

XISHI
NEIKE
XUE

希氏内科学

第八分册

内蒙古人民出版社

第15版

主编

PAUL B. BEESON, M.D.

WALSH McDERMOTT, M.D.

JAMES B. WYNGAARDEN, M.D.

希氏内科学

第八分册 血液和造血系统疾病

王贤才 译

张明珊 校

内蒙古人民出版社

一九八五年 呼和浩特

希氏内科学

第八分册

血液和造血系统疾病

主 编

Beeson McDermott Wyngaarden

王 贤 才 译

张 明 珊 校

*

内蒙古人民出版社出版

(呼和浩特市新城西街82号)

内蒙古新华书店发行 江西印刷公司印刷

开本: 787 × 1092 1/16 印张: 16.5 字数: 362 千 插页: 2

1985年 10 月第 1 版 1985年 10 月第 1 次印刷

印数: 1—19,000 册

统一书号: 14083·92

定价: 2.70 元

出版者的话

世界医学名著《希氏内科学》自1927年初版问世以来，由于论述严谨、系统，特别着重于病理生理等科学原理的论述，一直受到好评。几十年来，屡经修订再版，现已扩大为美、英、法、西德、意、加等国共237位国际知名医学专家合作写成的巨著。风行世界各地，被誉为“标准参考书”。各国医学院校皆以此书为主要教材。五十年代初，我国曾翻译出版《希氏内科学》第9版，因此我国医学界对本书亦有深刻印象和好感。老一辈医学家当年几乎都是以它为蓝本，接受医学教育的。

鉴于本书的学术价值和对我我国医疗临床及医学教育界可能起到的积极作用，已故中国医学科学院院长黄家驹教授热情支持本书中文本的出版，且亲自为译本写了序言。

译本系按目前最新版本（第15版）原文译出。阅读本书，可以更好地指导临床实践，洞悉当前医学科学发展动向，对整个内科领域获有深刻、系统的了解。实为广大临床医师和医学院校学生、研究生必备参考书。

考虑到读者选购和出书方便，中译本将分10个分册出版。分册内容如下：

第一分册：医学本质、人的生长和发育、遗传原理、环境因素与疾病、急救医学、药物相互作用、重要检验项目的正常值

第二分册：传染病

第三分册：神经系统和行为疾病

第四分册：呼吸系统疾病、内科肿瘤

第五分册：心血管疾病

第六分册：肾脏疾病

第七分册：消化系统疾病

第八分册：血液和造血系统疾病

第九分册：内分泌系统疾病、代谢性疾病

第十分册：免疫疾病、结缔组织病、关节疾病、病因不明性肉芽肿、营养性疾病、骨骼疾病、某些具有明显系统表现的皮肤病、眼病

序

《希氏内科学》是现由P.B.Beeson和W.McDermott等主编的《医学教科书》的译本。该书原为美国学者R.Cecil主编，1927年初版，是集合各方面专家共同执笔的内科学教科书。内容丰富，水平较高，故立即为许多医学院所采用，并多次再版。由于医学的不断发展，特别是基础科学与临床医学结合的重要性日益明显，到了四十年代，该书由Cecil约请R.Loeb共同参加主编。Cecil和Loeb退休后，即由Beeson和McDermott主编；最近15版出版，又增加J.B.Wyngaarden主持编务，并重新命名为《希氏内科学》，以纪念Cecil的业绩。

本书原按1975年第14版译出，该版有作者200人；除美国人外，尚有英、法、西德、巴西、澳大利亚和加拿大等国的学者参加，可说是国际学者的集体创作。译稿方成，又收到最新版本第15版，内容大为革新。为保证译本质量，及时反映最新内容，译者和出版社又决定废弃原定译稿，改为按第15版内容重译。这种严肃认真精神是值得赞扬的。

本书是一部四百多万字的巨著，王贤才同志费时数载，全部译出，现由内蒙古人民出版社分册出版。在我国正在实现四个现代化，医学教育极需提高的时候，本书将是一部很有价值的参考用书。

