血红蛋白尿症	(146)
第六节	兼有温、冷双抗体的自身免疫性溶血性贫血 ...	(147)

第十五章	急性失血性贫血	(149)
第十六章	白细胞减少和粒细胞缺乏症	(156)
第十七章	传染性单核细胞增多症	(163)
第十八章	骨髓增生异常综合征	(171)
第十九章	白血病的总论	(180)
第一节	白血病的病因学	(180)
第二节	白血病流行现状及流行特征	(183)
第三节	白血病分类	(185)
第二十章	急性白血病	(203)
第一节	急性淋巴细胞白血病	(203)
第二节	急性非淋巴细胞白血病	(229)
第二十一章	少见类型的急性白血病	(249)
第一节	急性嗜酸粒细胞白血病	(249)
第二节	急性嗜碱粒细胞白血病	(250)
第三节	肥大细胞(组织细胞)白血病	(252)
第四节	急性浆细胞白血病	(253)
第二十二章	慢性白血病	(256)
第一节	慢性粒细胞白血病	(256)
第二节	慢性淋巴细胞白血病	(264)
第三节	多毛细胞白血病	(269)
第四节	幼淋巴细胞白血病	(271)
第二十三章	恶性淋巴瘤	(274)
第一节	霍奇金淋巴瘤	(274)
第二节	非霍奇金淋巴瘤	(277)
第二十四章	浆细胞病	(281)
第一节	多发性骨髓瘤	(281)
第二节	原发性巨球蛋白血症	(285)
第三节	重链病	(287)
第四节	未定性单克隆球蛋白增多症	(288)

第二十五章 恶性组织细胞病	(290)
第二十六章 组织细胞增生症 X	(293)
第二十七章 类脂质沉积症	(295)
第一节 葡萄糖脑苷脂病(高雪病)	(295)
第二节 鞘磷脂病(尼曼-匹克病)	(296)
第二十八章 骨髓增殖性疾病	(298)
第一节 真性红细胞增多症	(298)
第二节 原发性血小板增多症	(302)
第三节 原发性骨髓纤维化症	(305)
第二十九章 出血性疾病概述	(308)
第三十章 血管性紫癜	(320)
第一节 过敏性紫癜	(321)
第二节 遗传性出血性毛细血管扩张症	(325)
第三节 单纯性紫癜	(327)
第三十一章 血小板减少性紫癜	(329)
第一节 特发性血小板减少性紫癜	(330)
第二节 血栓性血小板减少性紫癜	(334)
第三节 继发性血小板减少性紫癜	(338)
第三十二章 血小板功能障碍性疾病	(341)
第一节 先天性血小板功能障碍性疾病	(342)
第二节 获得性血小板功能障碍性疾病	(348)
第三十三章 凝血功能障碍性疾病	(351)
第一节 血友病	(351)
第二节 血管性血友病	(354)
第三节 维生素 K 缺乏症	(356)
第四节 严重肝病和出血	(358)
第五节 弥散性血管内凝血	(359)
第三十四章 原发性纤维蛋白溶解症	(372)
第三十五章 血栓性疾病	(375)

第三十六章 脾功能亢进	(389)
第三十七章 妊娠与血液病	(392)
第一节 妊娠与贫血	(392)
第二节 妊娠期的造血系统恶性肿瘤	(396)
第三节 妊娠期的出血性疾病	(397)
第四节 妊娠期与产褥期的血栓栓塞性疾病	(399)
第三十八章 外科手术与血液病	(401)
第一节 血液病的外科手术治疗	(401)
第二节 血液病并发外科疾病时的处理	(403)
第三节 外科手术后引起的血液学改变	(406)
第三十九章 成分输血与输血不良反应	(408)
第一节 成分输血临床应用	(408)
第二节 输血反应	(415)
第四十章 治疗性血液成分单采术	(427)
第一节 血浆置换术	(427)
第二节 血细胞单采术	(429)
第四十一章 造血干细胞移植	(431)
第一节 骨髓移植	(431)
第二节 外周血造血干细胞移植	(437)
第三节 脐血造血干细胞移植	(440)
第四节 造血干细胞移植的并发症防治	(442)

☆ 第一篇 总 论 ☆

第一章 血液系统的组成及生理功能

第一节 概 述

血液系统由血液与造血器官组成。血液由血浆及悬浮其中的血细胞(包括红细胞、白细胞及血小板)组成;造血器官包括骨髓、胸腺、脾、淋巴结及分散在全身各处的淋巴组织和单核-吞噬细胞系统。

血液有多种功能,包括:

1. 运输功能 机体进行新陈代谢所需要的物质(氧、糖类、蛋白质、脂类、维生素、电解质、水等)自外界经消化器官和呼吸器官摄入后,通过血液输送到各组织器官;机体在物质代谢过程中所产生的二氧化碳、尿素、肌酐、酸性代谢产物以及过多的水分,也是通过血液,经肾、皮肤、呼吸器官及肠道排出体外。血液的运输功能

