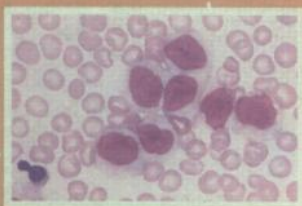
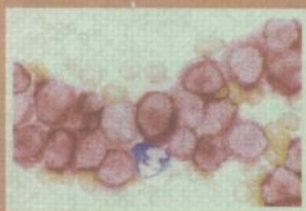
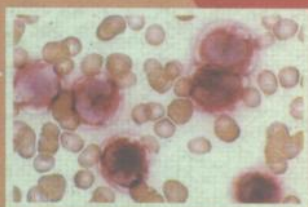
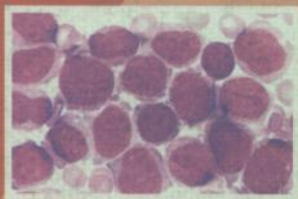


现代血液病输血疗法

李志强 编著



上海医科大学出版社

现代血液病输血疗法

■ 李志强 编著
浦 权 审阅

上海医科大学出版社

图书在版编目(CIP)数据

现代血液病输血疗法/李志强主编. —上海:上海医科大学出版社,1999.10

ISBN 7-5627-0491-0

I. 现… II. 李… III. 血液病-输血-血液疗法
IV. R552.05

中国版本图书馆 CIP 数据核字(99)第 35866 号

责任编辑 肖 英 版面设计 丁 玮 责任校对 朱惠珍

现代血液病输血疗法

李志强 编著 浦 权 审阅

上海医科大学出版社出版发行

上海市医学院路 138 号

邮政编码 200032

新华书店上海发行所经销

昆山市亭林印刷总厂印刷

开本 850×1168 1/32 印张 13.625 插页 4 字数 366 000

1999 年 10 月第 1 版 1999 年 10 月第 1 次印刷

印数 1—3 500

ISBN 7-5627-0491-0/R·464

定价: 36.00 元

如遇印、装质量问题,请直接与印刷厂联系调换

(地址:昆山市中山路 293 号 邮编:215300)

内 容 提 要

本书共十六章,着重介绍输血学基础知识、血液病的输血、细胞因子应用、造血干细胞移植,以及自身输血、输血不良反应和相关性疾病、输血护理等。内容丰富,涉及面广,既是血液学和输血学专业人员的工具书,又可供其他各科室同道和医学院校师生参考。

3078/10



随着血液学、免疫学、分子生物学、血液成分分离技术以及生物基因工程技术的发展,输血治疗的范围,不仅从输注全血发展到成分输血,还涉及血液中多余成分的去除,如血细胞分离术及血浆分离术,亦包括补充造血干细胞,如异体及自体的骨髓移植、外周血干细胞移植以及脐血干细胞移植等。

输血疗法可谓涉及每一临床学科。本书着重对血液系统疾病的输血疗法作了详尽的介绍。根据作者丰富的实践经验,又结合大量文献资料,突出介绍了输血疗法的有关知识,是一本难得的从基础知识到临床应用可读性很强的参考书。本书不仅对血液学及输血工作者是一本很好的参考书,对其他学科同道亦有参考价值。

由于我国还未见同类书籍,且“输血学”作为一门学科在我国的发展起步较晚,因此本书能借鉴的文献资料有限。随着我国医学事业的发展和输血学这门新兴学科的发展,我们会积累更多的临床经验,亦会丰富更多的基础知识。

