

实用血液内科学

SHIYONG
XUEYE NEIKEXUE

◎王振城 等 主编



上海交通大学出版社
SHANGHAI JIAO TONG UNIVERSITY PRESS

实用血液内科学

SHIYONG
XUEYE NEIKEXUE

◎王振城 等 主编



上海交通大学出版社

SHANGHAI JIAO TONG UNIVERSITY PRESS

内容提要

本书主要介绍了血液内科疾病的诊断、治疗和研究现状，尤其是对淋巴瘤的最新分型、治疗进展、造血干细胞移植治疗、白血病、贫血的发病机制、分类治疗等进行了详细介绍。本书还阐述了血液病的中医治疗和中西医结合治疗的研究进展等，为从事血液病、肿瘤研究及治疗的临床和研究人员提供了重要的参考资料。本书适合从事血液专业、肿瘤专业及其他相关专业的各级临床医师、相关研究人员和医科大学师生参考阅读。

图书在版编目（CIP）数据

实用血液内科学 / 王振城等主编. —上海：上海
交通大学出版社，2017
ISBN 978-7-313-18330-9
I. ①实… II. ①王… III. ①血液病—诊疗 IV.
①R552
中国版本图书馆CIP数据核字（2017）第268639号

实用血液内科学

主 编：王振城 等	
出版发行：上海交通大学出版社	地 址：上海市番禺路951号
邮政编码：200030	电 话：021-64071208
出 版 人：谈 毅	
印 制：北京虎彩文化传播有限公司	经 销：全国新华书店
开 本：889mm × 1194mm 1/16	印 张：28
字 数：896千字	
版 次：2018年 6 月第1版	印 次：2018年6月第1次印刷
书 号：ISBN 978-7-313-18330-9/R	
定 价：198.00元	

版权所有 侵权必究
告读者：如发现本书有印装质量问题请与印刷厂质量科联系
联系电话：0769-85252189

◎主 编

王振城 窦爱霞 杜以萍
杜国明 喻小兵

◎副主编 (按姓氏笔画排序)

陈岩山 赵 玲 胡媛媛
姚祥云 耿华云 魏 蓉

◎编 委 (按姓氏笔画排序)

于存国 (河北省秦皇岛市海港医院)
王振城 (山东省淄博市中心医院)
杜以萍 (山东省青岛市第八人民医院)
杜国明 (山东省德州市庆云县东辛店南杜卫生室)
李亚琼 (四川省达州市中心医院)
杨三强 (枣庄矿业集团枣庄医院)
陈岩山 (山东省莱西市市立医院)
赵 玲 (山东省菏泽市中心血站)
胡媛媛 (湖北省枣阳市第一人民医院)
姚祥云 (湖北省公安县中医医院)
耿华云 (山东省聊城市东昌府人民医院)
喻小兵 (武汉市普仁医院)
窦爱霞 (山东大学第二医院)
魏 蓉 (湖北省仙桃市第一人民医院)



王振城

男，1990年毕业于山东医科大学临床医学专业，现任淄博市中心医院血液科副主任，山东省抗癌协会血液肿瘤分会副主任委员，中华医学会山东省血液专业委员会委员，中国医师协会山东省血液医师分会委员，中国免疫学会山东省血液免疫分会委员，淄博市血液专业委员会副主任委员。从事血液病临床工作二十六年，积累了丰富的临床经验，出版专著五部，发表论文二十余篇。



窦爱霞

女，2004年毕业于上海交大医学院学校，2012年获山东大学医学院血液学博士学位。兼任山东生物医学工程学会委员、山东省医师协会血液分会青年委员会副主任委员、山东医学会干细胞移植学组组员。主要研究方向是白血病、淋巴瘤、骨髓瘤等血液肿瘤的诊断与治疗，承担山东省自然科学基金重点项目等三项省部级科研课题，迄今在国内外杂志发表论文十余篇，SCI收录十余篇，主编专著两部。获国家级科技进步一等奖一项。



杜以萍

副主任医师，青岛市第八人民医院血液科主任，潍坊医学院副教授，青岛市血液学分会及青岛市抗癌协会淋巴瘤专业委员会委员，山东省中西医结合学会青岛血液学分会委员。熟练掌握各种贫血、白血病、淋巴瘤、骨髓瘤、骨髓增生异常综合征、骨髓增殖性疾病及出血性疾病的诊疗规范，亦擅长不明原因发热等疑难杂症的诊断与治疗。工作中注重理论联系实际，开展了美罗华（CD20单抗）联合化疗治疗CD20阳性的非霍奇金淋巴瘤、TKI治疗慢性粒细胞性白血病、硼替佐米治疗骨髓瘤、地西他滨治疗骨髓增生异常综合征、老年急性髓系白血病等血液肿瘤的靶向治疗、去甲基化治疗，取得良好疗效，提高了恶性血液疾病的缓解率、生存率。中华慈善总会格列卫、万珂、来那度胺、地西他滨等患者援助项目审批专家之一。主编了《临床内科诊疗学》及《新编临床肿瘤诊疗精要》等专著。在国家级及省级医学杂志上发表了专业论文近二十篇。