中国医学科学院

黄家驷

一九八一年六月于北京

译者的话

——纪念杰出的医学家黄家驹教授

1984年5月17日,《光明日报》记者来访,告诉我黄家驹教授病故的消息。我几乎不敢相信。当天下午收到15日《光明日报》,果然如此!整个晚上我都不能很好地工作。

由于黄老给《希氏内科学》中文本写了《序言》,有人以为我和黄老大概是有着深厚的个人渊源。这是误会。我与黄老只有一面之缘;在这之前,76年春天,我冒昧地给他写过一封信,他很快回了一封信,都是谈《希氏内科学》的。再就是:写序前,从内蒙古人民出版社那里,要了我的部分译稿看了。这就是黄老与我的全部“渊源”。

仅有的一次见面,是81年初,我从呼和浩特回江西,路过北京时的事。出版社委托我去取黄老答应写的《序言》。

我按出版社给我的地址,找到黄老的家:首都医院宿舍区里的一幢普通小楼的楼上。黄老还没有回来。黄师母——一位和蔼的老太太,热情地接待我这个不速之客。我就在这间看来是黄老的起居室又兼工作室、餐厅、大约还是卧室(因为还放着一只铁床)的屋子里等他。

黄老回来了。他端详着我。我赶紧作了自我介绍。他宽厚地笑了:“原来是你。”黄老脱下大衣,招呼我坐下。他从抽屉里找出写好的《序言》,和看过的我的一部分手稿。我接过《序言》,就要把它放进提包里,黄老说:“你看一下,有没有不妥当的地方。”他说他虽然看了些有关《希氏内科学》出书的背景材料,但很有限。“你是这本书的专家,比我了解的多。看看有不合适的地方,马上可以改。”

我只好遵命读了一遍,黄老在几个地方又特意问过,才让我收起来。他问我是怎么想到翻译这部巨著的;说起在监狱里译书,他说也算是个“奇迹”。

我说:“这不算什么。要说奇迹,是奇在那样的环境下,特别是在那样的政治气氛里,有人敢于支持我译书,那才是真正的‘奇迹’”。

黄老同意地、感叹地说:“是啊,我们党里面,好人还是多得多。”

黄老说,他对《希氏》是有感情的:当年他在协和医学院学医时,就是看的《希氏内科学》,那大约是第三版或第四版。他还说起:不久前,《希氏内科学》第15版二主编之一的麦克德模(McDermott)教授到我国来访问过,黄老亲自接待过他。麦克德模同他谈起《希氏内科学》的一些情况,谈起它的几种译本,还问起《希氏内科学》在中国的影响。黄老说他对这部书作了肯定的评价。“再有机会见到麦克德模时,我可以告诉他,我们不久又会有一部新的中文版《希氏内科学》了。”

说话间,已到了吃午饭的时候。黄老一定要我吃饭。老实说,我是没有——也不可能有这样的思想准备的。只是懊悔告辞得迟了。但是在主人的盛情下,还是老实坐下来。似乎是把客当客了,饭桌上暂时只有黄老和我。黄老还在和我谈话。他的一个三四岁的小外孙女,

从桌上爬上窗台，伸手去抓窗台外沿放着的一盆花。我偶一回首看见，还没有来得及说话，小姑娘已经从窗台上掉下去了！我失声叫起来。黄老立刻也回头看见了。他脸色一变，放下碗就往楼下跑去。我也紧跟着下了楼。孩子躺在地上，两眼紧闭，没有声音。黄老抱起孩子就往医院跑。我木然地跟在后面。我说不出是什么滋味，但我的确感到：就是我自己的孩子出了这样的意外，我大约也不会这样难过。我感到内疚：要是我不在这里吃饭，要是黄老不是跟我说话，怎么会发生这样的意外呢？

很快到了医院。黄老亲自作了检查。别的医生们也都来了。

“你不要急，”黄老转身发现我，轻轻地对我说了句，又是那样宽厚地笑了笑，好像倒怕我急坏了。

我嗫嚅地说不出话。唉，现在有什么办法能挽救这样的不幸呢？

可是，这回“奇迹”真的来了：从二楼窗台上摔下的小姑娘，居然万幸没有发生什么意外。检查结果：一切正常。（两个月以后我回到北京，又特意去看了下。黄老不在家，黄师母说：孩子的确好了，什么事情也没有。）

