

临床医疗护理常规

2012年版

血液内科诊疗常规

XUEYENEIKE ZHENLIAO CHANGGUI

黄晓军 主编

北京医师协会 组织编写



北京市各级各类医疗机构医务人员日常诊疗护理工作规范

各类专科医师应知应会的基本知识与技能

北京市执业医师定期考核唯一指定用书

中国医药科技出版社

临床医疗护理常规

血液内科诊疗常规

黄晓军 主 编
北京医师协会 组织编写

中国医药科技出版社

内 容 提 要

本书是根据卫生部《医师定期考核管理办法》的要求,由北京医师协会组织全市血液科专家、学科带头人及中青年业务骨干共同编写而成。体例清晰、明确,内容具有基础性、专业性、指导性及可操作等特点。既是专科医师应知应会的基本知识和技能的指导用书,也是北京市血液科专科领域执业医师“定期考核”业务水平的惟一指定用书。

本书适合广大执业医师、在校师生参考学习。

图书在版编目(CIP)数据

血液内科诊疗常规/黄晓军主编. —北京:中国医药科技出版社, 2012. 11

(临床医疗护理常规)

ISBN 978 - 7 - 5067 - 5581 - 8

I. ①血… II. ①黄… III. ①血液病 - 诊疗 IV. ①R552

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2012) 第 161954 号

美术编辑 陈君杞

版式设计 郭小平

出版 中国医药科技出版社

地址 北京市海淀区文慧园北路甲 22 号

邮编 100082

电话 发行: 010 - 62227427 邮购: 010 - 62236938

网址 [www. cmstp. com](http://www.cmstp.com)

规格 787 × 1092mm¹/₁₆

印张 9¹/₄

字数 180 千字

版次 2012 年 11 月第 1 版

印次 2012 年 11 月第 1 次印刷

印刷 北京地泰德印刷有限责任公司

经销 全国各地新华书店

书号 ISBN 978 - 7 - 5067 - 5581 - 8

定价 48.00 元

本社图书如存在印装质量问题请与本社联系调换

《临床医疗护理常规》

编委会

名誉主任	方来英				
主任	金大鹏				
执行主任	邓开叔				
常务副主任	吕鹏				
副主任	王澍寰	高润霖	邱贵兴	赵玉沛	邱大龙
	项小培	吴少楨			
办公室主任	许朔				
办公室副主任	路明	赵艳华			
办公室成员	陈平	许东雷	李尊	徐殿祥	
编委	(以姓氏笔画排序)				
	马辛	王杉	王茂斌	王宝玺	王保国
	王贵强	王澍寰	邓开叔	申文江	邢小平
	吕鹏	许朔	孙正	李简	李汉忠
	李仲智	李春盛	李淑迦	杨仕明	杨庭树
	吴念	吴永浩	邱大龙	邱贵兴	何权瀛
	应岚	张兆光	张奉春	张国安	陈杰
	林三仁	金大鹏	周纯武	项小培	赵玉沛
	赵艳华	赵家良	赵继宗	胡大一	姜玉新
	高润霖	黄晓军	崔巍	崔丽英	湛贻璞
	路明	魏丽惠			

《血液内科诊疗常规》

编委会

主 编 黄晓军（北京大学人民医院 北京大学血液病研究所）

副主编 赵永强（中国医学科学院北京协和医院）

路 瑾（北京大学人民医院 北京大学血液病研究所）

编 委（按姓氏笔画排序）

于 力（中国人民解放军总医院）

王景文（首都医科大学附属北京同仁医院）

任汉云（北京大学第一附属医院）

江 倩（北京大学人民医院 北京大学血液病研究所）

许兰萍（北京大学人民医院 北京大学血液病研究所）

序 言

我非常高兴地向各位推荐北京医师协会亲力亲为与北京地区35个医学专科的专家们具有历史意义合作的一个象征——北京市《临床医疗护理常规》正式出版。其宗旨仍然是致力于全市医疗质量与患者安全的持续性改进和提高。