P 前言 Preface

近年来,由于单克隆抗体、重组 DNA 技术、细胞遗传学与分子生物学等的理论和技术的迅猛发展,血液病的发病机制等基础研究有了飞跃的发展,血液病的治疗也从以往的化学治疗、放射治疗、造血干/祖细胞移植治疗和诱导分化治疗进展到促凋亡治疗、生物治疗、免疫治疗、靶基因治疗等。

本书主要介绍了血液内科疾病的诊断、治疗和研究现状,尤其是对淋巴瘤的最新分型、治疗进展、造血干细胞移植治疗、白血病、贫血的发病机制、分类治疗等进行了详细介绍。本书还阐述了血液病的中医治疗和中西医结合治疗的研究进展等,为从事血液病、肿瘤研究及治疗的临床和研究人员提供了重要的参考资料。本书适合从事血液专业、肿瘤专业及其他相关专业的各级临床医师、相关研究人员和医科大学师生参考阅读。

由于血液病领域研究发展迅速,我们所掌握的知识有限,本书的内容中一定会遗漏某些最新的研究成果,有的尚可能存在不足之处,希望广大读者和专家予以批评和指正。

《实用血液内科学》编委会

2017 年 8 月

C 目录

Contents

第一章 绪论	(1)
第一节 血液病临床科研人员应具备的品德与素质	(1)
第二节 血液病研究解决问题的思维方法	(6)
第三节 儿童血液病和老年血液病的特点	(8)
第四节 血液病的诊断步骤	(17)
第二章 血液细胞基本形态	(21)
第一节 红细胞系统	(21)
第二节 单核细胞系统	(29)
第三节 粒细胞系统	(31)
第四节 淋巴细胞系统	(36)
第五节 浆细胞系统	(40)
第六节 巨核细胞系统	(42)
第三章 血液系统疾病的常见症状	(47)
第四章 血液病的体格检查	(59)
第五章 血液病的常用诊断技术	(62)
第一节 骨髓穿刺术和骨髓活检术	(62)
第二节 腰椎穿刺术和鞘内注射	(67)
第三节 骨髓细胞电镜检查	(71)
第四节 血液病的 CT 与 MRI 诊断	(80)
第五节 放射性核素在血液系统中的应用	(95)
第六节 血液细胞的自动化仪器分析	(105)
第六章 血液病的治疗方法	(106)
第一节 免疫球蛋白的临床应用	(106)
第二节 治疗性血液成分单采和置换术	(109)
第三节 治疗性脾切除在血液病中的应用	(122)
第四节 光量子照射血疗法	(124)
第七章 输血及输血的不良反应	(126)
第一节 输血	(126)
第二节 输血的不良反应	(135)

第八章 血液净化..... (142)

第九章 血液病与外科手术..... (158)

 第一节 血液病的手术治疗..... (158)

 第二节 外科手术诊断血液病..... (161)

 第三节 血液病并发外科疾病的手术..... (162)

 第四节 围手术期的血液学改变..... (164)

第十章 贫血..... (168)

 第一节 贫血概述..... (168)

 第二节 再生障碍性贫血..... (178)

 第三节 巨幼细胞性贫血..... (182)

 第四节 铁粒幼细胞贫血..... (190)

 第五节 缺铁性贫血..... (191)

 第六节 自身免疫性溶血性贫血..... (200)

 第七节 红细胞膜异常所致溶血性贫血..... (207)

第十一章 白血病..... (212)

 第一节 概述..... (212)

 第二节 急性非淋巴细胞白血病..... (215)

 第三节 急性淋巴细胞白血病..... (218)

 第四节 慢性中性粒细胞白血病..... (221)

 第五节 慢性粒细胞白血病..... (223)

 第六节 慢性淋巴细胞白血病..... (230)

 第七节 急性未分化型和微分化型白血病..... (235)

 第八节 低增生性白血病..... (236)

 第九节 成人 T 细胞白血病..... (237)

 第十节 大颗粒淋巴细胞白血病..... (240)

 第十一节 急性杂合性白血病..... (241)

 第十二节 肥大细胞白血病..... (243)

 第十三节 毛细胞白血病..... (244)

 第十四节 淋巴瘤细胞白血病..... (248)

 第十五节 嗜酸性粒细胞白血病..... (249)

 第十六节 嗜碱性粒细胞白血病..... (251)

 第十七节 白血病的常见并发症..... (252)

第十二章 淋巴瘤..... (257)

 第一节 恶性淋巴瘤..... (257)

 第二节 假性淋巴瘤..... (264)

 第三节 淋巴瘤样肉芽肿病..... (265)

 第四节 窦性组织细胞增生伴巨大淋巴结病..... (266)