恳切地希望本书的读者能提出宝贵意见,以期日后修正补充。

上海第二医科大学
仁济医院血液科

欧阳仁荣

1999年9月

前言

随着输血事业的飞速发展,输血已从血液学中的一部分逐渐发展成为一门独立的学科。输血学与血液学又有着千丝万缕的联系。“输血”狭义上是指全血或成分血的输注,而从广义上则是指涉及血液的各种制品(包括细胞因子等)的输注和应用,以及输血治疗(包括干细胞移植、血液成分置换术和单采术等),它是一门多学科医学,涉及范围很广。由于种种原因,我国在输血领域起步较晚,有关的各类著作较少,关于血液病输血治疗方面的专著更为缺乏。鉴于此,本人根据多年工作的临床经验与体会,结合国内外有关文献资料,综合编写了本书。全书包括血细胞生成和造血器官、血液组成和理化特性、输血免疫学基础、血液成分的临床应用、红细胞疾病、白细胞疾病、出血性疾病、治疗性输血、细胞因子在血液病中的应用、自身输血、干细胞移植、输血不良反应和输血相关性疾病、血液病的输血护理等。具有内容新颖、理论联系实际、实用性强等特点,希望能对广大临床医务工作者,尤其是从事血液学和输血学工作的医务人员有所裨益,同时也为医学院校师生及其他各科室同道提供参考。由于涉及内容广泛,加上编写时间仓促,著者水平有限,书中不当之处在所难免,恳请广大读者批评和指正。

上海第六人民医院

上海第二医科大学市六临床医学院

李志强

1999年9月

目 录

第一章 血细胞生成和造血器官 (1)

第一节 血细胞生成 (1)

第二节 造血器官 (2)

第二章 血液的组成和理化特性 (5)

第一节 血液的组成 (5)

第二节 血液的理化特性 (7)

第三章 输血免疫学基础 (10)

第一节 体液免疫与细胞免疫 (10)

第二节 红细胞抗原与抗体 (14)

第三节 红细胞血型 (18)

第四节 血小板抗原与抗体 (29)

第五节 人类白细胞抗原与抗体 (33)

第六节 血清蛋白抗原 (34)

第四章 血液成分的临床应用 (37)

第一节 全血输注 (37)

第二节 红细胞输注 (40)

第三节 粒细胞输注 (43)

第四节 血小板输注 (46)

第五节 血浆及血浆蛋白制剂输注 (49)

第六节	凝血因子制品输注	(56)
第五章	红细胞疾病	(65)
第一节	贫血概论	(65)
第二节	铁缺乏症和缺铁性贫血	(68)
第三节	巨幼红细胞性贫血	(71)
第四节	铁粒幼细胞性贫血	(74)
第五节	再生障碍性贫血	(76)
第六节	溶血性贫血	(83)
第七节	血红蛋白病	(97)
第八节	阵发性睡眠性血红蛋白尿	(105)
第九节	红细胞增多症	(108)
第十节	血色病	(112)
第十一节	脾功能亢进	(114)
第六章	白细胞疾病	(118)
第一节	白细胞减少症和粒细胞缺乏症	(118)
第二节	急性白血病	(119)
第三节	慢性粒细胞白血病	(129)
第四节	慢性淋巴细胞白血病	(132)
第五节	特殊类型白血病	(136)
第六节	淋巴瘤	(142)
第七节	多发性骨髓瘤	(145)
第八节	其他浆细胞病	(149)
第九节	恶性组织细胞病	(153)
第十节	骨髓增生异常综合征	(154)
第十一节	传染性单核细胞增多症	(159)
第十二节	骨髓纤维化	(161)
第七章	出血性疾病	(168)
第一节	血管壁异常所致出血性疾病	(168)
第二节	血小板质与量及功能障碍所致出血	

性疾病	(169)
第三节 凝血功能障碍所致出血性疾病	(184)
第四节 弥散性血管内凝血	(198)
第五节 原发性纤维蛋白溶解症	(202)
第六节 α_2 -纤维蛋白溶酶抑制物缺乏症	(203)
第八章 治疗性输血.....	(208)
第一节 紫外线照射与充氧后血液输注	(208)
第二节 静脉内注射免疫球蛋白疗法	(210)
第三节 血液稀释疗法	(212)
第四节 治疗性血液成分置换与单采术	(214)
第九章 细胞因子在血液病中的应用...	(218)
第一节 粒细胞集落刺激因子	(218)
第二节 粒细胞-巨噬细胞集落刺激因子	(227)
第三节 干扰素	(228)
第四节 白细胞介素	(236)
第五节 促红细胞生成素	(240)
第六节 促血小板生成素	(244)
第七节 肿瘤坏死因子	(245)
第十章 自身输血.....	(249)
第一节 自身输血优点及注意事项	(249)
第二节 保存式自身输血	(250)
第三节 稀释式自身输血	(252)
第四节 回收式自身输血	(254)
第十一章 造血干细胞移植.....	(257)