我就是这样带着十分感激而又不安和内疚的心情，第一次也是最后一次见到黄家驷教授的。

我一直希望还能见到他，至少，在《希氏内科学》出齐后去看望他，向他表示我——一个普通医生的最诚挚的敬意和谢忱。可是命运不给我这样的机遇。只能以这篇短文，寄托我的深切的怀念。

尊敬的黄老，您安息吧！

王贤才

1984, 6, 江西九江

希氏内科学

第八分册 卷XVIII 血液和造血系统疾病

目 录

477. 绪论.....	(1)
--------------	-----

第一篇 贫 血

478. 引言.....	(3)
分类.....	(6)
治疗原则.....	(8)
479. 巨幼红细胞性贫血	(10)
480. 正常色素正常细胞性贫血	(25)
480.1. 急性出血性贫血.....	(25)
480.2. 感染和慢性系统性疾病与贫血.....	(27)
480.3. 再生障碍性贫血.....	(29)
480.4. 铁粒幼红细胞性贫血.....	(39)
480.5. 骨髓病性贫血.....	(40)
481. 低色素性贫血.....	(42)
481.1. 缺铁性贫血.....	(42)
481.2. 非缺铁性低色素性贫血.....	(52)

第二篇 溶血性疾病

482. 引言.....	(53)
483. 红细胞内在异常所致溶血.....	(59)
483.1. 引言.....	(59)
483.2. 膜异常.....	(59)
遗传性球形红细胞症.....	(59)
遗传性椭圆形红细胞症.....	(61)
遗传性裂口红细胞症和其它罕见的膜异常.....	(62)
483.3. 酶缺乏.....	(62)

糖酵解过程中的酶缺陷	(62)
磷酸己糖支路酶活力缺乏(6-磷酸葡萄糖脱氢酶缺乏)	(64)
与磷酸己糖支路代谢有关的其它酶缺乏	(66)
483.4. 其它红细胞内异常	(67)
484. 后天性异常所致溶血	(68)
484.1. 引言	(68)
484.2. 免疫性膜改变	(68)
温反应抗体所致溶血	(69)
同族(同种)免疫抗体所致溶血	(69)
输血反应	(69)
新生儿溶血病	(69)
自体免疫抗体所致溶血	(70)
冷反应抗体所致溶血	(71)
冷凝素综合症	(71)
阵发性冷血血红蛋白尿	(72)
药物诱发性抗体所致溶血	(73)
484.3. 外伤性膜异常所致溶血	(73)
微循环异常所致溶血	(74)
心脏和大血管异常所致溶血	(74)
行军血血红蛋白尿	(75)
484.4. 后天性膜结构不良所致溶血	(75)
阵发性夜间血血红蛋白尿	(76)
484.5. 化学性膜异常所致溶血	(77)
药物	(77)
毒素和毒物	(78)
代谢产物和代谢异常	(78)
感染性病原物	(78)
484.6. 网状内皮系统功能亢进所致溶血	(79)
脾功能亢进	(79)
485. 血红蛋白, 血红蛋白病, 地中海贫血	(80)
485.1. 引言	(80)
485.2. 红细胞的氧亲和性	(80)
485.3. 血红蛋白异常	(81)
485.4. 血红蛋白病的临床表现	(82)
镰状病症	(83)
镰状细胞性贫血	(83)
镰状细胞遗传特征	(86)

其它杂合性镰变病	(86)
Hb C、D Punjab、E 病	(87)
485.5. 不稳定血红蛋白所致溶血性贫血	(87)
485.6. 氧亲和性异常的血红蛋白所致疾病	(89)
485.7. 地中海贫血综合征	(90)
纯合子 β -地中海贫血	(90)
杂合子 β -地中海贫血	(91)
α -地中海贫血	(91)
486. 高铁血红蛋白血症和硫血红蛋白血症	(93)
高铁血红蛋白血症	(93)
硫血红蛋白血症	(96)
487. 血红蛋白尿	(97)