与心血管功能相联系,没有心脏的泵功能和正常的血管舒缩活动,血液就不能执行其运输功能。此外,具有载体作用的蛋白也发挥重要的运输功能,如血红蛋白携带氧、运铁蛋白携带铁等。

2. 调节功能 高等生物要维持机体内、外环境统一需要准确的调节。这种调节主要通过神经和体液因素来实现,而体液因素(激素、生物活性物质等)要发挥其调节作用需要血液进行传递,才能达到靶器官而产生效应。

3. 维持酸碱平衡和渗透压功能 细胞的代谢活动是依靠一系列酶促反应实现的,酶促反应需要比较适当的酸碱度和离子浓度。血液有强大的酸碱平衡系统和恒定的渗透压,通过组织间液而维持细胞中 pH 值和渗透压的相对恒定。

4. 体温调节功能 维持比较恒定的体温是机体新陈代谢所必需。血液一方面通过大量吸收机体所产生的热能以使组织细胞温度不致过高(缓冲作用);另一方面将机体产生的热运送至体表,通过辐射、蒸发而散发(运输作用)。

5. 防御功能 血液的防御功能主要通过以下几方面来实现:
①粒细胞、单核细胞能吞噬和消化微生物、坏死组织;淋巴细胞有体液免疫和细胞免疫作用。
②血浆含多种特异性和非特异性的免疫物质(抗体、补体、溶菌酶、裂解素等),可消灭细菌及其毒素。
③血小板及各种凝血因子通过止血防止血液丧失。

血液的上述功能主要是通过血液的各种成分及这些成分的特殊理化特性来实现的。

第二节 血液成分

血液由细胞成分与非细胞成分两部分组成。细胞成分包括红细胞、白细胞和血小板;非细胞成分称为血浆,其中又包括胶体成分和晶体成分。

一、细胞成分

血液的细胞成分:红细胞、白细胞、血小板等统称为血细胞。如果将血液采集后立即与一定的抗凝剂混合,放入血细胞比容管中离心 30 min(3 000 r/min),可见血液分为三层:上层为淡黄色透明液体,即血浆,占总体积 50% ~ 60%;下层为红色的红细胞层,占总体积的 40% ~ 50%,即通常测定的血细胞比容;两层之间还有一层菲薄的白细胞和血小板层,通常称浅黄色层。从这种分层可知红细胞的相对密度大,白细胞和血小板次之,血浆相对密度最小。

二、非细胞成分

血液的非细胞成分指血浆或血清。如果在血液上加抗凝剂,离心分离出的上清液为血浆;如果不加抗凝剂,几分钟后血液就会凝固成胶冻状的血块。在 37℃ 水浴中放置 30 min 或更长长时间后,血块回缩,体积变小,而挤出淡黄色液体,即为血清。血浆与血清的成分基本相同,血清只是缺少部分凝血因子,如因子 I (纤维蛋白原)、因子 II (凝血酶原)、因子 V、Ⅶ等。

(一)水

血液中水占 780 ~ 820 g/L,而血浆含水(910 ~ 920 g/L)较红细胞含水(650 ~ 680 g/L)为多。水作为溶剂参与各种化学反应,参与维持渗透压和酸碱平衡,由于其比热大,有利于维持体温。

(二)电解质

血液中的无机物绝大部分是以离子的形式存在。在血浆中主要是钠、氯及碳酸氢根离子。在血细胞中主要是钾、碳酸氢根及氯离子。

血浆中维持一定的电解质浓度的重要意义在于:①参与调节组织中电解质成分,例如血浆钙离子水平可以影响骨骼的钙盐沉积或脱钙。②参与维持血浆渗透压和酸碱平衡。③保持神经肌肉

的兴奋性,特别是钠、钾、钙、镁离子,更为重要。

血液中一些成分因进食后发生变动,故一般血液分析的采血应在空腹安静条件下进行。血液成分的正常值常因测定方法不同而有差异,应予注意。

(三)其他无机物和有机物

包括氧、二氧化碳、糖类、脂酸、磷酸、中性脂肪、胆固醇、氨基酸、尿素、尿酸、肌酸、肌酐、乳酸、酮体、激素、维生素、各种生物活性物质等。其中有些是分解代谢的产物,有些是合成代谢成分,有些供能量消耗之用,有些为调节机体正常生命活动所需。

(四)血浆蛋白质

血浆蛋白质是血浆中除水分外含量最多的一类化合物。正常含量为 60~80 g/L。临床检验中常用硫酸铵或硫酸钠或亚硫酸钠盐析法,将血浆蛋白质分为清蛋白、球蛋白、纤维蛋白原(fibrinogen)等几部分,再进行定量测定。正常值为:清蛋白 38~50 g/L,球蛋白 20~30 g/L,两者比值即清球比(A/G)为 1.5~2.5:1。用滤纸电泳或醋酸纤维素薄膜电泳可将血浆蛋白质分为清蛋白、 α_1 、 α_2 、 β 和 γ -球蛋白及纤维蛋白原等六种成分。用聚丙烯酰胺凝胶电泳和免疫电泳等能分出更多种,近年已知血浆蛋白质有 200 多种。血浆蛋白质中有些成分含量甚微,其结构与功能还不清楚,所以对血浆蛋白质尚难作出十分恰当的分类。一种分类为:清蛋白、免疫球蛋白、糖蛋白、金属结合蛋白、脂蛋白、酶类等。此外,还有按生理功能进行分类的(多功能蛋白质按其主要功能分类),如表 1-1。