第一节	骨髓移植	(257)
第二节	外周血造血干细胞移植	(265)
第三节	脐血造血干细胞移植	(271)
第四节	胎肝造血干细胞移植	(274)
第五节	造血干细胞移植的并发症防治	(277)
第六节	造血干细胞移植的适应证及 临床应用	(282)
第七节	移植物抗肿瘤效应	(292)
第八节	造血干细胞移植后复发及防治	(294)
第九节	成分输血在造血干细胞移植中的 应用	(297)
第十二章	输血不良反应.....	(306)
第十三章	输血相关性疾病.....	(323)
第十四章	血液病输血的护理.....	(331)
第一节	输血操作规程	(332)
第二节	成分输血护理要点	(336)
第三节	输血过程中的护理	(340)
第四节	输血病人的心理护理	(341)
第十五章	特殊情况的输血.....	(343)
第一节	妊娠期输血	(343)
第二节	小儿输血	(358)
第三节	老年人输血	(365)
第十六章	输血与感染及肿瘤复发.....	(369)
第一节	输血与感染	(369)
第二节	输血与肿瘤复发	(371)

附录一	人体血液的正常值·····	(375)
附录二	常用血型血清学检测技术·····	(389)
附录三	血制品质量监测指标·····	(418)

第一章

血细胞生成和造血器官

第一节 血细胞生成

正常人体血细胞生成可分为胚胎与胎儿造血期及出生后骨髓造血期两个阶段。

一、胚胎与胎儿造血期

早期胚胎由背侧外胚层和腹侧内胚层组成,随着胚胎发育,外胚层进一步分化为外胚层和中胚层。造血细胞均发生于中胚层,根据胚胎与胎儿发育过程,又可分为三个阶段。

(一) 中胚层造血期

卵黄囊是最先出现的造血部位。一般卵黄囊内造血开始于人胚第 19~21 天,此时能见到囊壁上中胚层间质细胞开始分化聚集成细胞团,称之为血岛。再由卵黄囊血岛周边部分的间质细胞分化为原始血管内皮细胞,而中间的细胞变圆,彼此分离分化为最早的血细胞,这种细胞进一步分化,其中大部分细胞的胞质出现血红蛋白,此类细胞形态为巨幼型的红细胞。在胚胎第 8 周后,卵黄囊逐渐退化,由肝脾取代造血。

(二) 肝脾造血期

在胚胎第 2~5 个月,造血逐渐转移到肝脏、脾脏。在肝脏上皮细胞与血管内皮细胞间有散在的间质细胞,它们可分化为原始红细胞和初级红细胞。这些细胞逐渐发育成为成熟红细胞,经血窦进入血液。这时,在幼红细胞中合成的主要为 HbF,还有少量的

HbA₁、HbA₂。在胎儿第3个月左右,脾脏也参加造血,主要生成红细胞、白细胞、淋巴细胞及单核细胞。在第5个月后,脾脏造血功能逐渐减退,仅能制造淋巴细胞。

(三) 骨髓造血期

自第4~5个月起,在胎儿的胫、股等管状骨的原始髓腔内,骨小梁的静脉窦附近开始制造幼红细胞,而离静脉窦较远处则制造粒细胞。随着胎儿的发育,幼红细胞的造血灶离开骨小梁表面,与邻近的白细胞造血灶一起混合增生。同时还制造巨核细胞。从第4个月起,胸腺及淋巴结也开始出现造血活动。胸腺生成淋巴细胞,到出生后仍保持此功能。淋巴结则生成淋巴细胞和浆细胞,早期也参与红细胞的活动。由此可见,到妊娠后期,胎儿的骨髓造血活动已开始活跃。