第三篇 输血反应

488. 输血反应	(100)
一般考虑	(100)
反应机理	(101)
肾脏合并症的处理	(104)
易发反应者的今后输血问题	(105)

第四篇 血色病

489. 血色病	(106)
----------------	-------

第五篇 红细胞增多症

490. 引言	(109)
491. 相对性红细胞增多症	(110)
492. 绝对性红细胞增多症	(111)
492.1. 原发性红细胞增多症	(111)
492.2. 继发性红细胞增多症	(116)
适度的继发性红细胞增多症	(117)
不适度的继发性红细胞增多症	(119)

第六篇 白细胞疾病

493. 中性白细胞的功能	(120)
494. 中性白细胞功能失常	(124)

粘附缺陷.....	(124)
趋化缺陷.....	(124)
吞噬缺陷.....	(125)
脱粒缺陷.....	(126)
杀菌活力缺陷.....	(126)
慢性肉芽肿病.....	(126)
变异型慢性肉芽肿病.....	(128)
髓过氧化物酶缺乏.....	(128)
Chédiak-Higashi综合征.....	(129)
495. 白细胞缺乏状态	(130)
中性白细胞缺乏.....	(130)
其它白细胞减少.....	(136)
496. 类白血病反应.....	(138)
497. 急性白血病	(140)
498. 慢性白血病	(151)
498.1. 慢性粒细胞性白血病.....	(151)
498.2. 慢性淋巴细胞性白血病.....	(154)
499. 骨髓增生病	(158)
499.1. 引言.....	(158)
499.2. 特发性髓性化生.....	(158)

第七篇 淋巴网状细胞新生物

500. 引言	(162)
501. 非Hodgkin 型淋巴瘤	(164)
502. Burkitt 氏淋巴瘤	(172)
503. Hodgkin 氏病.....	(174)

第八篇 嗜酸细胞肉芽肿及其有关综合征

504. 引言	(183)
505. 嗜酸细胞肉芽肿	(184)
506. Letterer-Siwe 综合症	(186)
507. 有关诊断术语的进一步说明.....	(187)
508. 治疗	(188)
单灶性(孤立性)骨嗜酸细胞肉芽肿的处理.....	(188)
多灶性嗜酸细胞肉芽肿的处理.....	(188)

口腔嗜酸细胞肉芽肿的处理.....	(189)
肺嗜酸细胞肉芽肿的处理.....	(189)
外阴嗜酸细胞肉芽肿的处理.....	(189)
以组织细胞性淋巴瘤出现的 Letterer-Siwe综合征的处理	(189)

第九篇 浆细胞病

509.引言	(190)
510.浆细胞病的临床表现	(198)
510.1. 多发性骨髓瘤.....	(198)
510.2. 巨球蛋白血症.....	(201)
510.3. 淀粉样变性.....	(203)
510.4. 苔癣样粘液水肿.....	(205)
510.5. γ 重链病.....	(205)
510.6. IgA重链 (α 链) 病.....	(206)
510.7. IgM重链 (μ 链) 病.....	(206)
510.8. 意义不明的浆细胞病和慢性感染、胆道病、非网状细胞新生物伴随的 浆细胞病.....	(207)
510.9 浆细胞病和单核细胞病的联系.....	(207)

第十篇 脾脏疾病

511.引言	(208)
512.脾功能减退	(210)
513.脾肿大和脾功能亢进	(211)

第十一篇 出血性疾病：原发性止血障碍

514.引言	(214)
515.血小板数量异常.....	(216)
515.1. 血小板减少.....	(216)
血小板生成减少.....	(216)
血小板寿命缩短——破坏增多.....	(217)
药物性紫癜	(217)
特发性血小板减少性紫癜.....	(219)
输血后紫癜	(220)
新生儿紫癜	(220)
继发性免疫性紫癜	(220)
血小板寿命缩短——消耗增多.....	(221)