提高质量的医疗服务，需要有效的领导，这种领导支持来自于医疗机构的许多方面，包括治理层领导们、临床与管理部門的负责人，以及其他处于领导职位的人的支持；质量与安全更扎根于每位医务人员和其他工作人员的日常工作生活中，当医生与护士评估患者的需要并提供医疗服务的时候，本书的内容毫无疑问有助于帮助他们理解和如何做到切实改进质量，以帮助患者并降低风险。同样，管理者、辅助人员，以及其他人员通过北京市《临床医疗护理常规》的学习并应用于日常工作中，也有助于提高工作效率，改善资源利用率，从而达到质量持续改进与医疗安全的目的。

我们热切地展望未来，与我们的医学同道们一起合作，在朝着医疗护理质量持续改进的历程中互相学习，为首都乃至中国的医药卫生体制改革和促进人民的健康，不失时机地做出我们的努力！

金大鹏

2012年4月

编写说明

10年前,北京医师协会受北京市卫生局委托,组织北京地区几十家医院的数百名医学专家、学科带头人及中青年业务骨干,以现代医学理论为指导,参考国内外相关版本,结合临床实践经验,编写了北京市《临床医疗护理常规》,并于2002年正式出版。

10年来,《临床医疗护理常规》对规范各级各类医院的医疗质量,规范医护人员在医疗护理实践中的诊疗行为,保障患者的健康产生了重要的作用。但是随着医疗卫生改革的深化和临床医学的发展、临床学科的细化,北京市《临床医疗护理常规》已经不能充分体现北京地区的医疗水平。

北京医师协会根据卫生部有关专业分类的规定,组织本协会内34个专科的专家委员会对北京市《临床医疗护理常规》进行修编。在编写过程中,力求体现北京地区的医疗水平,尽量保持原来的体例和风格,经反复修改定稿。

尚需说明:

1. 北京市《临床医疗护理常规》修编是根据卫生部颁布的18个普通专科和16个亚专科分类,加上临床护理专业。18个普通专科是:内科、外科、妇产科、儿科、急诊科、神经内科、皮肤科、眼科、耳鼻咽喉科、精神科、小儿外科、康复医学科、麻醉科、医学检验科、临床病理科、口腔科、全科医学科、医学影像科。16个亚专科是:心血管内科、呼吸内科、消化内科、内分泌科、血液内科、肾脏内科、感染科、风湿免疫科、普通外科、骨科、心血管外科、胸外科、泌尿外科、整形外科、烧伤科、神经外科。

2. 北京市《临床医疗护理常规》的本次修编有较大幅度的调整,由2002版的11个分册调整为现行版的35个分册。其中由于外科与普通外科、儿科与小儿外科相通颇多故各自合并为一个分册,医学影像科以放射科、超声科和放射治疗三个分册分别论述。

3. 为进一步完善我市医师定期考核工作,保证医师定期考核取得实效,2012年,北京市卫生局将根据专科医师发展情况试点开展按专科进行业务水平测试的考核方式。修编后的北京市《临床医疗护理常规》旨在积极配合专科医师制度的建设,各专科分册独立程度高、专科性强,为各专科医师应知应会的基本知识和技能。

《临床医疗护理常规》将成为在各专科领域内执业的临床医师“定期考核”业务水平测试的内容。

4. 北京市《临床医疗护理常规》的修编出版仍然是一项基础性的工作,目的在于为各级医护人员在诊疗护理工作中提供应参照的基本程序和方法,有利于临床路径工作的开展,并不妨碍促进医学进展的学术探讨和技术改进。

5. 本次修编仍不含中医专业。

北京医师协会
2012年3月

Preface

前言



因血液诊疗技术的飞速进展,《临床医疗护理常规——血液内科诊疗常规》较第一版有了较大改动,几乎所有章节均进行了内容的更新,除此之外,增加了嗜血细胞综合征一章,去除了恶性组织细胞病章节。附录主要包括以下内容:一些门诊常用药物的作用机制以及使用方法、这些药物常见的不良反应、其他常用治疗方法的简单介绍、多发性骨髓瘤 2011 版诊治指南、血液病恶性肿瘤侵袭性真菌感染指南、急性髓性白血病(包括 APL、非 APL 初治、非 APL 难治复发)诊治指南。这些附录临床实用性强,对于有进一步要求的医护人员,可参考附录章节。