血浆蛋白质种类繁多,其生理功能尚未完全阐明。现将其主要功能概括如下:

1. 维持血浆胶体渗透压 血浆胶体渗透压的大小,取决于各种蛋白质的浓度和分子大小。血浆蛋白质中清蛋白高且分子较小,血浆胶体渗透压 75%~80%由清蛋白维持。

表 1-1 人血浆蛋白质的分类

种 类	举 例
载体蛋白	清蛋白、运铁蛋白、结合珠蛋白等
脂蛋白	HDL, LDL, VLDL 等
免疫球蛋白	IgG, IgM, IgA 等
补系统蛋白质	C ₁ - C ₉ 等
凝血和纤溶蛋白质	因子Ⅶ、Ⅷ、Ⅹ、Ⅺ, 凝血酶原, 纤溶酶原等
酶	磷脂酰胆碱 - 胆固醇酰基转移酶等
蛋白酶抑制物	α_1 - 抗胰蛋白酶、 α_2 - 巨球蛋白等
功能不明蛋白质	β_2 - 糖蛋白Ⅲ、C 反应蛋白等
过路蛋白	胰岛素、CK、乙型肝炎表面抗原等

2. 参与维持正常血浆 pH 正常血浆的 pH 值为 7.40 ± 0.05 , 而血浆蛋白质的等电点大多在 pH 4 ~ 7.3, 因此血浆中的蛋白质为弱酸, 一部分是以负离子形式存在的。这种蛋白质离子与未解离离子的蛋白质分子共同组成缓冲体系, 在维持血浆正常 pH 中发挥作用。

3. 运输作用 许多物质尤其是难溶于水的物质, 在血中常与血浆蛋白质结合而被运输。各种物质与血浆蛋白质的结合, 除利于运输外, 还起一定的调节作用, 且不易从肾小球滤出, 故能减少有用物质的丢失。

4. 营养作用 血浆蛋白质可被组织摄取, 分解生成氨基酸供组织蛋白质的合成, 或转变成其他含氮物质, 或氧化分解供能。

5. 凝血 - 抗凝与纤溶 - 抗纤溶作用 有一些血浆蛋白质是凝血因子, 在一定条件下起凝血作用; 同时又有些蛋白质具有抗凝作用。有些蛋白质具有溶解纤维蛋白的作用也有些蛋白质与抗纤溶有关。这两组作用相反的蛋白质间的对立统一, 既防止血液流失又保证了血流的畅通。

6. 催化作用 血浆中存在许多酶类, 按其来源及作用可分为 3 类:

(1)血浆功能性酶 这类酶能在血浆中发挥重要作用。如大部分凝血因子和纤维蛋白溶解系统属于酶类,主要以酶原形式存在,在一定条件下被激活后发挥作用。有些可以直接发挥催化作用,如铜蓝蛋白(亦称亚铁氧化酶)、磷脂酰胆碱(又称卵磷脂)-胆固醇酰转移酶、脂蛋白脂肪酶和肾素等。在这些酶中,除少数来自毛细血管壁或肾小球旁器外,其他几乎全是由肝脏合成后送入血中的。肝功能减退时,血中这些酶活性可能下降。

(2)外分泌酶 这类酶来源于外分泌腺,可有极少量逸入血浆。如淀粉酶(涎腺和胰腺)、脂酶(胰腺)、蛋白酶(胃和胰腺)、酸性磷酸酶(前列腺)等。它们在血浆中的活性与腺体功能状态有关。

(3)细胞酶 此类酶存在于细胞内,正常血浆中含量少或无,其活性的升高可反映有关脏器细胞的破坏或组织中的分布。见表1-2。

表 1-2 几种血清酶在脏器或组织中的分布

酶名	代号	分布的主要脏器或组织
淀粉酶		胰腺 > 腮腺 > 肝
碱性磷酸酶	ALP 或 AKP	小肠黏膜 > 胎盘 > 肾 > 骨 > 肝 > 肺、脾
酸性磷酸酶	ACP	前列腺 > 红细胞、血小板、骨、一般细胞溶酶体
乳酸脱氢酶	LDH	肾 > 心 > 骨骼肌 > 胰腺 > 脾 > 肝 > 肺
单胺氧化酶	MAO	结缔组织肝和肾细胞线粒体, 肾上腺素能神经末梢
天冬氨酸氨基转移酶	AST	心 > 肝 > 骨骼肌 > 肾 > 胰腺 > 脾 > 肺 > 红细胞
丙氨酸氨基转移酶	ALT	肝 > 肾 > 心 > 骨骼肌 > 胰腺 > 脾 > 肺 > 红细胞
γ -谷氨酰转肽酶	γ -GT	肾 > 胰腺 > 肝 > 脾 > 肠、脑