播散性血管内凝血	(221)
海绵样血管瘤	(221)
血栓形成性血小板减少性紫癜	(221)
溶血-尿毒综合征	(222)
急性感染	(222)
阻隔性血小板减少	(222)
稀释性血小板减少	(222)
515.2. 血小板增多	(222)
516. 血小板质量异常	(224)
血小板机能不全	(224)
巨血小板综合征	(224)
释放反应缺陷	(224)
药物诱发性血小板异常	(225)
后天性血小板功能失常——系统性疾病	(225)
517. 血管性紫癜	(226)
518. 遗传出血性毛细血管扩张	(228)

第十二篇 出血性疾病：凝血缺陷

519. 引言	(229)
520. 遗传性凝血障碍	(232)
520.1. 引言	(232)
520.2. 经典血友病	(232)
520.3. 其它遗传性凝血障碍	(236)
521. 后天性凝血障碍	(241)
521.1. 维生素K缺乏	(241)
521.2. 肝病	(242)
521.3. 肾病	(242)
521.4. Stuart因子后天缺乏	(243)
521.5. 后天性低纤维蛋白原血症和血管内凝血及纤维蛋白溶解综合征	(243)
实验性血管内凝血	(244)
血管内凝血的实验室诊断	(245)
低纤维蛋白原血症合并局限性血栓形成	(246)
低纤维蛋白原血症合并播散性血管内凝血	(246)
血中纤维蛋白原不减低的播散性血管内凝血	(248)
521.6. 纤维蛋白溶解状态	(248)
521.7. 抗凝剂	(250)

477. 绪 论

有关临床血液病学领域内新近取得的一些激动人心的重大进展,都将在这次修订版中得到充分反映,这些来自分子生物学的新知识,大多可以直接用于血液病的诊断和治疗;目前,这方面的研究还正方兴未艾,因为现代分子生物学从 Pauling 等观察镰状细胞血红蛋白算起,到现在也不过三十来年的事。但是由于问题的复杂和技术要求的严格,已经在普通血液病领域内形成一些新的亚科,有了一批高度专业化的专家:红细胞酶学工作者,血红蛋白专家,化疗专家,凝血专家等。虽然分枝精细到这样地步,但血液系统症状、体征和化验改变,却往往出现在内科领域的普通疾病中。详尽的病史和体检,仍然是解决临床血液病学问题的基本前提。有些血液病固须通过复杂的实验室检查,才能作出最后诊断,但首先仍需对病人的整个病情,进行全面分析、检查;单独针对某一脏器系统的检查无论做得怎样深入、细致,也不可能真正洞悉疾病的全貌。

临床血液病学是通过细胞生物学揭示人类疾病的病理生理本质的典范,并可由此将血液和造血器官疾病分为主要累及红细胞、白细胞(包括淋巴、单核和组织巨噬细胞)和血小板等类别。

胎生期肝脏是原始造血基地,妊娠4~8月,脾亦参与造血。但到妊娠7月,骨髓已成为主要造血器官。生后8周,只有骨髓仍保持造血功能。但在血液系统应激情况下,肝、脾仍可恢复其胚胎时期的功能,成为髓外造血部位,如特发性骨髓外化生时。出生时整个骨髓都有造血机能,以后不需这样多的骨髓腔完成生理任务,故长骨中脂肪

含量渐见增多,即使是造血功能最活跃的扁骨如骨盆、肋骨和椎骨等,也含有一定数量的脂肪。但这些由脂肪充填的髓腔,实际上也是造血的后备基地,一旦造血要求提高,仍可转入造血。

红细胞、白细胞和巨核细胞,都是由同一原始干细胞演化来的。这些多能干细胞即所谓集落形成单位(CFU),产生向红、粒、巨核等细胞系统分化的前体细胞。循环中红细胞、粒细胞和血小板生成素等体液物质,分别调节定向干细胞前体产生红、白细胞和血小板的速率。目前对粒细胞生成素和血小板生成素的了解,还不像对红细胞生成素这样深入。