血液病的基础与临床应用研究日新月异,本次出版着重于已经达成广泛共识的诊断以及治疗常规,并以原则性为主。

本书图片均来自北京大学血液病研究所、北京大学人民医院,感谢石红霞教授为本书提供照片。

编者
2012 年 6 月

第一章	缺铁性贫血	(001)
第二章	巨幼细胞贫血	(003)
第三章	再生障碍性贫血	(005)
第四章	自身免疫性溶血性贫血	(007)
第五章	阵发性睡眠性血红蛋白尿症	(009)
第六章	珠蛋白生成障碍性贫血	(011)
第七章	白细胞减少症	(013)
第八章	急性白血病	(015)
第九章	慢性粒细胞白血病	(018)
第十章	慢性淋巴细胞白血病	(020)
第十一章	真性红细胞增多症	(024)
第十二章	原发性血小板增多症	(026)
第十三章	骨髓纤维化	(027)
第十四章	骨髓增生异常综合征	(029)
第十五章	淋巴瘤	(033)
第十六章	多发性骨髓瘤	(039)
第十七章	过敏性紫癜	(044)
第十八章	特发性血小板减少性紫癜	(046)
第十九章	血友病	(048)
第二十章	弥散性血管内凝血	(051)
第二十一章	脾功能亢进	(053)
第二十二章	传染性单核细胞增多症	(054)
第二十三章	噬血细胞综合征	(056)
第二十四章	异基因造血干细胞移植	(058)
第二十五章	自体造血干细胞移植	(063)

第二十六章 治疗性血液成分单采	(064)
附录一 血液病常用治疗方法	(066)
附录二 血液病/恶性肿瘤患者侵袭性真菌感染的诊断标准与治疗原则 ...	(104)
附录三 中国多发性骨髓瘤诊治指南	(113)
附录四 急性早幼粒细胞白血病中国诊疗指南	(123)
附录五 急性髓系白血病（复发难治性）中国诊疗指南	(128)
附录六 成人急性髓系白血病（非急性早幼粒细胞白血病）	(131)

第一章 缺铁性贫血

缺铁性贫血是因体内储存铁缺乏，血红素合成障碍而导致的小细胞低色素性贫血。

【诊断标准】

(一) 临床表现

1. 贫血的表现

头晕、眼花、耳鸣、头痛、乏力、易倦、心悸、活动后气短等。

2. 缺铁的特殊表现

皮肤干燥、角化、毛发无光泽、口角炎、舌炎、舌乳突萎缩、异食癖。严重缺铁者可有平甲、匙状指甲（反甲）、食欲减退、恶心及便秘等。

3. 儿童可出现生长发育迟缓或行为异常。

(二) 存在铁缺乏的原因

1. 铁摄入不足

食物中铁含量不足，偏食或吸收不良等。

2. 铁丢失过多

月经过多，胃肠道小量慢性失血，慢性咯血等。

3. 铁需求增多

生长发育期，妊娠等。

(三) 实验室检查

1. 小细胞低色素性贫血

男性血红蛋白 $<120\text{g/L}$ ，女性血红蛋白 $<110\text{g/L}$ ；红细胞平均体积 $<80\text{fl}$ ，红细胞平均血红蛋白量 $<26\text{pg}$ ，红细胞平均血红蛋白浓度 $<310\text{g/L}$ ；血涂片可见红细胞大小不一，染色浅淡，中心淡染区扩大。

2. 体内铁储备缺乏

血清铁 $<50\mu\text{g/dl}$ ($8.95\mu\text{mol/L}$)，总铁结合力 $>360\mu\text{g/dl}$ ($64.44\mu\text{mol/L}$)，转铁蛋白饱和度 $<15\%$ ，血清铁蛋白低于 $14\mu\text{g/L}$ ；骨髓铁染色显示细胞外铁及铁粒幼细胞减少或缺如。