二、出生后骨髓造血期

出生后幼儿至成人,骨髓造血需经历一定的变化。从新生儿到4岁,全身骨髓具有活跃的造血功能。5~7岁时,在管状骨的造血细胞间出现脂肪细胞。随着年龄的增长,管状骨中红髓的范围逐渐缩小,脂肪组织逐渐增多,骨髓变为黄色,称为黄髓。黄髓虽已不再造血,但仍具有潜在造血功能。大约18~20岁,红髓仅局限于扁平骨及肱骨、股骨的近端,约占骨髓总量的50%,此后这些红髓的造血活动持续终身,但其活动程度随年龄增长而减少。此时,HbF逐渐减少,HbA逐渐增多。至出生后6个月,已变成主要为HbA,仅少量HbA₂、HbF。此时含量与成人的血红蛋白的成分相似。

第二节 造血器官

一、胸腺

胸腺是一种中枢性淋巴器官,初生时重10~15g,形状与大小随年龄而异,随着年龄的增长,胸腺继续发育,至青春期约重40g,以后随年龄增长而逐渐退化,淋巴细胞减少,脂肪细胞增多,老年时约15g。

胸腺可分为许多不完全分隔小叶。小叶的周围称为皮质，中央部分称为髓质。胸腺的主要功能是产生 T 淋巴细胞和分泌胸腺素，后者则由上皮性网状细胞产生，可促使 T 淋巴细胞的增殖与成熟。

二、淋巴结

淋巴结是一种周围性淋巴器官。淋巴结的实质是由淋巴组织和淋巴窦构成，周围部分的淋巴组织较致密，称为皮质；中央部分则较疏松，称为髓质。皮质的浅层有许多淋巴滤泡，滤泡中央是 B 淋巴细胞增殖部分，称为生发中心。生发中心对侵入的细菌、异物等反应显著，因此又称反应中心。皮质的深层是弥漫的淋巴组织，主要由胸腺迁来的 T 淋巴细胞所构成，因此，称为胸腺依赖区。在抗原刺激下，T 淋巴细胞可以增殖，产生大量致敏的小淋巴细胞，经血流直接作用于抗原。髓质主要由髓索和淋巴索构成。髓索的主要成分是 B 淋巴细胞、浆细胞及巨噬细胞等。

三、脾脏

脾脏既是周围淋巴组织，又是门循环中过滤器官，具有滤血、造血、储血及参与免疫反应等多种功能。脾实质由三部分构成。新鲜脾切面大部分呈暗红色称为红髓，其间散在分布着许多灰白色小结节称之为白髓。红髓由脾窦和脾索构成。白髓包括中央动脉周围淋巴鞘与脾小结。在中央动脉周围的是脾脏的依赖区，区内主要是 T 淋巴细胞，而脾小结就是脾内淋巴小结，小结内有生发中心，主要是 B 淋巴细胞。

四、骨髓

骨髓是一种海绵样、胶状的脂肪组织，它封闭在坚硬的骨髓腔内，可分为红髓、黄髓。正常人骨髓组织占体重 3.4%~5.9%，1 600~3 700 g，其中红髓约 1 000 g。

骨髓具有丰富又复杂的血管系统，其主要靠营养动脉来供应整个骨髓腔的毛细血管。它又与毛细血管后小静脉沟通汇成静脉窦，最后流入中心静脉。骨髓的神经来源于脊神经，与营养动脉平行分布于髓腔中。由血管、神经、巨噬细胞、基质等共同构成造血微

环境。在骨髓的血窦间充满着造血细胞,均需依赖于正常造血微环境。造血细胞在髓腔内有一定的排列顺序。巨核细胞紧贴在窦壁外,位于血窦附近的红细胞造血岛内有成群的各期幼红细胞。粒细胞造血岛则远离血窦,其中心为巨噬细胞,周围为各期幼粒细胞,髓腔内还有成熟的淋巴细胞、网状细胞和浆细胞等组成的淋巴小结。5%的淋巴小结有生发中心,而16%淋巴小结形态呈不规则及弥漫性存在。

在骨髓造血部位与血循环间存在着骨髓血液屏障。其屏障呈双向性,不仅成熟的血细胞进入血循环时,要越过该屏障;反之,血循环中的造血干细胞进入造血部位也必须通过该屏障。它起着控制血细胞进出骨髓的作用。正常情况下,血窦壁内皮细胞保持一定的完整性,但血细胞可通过进入血窦。另外,血细胞释放入血可能与下列因素有关:①细胞的成熟变形能力;②造血实质的容积和(或)压力;③窦状隙的容积和(或)压力;④窦状隙血中的释放因子浓度。