正常情况下,循环中红、白细胞和血小板数量得以保持在比较有限的区间,是由于生产速率受到精密调节的缘故。红细胞产量,主要是由组织氧张力的改变进行调整的;粒细胞和血小板的产生,直接受何传感机制的控制,尚未明了。

很多临床疾病都能使循环血细胞数量减少,因此贫血只能看作一种临床征象,而非自成诊断的独立疾病。出血、骨髓产生减少、成熟障碍(如维生素B₁₂缺乏时)或红细胞破坏过多,都能使循环中红细胞数量减少。头痛、虚弱、疲惫、劳力性气促、胸痛和跛行等贫血症状,固视贫血轻重而异,但与贫血所历时间长短,关系更大。恶性贫血患者,红细胞压积低至10~15%而休息时仍无症状的情况,并非鲜见,可见长期显著贫血可以产生代偿状态。

中性白细胞减少是指循环中中性白细胞数量的减少,严重的常称为粒细胞缺乏症。

粒细胞减少则指一切粒细胞——中性、嗜酸性和嗜硷性白细胞数一概减少。循环中白细胞量减少,可能由于以下原因:骨髓内增生不足,骨髓储库释出减少,循环中白细胞向边缘性储池转移,组织中大量动用白细胞致使破坏过多等。只要中性白细胞数在1,000/立方毫米以上,感染危险就不大;但如低于500,感染危险即大为增加。

循环中血小板数量减少称作血小板减少症,可能由于骨髓巨核细胞数减少,循环中血小板寿命减低,血小板阻隔在肿大的脾内,也可能由于大量输入血小板含量很少的储存血液的稀释作用。

血细胞产生过多时,临床上也能发生异常表现。红细胞增多可使血液粘滞性大为增高;白血病时,白细胞功能失常,且向脏器浸润;血小板过多则可导致血栓形成和(或)出血。这类细胞增生过度现象,可能由于原发性骨髓疾病,如真性红细胞增多症;也可能由于对骨髓功能的继发性影响,如恶性疾病和急性失血后的反应性血小板增多等。近来发现细胞质量异常,也能构成临床疾病。如儿童慢性肉芽肿性疾患时,中性白细胞数量正常,也能以正常方式吞噬细菌,但却不能杀死吞噬的多种细菌。原来这类患者白细胞的吞噬泡内不能产生过氧化物基团,因而细菌在白细胞内仍能生存。揭开本病和其它类似白细胞疾病的奥秘,大大增长了我们对细胞内杀菌机制的认识。中性白细胞能产生 H_2O_2 ,后者在有卤化物和溶酶体酶——髓过氧化物酶存在时,即可处死吞噬的细菌。中性白细胞表现的其它质量缺陷,如趋化和吞噬缺陷等,亦有报导。

实验室检查方面,精确的血细胞计数以及骨髓和末梢血细胞的形态学观察,仍是血液病诊断的主要基础。每一个内科医师,都应掌握末梢血片的检查技术。遗憾的是,血液涂片往往只用于白细胞分类,实际像红细

胞形态、血小板大小和数量以及淋巴细胞群的评价等,对诊断和病程分析都很有启发;如弥漫性血管内凝血时,红细胞形态即常有改变。

骨髓穿刺和活检现已成为普通操作,很多血液病皆需应用。由于血液组织取材较易,因而近年来发明了很多血液学诊断的检验技术。虽然如此,对这些试验仍需注意挑选,对试验项目的耗资情况应有所考虑。如淋巴瘤患者是否都要常规作全身性电子计算机X线断层摄影(CT),即须郑重考虑。

血液病治疗,包括高度特异性疗法和一般性姑息处理。对性质确切的缺铁性贫血应用铁剂,以及典型恶性贫血患者应用维生素 B_{12} ,虽可使血液学异常得到完全矫治,但仍需对其内在病因,查明处理;如成人缺铁可能由于胃肠出血,据此即能发现失血源出何处。成人恶性贫血的内因子缺乏是永久性的,对其缺乏的维生素只能由胃肠道外途径补充,因为在内因子缺如的情况下,经口摄入不能吸收。