【治疗原则】

(一) 病因治疗

去除或纠正导致缺铁的原因。

(二) 补充铁剂

1. 口服补铁

常用的口服铁剂有：①硫酸亚铁，300mg，每日3次。②琥珀酸亚铁，100mg，每日2次。③葡萄糖酸亚铁，325~650mg，每日3次。④富马酸亚铁，0.2mg，每日3次。血红蛋白大多于治疗2周后明显上升，1~2个月后达正常水平。血红蛋白恢复正常后仍需继续铁剂治疗，待血清铁蛋白恢复到 $\geq 50\mu\text{g/L}$ 再停药。为减少胃肠道反应，

铁剂可进餐时或餐后服用，但忌与茶、钙盐及镁盐同时服用。

2. 肠外补铁

若口服铁剂不能耐受，或口服铁剂不能吸收，或失血速度快，需迅速补充，可选用右旋糖酐铁深部肌肉注射，所需补充铁的量根据以下公式初步估算： $[150 - \text{患者 Hb (g/L)} \times \text{体重 (kg)}] \times 0.33$ 。首次注射 50mg，如无不良反应，第 2 次可增加到 100mg，每周 2~3 次，直到铁蛋白达 $50\mu\text{g/L}$ 。注射铁剂后可发生局部肌肉疼痛、淋巴结炎、头痛、头晕、发热、荨麻疹及关节痛等，多为轻度及暂时的。偶尔可出现过敏性休克，故给药时应备有急救设备和药品。有右旋糖酐铁过敏史者禁用。

(三) 输注红细胞

缺铁性贫血一般不需要输注红细胞，仅在严重贫血伴组织明显缺氧时应用。

第二章 巨幼细胞贫血

巨幼细胞贫血是因营养不良、免疫或药物等原因引起叶酸和（或）维生素 B₁₂ 缺乏，细胞核 DNA 合成障碍所致的大细胞贫血。

【诊断标准】

（一）临床表现

1. 贫血表现

头晕、乏力、活动后气短等，起病隐袭。因未发育成熟的红细胞可在骨髓内遭破坏，即原位溶血，患者可出现轻度黄疸。

2. 胃肠道症状

常有反复发作的舌炎、舌面光滑、食欲不振，偶有腹胀、腹泻及便秘等。

3. 神经系统症状

维生素 B₁₂ 缺乏者可出现手足对称性麻木、感觉障碍、步态不稳、行走困难等神经系统症状。有些小儿及老年维生素 B₁₂ 缺乏者及少数叶酸缺乏者可出现抑郁、嗜睡或精神错乱等精神异常。

（二）存在叶酸和维生素 B₁₂ 缺乏的原因

1. 叶酸缺乏

①摄入不足：食物中缺少新鲜蔬菜或过度烹煮。②吸收减少：酗酒，空肠的炎症、肿瘤、手术切除，慢性腹泻，服用抗癫痫药、柳氮磺胺吡啶等。③需要增加：妊娠期妇女，生长发育的儿童及青少年，慢性反复溶血，肿瘤，长期血液透析，甲亢，慢性感染等。④药物致叶酸利用障碍：服用甲氨蝶呤、氨苯蝶呤、乙胺嘧啶等。

2. 维生素 B₁₂ 缺乏

①摄入减少：常年素食，胃酸缺乏和胃蛋白酶的分泌减少等。②吸收减少：内因子缺乏，胃酸、胃蛋白酶、胰蛋白酶缺乏，肠道疾患，小肠内细菌和寄生虫竞争维生素 B₁₂ 等。③利用障碍：先天性钴胺素传递蛋白 TC II 缺乏等。

（三）实验室检查

1. 血象

大细胞（红细胞平均体积通常 >110fl）、正色素性贫血，中性粒细胞及血小板也常减少。血涂片中可见大卵圆形的红细胞和中性粒细胞核分叶过多（5 叶者占 5% 以上，或有 6 叶者）。

2. 骨髓象

各系细胞均可出现巨幼变，以红系细胞最为显著。

3. 叶酸和维生素 B₁₂ 测定

①血清叶酸 < 3ng/ml (6.91μmol/L)。②红细胞叶酸 < 100ng/ml (227nmol/L)。③血清维生素 B₁₂ 水平 < 100 ~ 140pg/ml (74 ~ 103pmol/L)。