参考文献

- [1] 丁训杰,等主编. 实用血液病学. 上海:上海医科大学出版社,1992.
- [2] 邓家栋. 临床血液学. 上海:上海科学技术出版社,1985.
- [3] 邵循道,主译. 西氏内科学. 第十九版. 西安:世界图书出版西安公司,1995.
- [4] 陈灏珠,等主编. 内科学. 北京:人民卫生出版社,1996.
- [5] 万景华. 血液的生成与破坏. 中华血液学杂志,1982,3:50
- [6] 陈渝萍,等. 哺乳类红细胞终末分化的调控. 国外医学输血及血液分册. 1998,21:20
- [7] 王凤计. 血液细胞学. 天津:天津科学技术出版社,1990.

第二章

血液的组成和理化特性

血液是生物进化到一定阶段形成的一种体液,它是在心脏和血管里流动着的一种红色、不透明的黏稠液体。由于它的复杂组成和理化特性,加之它不停地运行全身,对维持内环境的稳定性有十分重要的意义。

血液通常具有运输、调节、维持酸碱平衡和渗透压、维持体温恒定以及防御等功能。

第一节 血液的组成

血液由细胞成分与非细胞成分两大部分组成。

一、细胞成分

血液的细胞成分是由红细胞、白细胞、血小板三个部分组成,这些细胞统称为血细胞。如将血液采集后立即与一定比例的抗凝剂混合,离心 30 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%;两层之间还有一层菲薄的白细胞和血小板层,称为淡黄色层。从这分层中得知红细胞的比重大,白细胞和血小板次之,血浆最小。在红细胞中,网织红细胞比重较衰老红细胞为小。

二、非细胞成分

血液非细胞成分是指血浆或血清。血浆和血清的成分基本相

同,只是血清中缺少纤维蛋白原和损失部分凝血因子(如凝血酶原等)。

机体的液体可分为三个部分:细胞内液(占体重 40%~50%),组织间液(或称组织液,占体重 15%~20%)和血浆(占体重 4%~5%),其总称为体液。组织间液和血浆又统称细胞外液。血浆与细胞间进行物质交换,要通过组织间液。由于血浆运行全身,量虽少,但十分重要。血液的主要化学组成:

1. 水 血液中水占 78~82 g/100 ml,而血浆含水分(91~92 g/100 ml)较红细胞(65~68 g/100 ml)为多。水作为溶剂参与各种化学反应,参与维持渗透和酸碱平衡。由于水的比热大,有利于维持体温。

2. 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 Na^+ 、 K^+ 、 HCO_3^- 。在血细胞中主要是 K^+ 、 HCO_3^- 及 Cl^- 。血浆中维持一定电解质浓度,其意义在于:①参与调节组织中电解质成分;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,尤其是钠离子、钾离子、镁离子更为重要。

3. 蛋白质 血液中含有多种蛋白质成分。红细胞中几乎都是血红蛋白,占 32 g/100 ml,基质蛋白(包括各种酶类)仅占 1 g/100 ml。血浆中含有多种蛋白成分(包括各种血浆蛋白和酶类)。过去应用盐析法仅能将血浆蛋白分成白蛋白、球蛋白、纤维蛋白原三个部分。尔后应用电泳方法将其分为白蛋白、 α_1 、 α_2 、 β (或 β_1 、 β_2)和 γ 球蛋白 5~6 部分。现应用高分辨聚丙烯酰胺电泳或免疫电泳可将血浆蛋白分成 30 多种成分。如应用不连续梯度凝胶电泳可分离出 60 多种成分。

血浆蛋白的主要功能是:①维持血液胶体渗透压;②维持血液酸碱平衡;③运输多种物质;④参与免疫反应;⑤参与凝血及抗凝血,凝血因子及抗凝血因子均是蛋白质。

4. 其他无机物和有机物 主要包括氧、二氧化碳、糖类、脂酸、磷脂、中性脂肪、胆固醇、氨基酸、尿素、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,