近年来,白血病和淋巴瘤的化学治疗已取得长足的进步。联合化疗以及近来提出的诱导、巩固和维持处理方案,已使病人的寿命大为延长,甚至使急性淋巴细胞性白血病的患儿获得“治愈”。放射疗法和联合化疗也明显延长了Hodgkin氏病患者的寿命。

现代血库技术,已使输血疗法大为便易,而且全血输入在很大程度上已为血液组成成份的输入所取代。现在全血输入主要用于外伤后失血或大出血等情况。压缩红细胞、浓缩血小板和浓缩白细胞的输入,应用日多。此外,血友病患者应用冷沉淀剂,某些免疫缺陷患者应用丙种球蛋白等,对很多血液病的治疗革新,都已起到了推动作用。

第一篇 贫 血

478. 引 言

红细胞的功能是把氧从肺内毛细血管输送给组织内体循环系毛细血管,并把组织中二氧化碳送往肺内。因此,就生理学角度而言,贫血可以看作血液输氧能力的减低。组织需氧量增高时,正常反应是提高心排出量,因此贫血症状最初是在劳力时表现出来的。氧的输送是通过其与红细胞的主要蛋白成份血红蛋白的结合来实现的,因此把贫血定义为血红蛋白含量低于该年龄和性别组的正常范围,是非常简便而实用的。但单由全血血红蛋白含量确定贫血,也存在一些问题。首先,它没有考虑到血浆容量改变的影响,也没有说明红细胞内血红蛋白浓度,尽管后者完全可由红细胞计数和红细胞压积或压积而算得。其次,以血红蛋白含量确定贫血,还意味着它就是决定红细胞输氧能力的惟一因素,而事实并非如此。近来有关血红蛋白氧亲和性的调节研究证明:血红蛋白和氧的亲性,受很多因素影响;在体循环毛细血管内氧分压很低的情况下,氧从红细胞释出的多少和速率,也是这样。这些因素如血液 pH, 温度, 红细胞内血红蛋白浓度 (MCHC, 即红细胞平均血红蛋白浓度), 红细胞有机磷酸盐浓度 (主要为 2,3-二磷酸甘油酸盐 [DPG], 其次为三磷酸腺苷 [ATP], 后者是红细胞代谢产物), 以及血红蛋白多肽链的关键部位上存在遗传原因发生的取代等。以上这些因素, 都能使血红蛋

白-氧亲和性增高或减低,从而使氧释出量和释出速率发生改变。因此贫血的生理影响,必然反映在血液的血红蛋白含量和循环中红细胞血红蛋白与氧的亲性方面。测定血液血红蛋白含量固然简便易行,立等可取,血红蛋白-氧亲和性测定却不是那样简单。所幸 pH 和 MCHC 改变对血红蛋白氧亲和性的影响,很易测定;如已知红细胞中 DPG 和 ATP 浓度,也能方便地测得亲和性的改变。诚然,血红蛋白-氧亲和性改变是罕见的,因此临床意义不像血红蛋白浓度改变那样重要,但仍应警惕这种情况的可能,因为它能使贫血的生理影响发生改变。

正确认识导致贫血及其后果的有关病理和生理因素,需要了解以下情况:(1) 正常红细胞的结构和功能,(2) 红细胞在骨髓内的形成和调节造血的有关因素,(3) 影响骨髓内红细胞生成量和(或)正常结构的疾病,(4) 影响循环中红细胞分布和(或)寿命的因素,(5) 导致循环中红细胞损失的疾病。

哺乳类动物红细胞要到失去细胞核后才能执行其生理机能,而细胞组成的合成,是由细胞核决定和调节的。当红细胞取道骨髓静脉窦进入循环时,就把核排出。进入循环最初几天内,红细胞还含有一些细胞器,如线粒体、核糖体和核糖核酸等,可由体外活体染色见到。因着色时形同网丝,故名网织红细胞。一旦失去线粒体和核糖体,合成蛋