4. 内因子阻断抗体

50%以上的恶性贫血患者为阳性。

【治疗原则】

1. 病因治疗

去除导致叶酸或维生素 B₁₂缺乏的病因，纠正偏食及不良的烹调习惯。

2. 补充叶酸或维生素 B₁₂

叶酸缺乏可口服叶酸 5~10mg，每天 3 次。胃肠道不能吸收叶酸者可肌肉注射四氢叶酸钙 5~10mg，每天 1 次。补充叶酸直至血红蛋白恢复正常，一般不需维持治疗。维生素 B₁₂缺乏可予维生素 B₁₂ 100μg，肌肉注射，每天 1 次（或 200μg 隔日 1 次），直至血红蛋白恢复正常。恶性贫血或全胃切除者需终身维持治疗，每月注射 100μg 1 次。维生素 B₁₂缺乏伴有神经症状者有时需大剂量 500~1000μg/(次·周)、长疗程（半年以上）的治疗。

单纯维生素 B₁₂缺乏者不宜单用叶酸治疗，否则会加重维生素 B₁₂的缺乏，引发或加重神经系统症状。严重巨幼细胞贫血的患者在补充治疗中因贫血恢复时大量血钾进入新生红细胞，会突发低血钾，需适时补钾。如治疗 3~4 周后血象恢复不明显，应寻找是否同时存在缺铁、感染或其他基础疾病，予以纠正。

3. 输注红细胞

仅在严重贫血伴组织、脏器明显缺氧时输注红细胞。

第三章 再生障碍性贫血

再生障碍性贫血（再障）是由多种病因、多种发病机制引起骨髓造血功能衰竭所致。

【诊断标准】

（一）临床表现

1. 贫血

面色苍白、头晕、眼花、耳鸣、乏力、活动后心悸、气短等。

2. 出血

皮肤瘀点和瘀斑、牙龈出血和鼻出血。年轻女性可出现月经过多和不规则阴道出血。严重时可能出现内脏出血（如泌尿道、消化道、呼吸道和中枢神经出血），可危及生命。

3. 感染

常见口腔、呼吸道、胃肠道和皮肤软组织感染，严重时可发生败血症。感染常加重出血。

4. 肝、脾、淋巴结一般不肿大。

（二）实验室检查

1. 血象

全血细胞减少，网织红细胞绝对值减少，淋巴细胞相对增多。

2. 骨髓象

至少一个部位增生减低或重度减低。如增生活跃，需有巨核细胞明显减少及淋巴细胞相对增多。骨髓非造血细胞增多。骨髓活检见造血组织减少，脂肪组织增加。

3. 除外引起全血细胞减少的其他疾病

如阵发性睡眠性血红蛋白尿症、骨髓增生异常综合征、自身抗体介导的全血细胞减少、急性造血功能停滞、骨髓纤维化、急性白血病、恶性组织细胞病、肿瘤骨髓转移等。

（三）分型标准

1. 重型再障（SAA）

（1）骨髓有核细胞 $<25\%$ ，或 $25\% \sim 50\%$ ，但其中残留的造血细胞数 $<30\%$ 。

（2）以下3条中至少符合2条：①网织红细胞 $<1\%$ ，绝对值 $<15 \times 10^9/L$ 。②中性粒细胞绝对值 $<0.5 \times 10^9/L$ 。③血小板 $<20 \times 10^9/L$ 。

2. 极重型再障（VSAA）

（1）符合重型再障标准。

（2）中性粒细胞 $<0.2 \times 10^9/L$ 。

3. 非重型再障（NSAA）

不符合重型或极重型再障标准。

【治疗原则】

(一) 一般治疗

1. 去除可能引起再障或加重病情的物理、化学、药物和病毒感染等因素。
2. 视血象及病情输血及其他血制品。监测血清铁蛋白、血糖和心、肝、肾功能，血清铁蛋白 $>1000\mu\text{g/L}$ 应予去铁治疗。
3. 控制感染。
4. 必要时使用 G-CSF 和 EPO 等细胞因子。