白的能力也就失去：成熟的红细胞只能合成细胞膜脂类和其它非脂性胞浆成份。正是由于这一原因，红细胞的寿命只有120天左右。因此，要保持循环中红细胞的正常数量，只能依靠骨髓不断生产前体细胞。成人每秒钟约由骨髓释出红细胞 1×10^6 个。贫血时骨髓将提高产量以求弥补，循环中红细胞数就决定于骨髓的这种补偿机能；而这种补偿反应需要一定时间供前体细胞增生，最后还不能不受骨髓腔空间的限制，因为骨内可供骨髓扩大的余地，毕竟是有限的。

成熟的红细胞具有高度变形性能，静止时象是一个两面内陷的小盘，平均直径8.4微米。这种双凹形态主要决定于细胞膜内固有的张力，而后者和细胞膜表面积与细胞容量之比有关。这种明显的变形性，使它的表现更像“水滴”而不像固体粒子，因此虽然在血中所占比例很高，仍能在流速很高的情况下，保持低粘滞性。此外，变形性也使红细胞能反复通过微循环中有些直径不到3微米的毛细血管。红细胞如因形态改变、细胞膜表面积减低（相对于细胞容积）、血红蛋白溶解性或稳定性改变致有细胞内包涵体形成等原因使其变形性能减低，红细胞则将被选择性地阻隔于微循环（特别是脾）中，红细胞在循环中的寿命亦可因此而缩短。

血红蛋白约占红细胞干重的95%或湿重的34%，其余为水份、阴、阳离子（主要是钾）、葡萄糖、磷酸化糖酵解中间产物（主要为2,3-二磷酸甘油酸，克分子浓度与血红蛋白同）、谷胱甘肽、腺苷、吡啶核苷酸以及葡萄糖代谢为乳酸所需要的酶类等。葡萄糖代谢途径有二，Embden-Meyerhof氏途径即糖酵解途径的主要功能是：形成ATP，保持DPG的浓度以及还原正铁血红蛋白。保持红细胞膜的脂类组成和细胞形态，以及通过ATP依赖性转运机制保持红细胞内正常阳离子的内容，都需要利用ATP。

另一代谢途径为磷酸己糖支路，虽是葡萄糖代谢的辅助途径，但却是保持谷胱甘肽于还原状态所必须的，只有这样，才能使细胞内组成物（特别是血红蛋白）不致氧化变性。

形成红细胞内血红蛋白的是一些球形分子，分子量64,458。分子中有97%是珠蛋白多肽链，3%是血红素基。每个分子都是由4个亚单位构成的，包括两对相同的多肽链，每条肽链各与一个血红素基相连，这些血红素基都部分包藏在分子的外缘部分。成人红细胞中的血红蛋白，97%都是由两条 α 链和两条 β 链组成的，称为血红蛋白A₁。由两条 α 链和两条 δ 链组成的血红蛋白A₂占2%，剩下1%是血红蛋白F，由两条 α 链和两条 λ 链组成。血红蛋白F是胎儿红细胞的主要血红蛋白，妊娠最后三个月 β 链开始合成后，即渐为血红蛋白A所取代。生后血红蛋白F含量下降，至第一年末达到成人水平。要使红细胞内血红蛋白浓度保持正常，骨髓内幼红细胞的 α 和 β 链以及血红素基合成必须取得平衡。红细胞内血红蛋白组成和（或）浓度失常，可能由于珠蛋白（多肽链）或血红素基的合成异常。珠蛋白链组成失常时，血红蛋白合成量不一定显著减低。血红蛋白分子一级氨基酸结构中的遗传变异虽已发现很多，但只有在分子关键部位发生的取代，影响到分子的功能、溶解性或稳定性时，才有临床意义。近来了解到：正常血红蛋白A中，含有少量糖苷衍化物，电泳时移动较快，如正常 β 链上有与己糖相连的血红蛋白A₁C，就是其中之一，控制不良的糖尿病患者中含量增高。幼红细胞内血红蛋白合成不足的成因包括：多肽链合成失败或不平衡（地中海贫血综合症），血红素合成紊乱（通常系缺铁所致），卟啉合成途径异常亦偶为一种成因。

骨髓内红细胞形成是共用多能造血干细胞分裂的终末阶段。由共用造血干细胞产生