(二) 非重型再障的治疗

监测血象，择机给予雄激素和（或）环孢素 A 治疗。

(1) 雄激素：常用的有①司坦唑醇：6~12mg/d，分次口服。②丙酸睾丸酮：50~100mg/d，肌肉注射。③十一烷酸睾酮：120~240mg/d，分次口服。雄激素治疗的疗程3~6个月，有效者减量维持治疗2年左右。用药期间监测肝肾功能等不良反应。

(2) 环孢素 A (CsA)：3~5mg/(kg·d)，分2次（每12小时1次为宜）口服。监测血药谷浓度，其在150~250 $\mu\text{g/L}$ 为宜。疗程4~6个月，有效者减量维持（大于2年为宜）。用药期间监测肝肾功能等不良反应。

如果病情进展为血制品输注依赖或重型再障，可按重型再障处理。

(三) 重型再障的治疗

1. 一线治疗

(1) 年龄 <40 岁：宜及早行 HLA 相合同胞供者造血干细胞移植；无 HLA 相合同胞供者选用强化免疫抑制治疗，即抗胸腺细胞球蛋白 (ATG) 或抗淋巴细胞球蛋白 (ALG) 联合 CsA 治疗。

(2) 年龄 >40 岁：及早予强化免疫抑制治疗 (ATG/ALG + CsA)。

2. 补救治疗 ATG/ALG + CsA 治疗4~6个月仍无治疗反应，可行以下治疗。

(1) 第二程 ATG/ALG 治疗：换用不同种属来源的 ATG/ALG。

(2) HLA 相合无关供者造血干细胞移植：直接采用或第二程 ATG/ALG 治疗仍无反应时采用。

(3) 参加临床试验。

(4) 中医中药治疗。

第四章 自身免疫性溶血性贫血

自身免疫性溶血性贫血 (AIHA) 系指由各种原因刺激机体产生抗自身红细胞抗体和 (或) 补体, 并结合于红细胞膜上, 致红细胞破坏加速而引起的一组溶血性贫血。根据有无基础疾病, 分为原发性 AIHA 和继发性 AIHA。根据自身抗体血清学特点, 分为温抗体型 AIHA 和冷抗体型 AIHA, 后者包括冷凝集素综合征和阵发性冷性血红蛋白尿症。临床上以温抗体型 AIHA 居多。

【诊断标准】

(一) 临床表现

- (1) 各年龄组均可发病, 以女性为多见。
- (2) 常伴有诱发或继发因素, 儿童多为各种感染, 成人多为风湿免疫病、感染、慢性淋巴系统增殖性疾病及各种肿瘤等。
- (3) 发病缓急不一, 大多发病徐缓, 但感染引起者和阵发性冷性血红蛋白尿症常发病急骤。
- (4) 出现溶血表现, 轻重程度不同的巩膜和皮肤黄染。可出现尿色变深或酱油色尿, 主要见于阵发性冷性血红蛋白尿症。
- (5) 出现贫血表现, 头晕、乏力、耳鸣、活动后心悸等。
- (6) 急性发病可有寒战、高热、腰背部疼痛、呕吐等。急性溶血或贫血严重时可出现神经系统表现, 如烦躁不安、昏迷。
- (7) 半数患者可有脾脏肿大, 1/3 有肝脏肿大。
- (8) 冷凝集素综合征可在寒冷环境下出现耳廓、鼻尖、手指和足趾等部位发绀。
- (9) 继发性 AIHA 常伴有原发疾病的症状和体征。

(二) 实验室检查

1. 血象

血红蛋白降低, 一般呈正细胞性贫血。网织红细胞百分率增高。血涂片可见球形红细胞和 (或) 幼红细胞。急性溶血时白细胞可增多。血小板计数大多正常。

2. 骨髓象

骨髓增生活跃, 以红细胞系统为主。

3. 直接抗人球蛋白试验 (Coombs 试验) 阳性

有条件时应行特异性单价抗血清 Coombs 分型试验, 由此可分为三型。①抗 IgG + 抗补体 C₃ 型。②单独抗 IgG 型。③单独抗补体 C₃ 型。

4. 冷凝集素试验

冷凝集素综合征时阳性。

5. 冷热溶血试验

阵发性冷性血红蛋白尿症时阳性。