第五节 坏死增生性淋巴结病·····	(267)
第六节 Castleman 病·····	(269)
第七节 药物诱发假性淋巴瘤反应·····	(271)
第十三章 骨髓异常增生性疾病·····	(273)
第一节 骨髓增生异常综合征·····	(273)
第二节 真性红细胞增多症·····	(276)
第三节 原发性血小板增多症·····	(279)
第四节 原发性骨髓纤维化·····	(281)
第十四章 血液病综合征·····	(285)
第十五章 浆细胞病·····	(296)
第一节 多发性骨髓瘤·····	(296)
第二节 重链病·····	(302)
第三节 原发性单克隆免疫球蛋白血症·····	(304)
第四节 浆细胞瘤·····	(306)
第五节 巨球蛋白血症·····	(307)
第十六章 小儿造血系统疾病·····	(312)
第一节 小儿造血和血象特点·····	(312)
第二节 小儿贫血概述·····	(314)
第三节 小儿营养性贫血·····	(317)
第四节 小儿溶血性贫血·····	(323)
第五节 小儿出血性疾病·····	(330)
第六节 小儿急性白血病·····	(339)
第七节 朗格汉斯细胞组织细胞增生症·····	(347)
第八节 噬血细胞淋巴组织细胞增生综合征·····	(350)
第九节 溶血危象·····	(352)
第十节 再生障碍危象·····	(353)
第十一节 凝血功能监测·····	(354)
第十二节 凝血功能维护·····	(357)
第十三节 凝血功能替代·····	(358)
第十四节 造血功能监测·····	(359)
第十五节 造血功能维护·····	(361)
第十六节 造血功能替代·····	(362)
第十七节 造血干细胞移植概论·····	(365)
第十八节 造血干细胞移植技术·····	(366)
第十九节 造血干细胞移植并发症·····	(368)
第十七章 中医学血液病临床研究·····	(370)
第一节 血液病概述·····	(370)

第二节 血小板减少性紫癜..... (373)

第三节 血管性紫癜..... (378)

第四节 白细胞减少症..... (379)

第五节 再生障碍性贫血..... (380)

第六节 缺铁性贫血..... (388)

第七节 白血病中医学治疗..... (395)

第十八章 血液病中西医结合治疗..... (403)

第一节 概述..... (403)

第二节 血液病眼底改变..... (406)

第三节 血液病并发急性感染..... (407)

第四节 中西医结合治疗白血病..... (412)

第五节 中西医结合治疗特发性血小板减少性紫癜..... (421)

第六节 中西医结合治疗再生障碍性贫血..... (427)

第七节 中西医结合治疗贫血..... (434)

参考文献..... (441)

第一章 绪 论

第一节 血液病临床科研人员应具备的品德与素质

罹患血液系统疾病的患者中大部分年龄较轻、诊治耗资巨大、病死率较高、预后不乐观,严重影响生活质量和生存时间,给患者和家人带来巨大的痛苦和经济负担。恶性血液病的病因尚不明确,诊断和治疗中许多问题需要进一步研究解决。对血液病临床科研人员的培养目标是使其成为具有扎实的基础理论和专业知识及专业技能、科学思维活跃、科研能力强、高素质、创新型的高层次血液学临床医学科研专门人才。

一、要有渊博的学识

我们正处于知识爆炸的年代,学科的界限正越来越模糊,人体本身又是一个复杂的结构和功能的统一体,血液供应全身各处,血液系统疾病可以产生多器官的功能障碍。这就要求高层次血液学临床医学科研人员要把自己的学识拓展开去,对其他学科相关知识也要有广泛的了解和比较深刻的认识。另外,血液学临床科研人员除了要掌握自己所从事专业的基本理论、基础知识与基本技能以外,还要了解本学科的研究前沿,要明确什么是我们这个领域最前沿的知识,当然每一个学科都有自己另外的前沿,只有及时把握学科发展的前沿,才能使工作的重点具有开拓性和先进性。

二、具有批判性思维模式

所谓批判性思维是一种科学的思维方法,具有逻辑推理、深思熟虑、疑问态度、自主思维等特点。简单地说批判性思维就是用探询的方法和态度看待世界,对自己或别人的观点进行反思,提出质疑,弄清情况和进行独立分析的过程。敢于怀疑,不唯书是论,标新立异。要敢于怀疑书本,怀疑已经被大多数人认同的常规惯例。学生往往对书本的讲法或经验深信不疑,其实,就是教科书,有时也难免出现失误或错误。应用批判的观点去研究教材,然后去发现问题、提出问题,在发展中创新,就是把已学的自然科学知识与新的自然科学现象、方法、物质性质和实验数据甚至与其他学科知识相结合形成新的问题情境,是对已有知识的拓展创新。例如,自哈尔滨医科大学附属第一医院发明亚砷酸治疗急性早幼粒细胞白血病至今已经有几十年的历史了,开始应用的常规静脉给药方法一直被人们认可,但是,随着临床应用时间的延长和治疗病例数量的增多,发现有相当一部分患者在治疗过程中出现类维甲酸综合征的高白细胞血症而导致治疗早期脑出血和严重的 DIC,最终不能完成治疗而死亡。但没有人去深入研究其改进措施,与此同时,常规给药方法下的血砷浓度代谢曲线已经由上海瑞金医院血液科研究发表,证明常规给药时,在两次给药的间期有相当长的一段时间血砷浓度处于对促进凋亡无效而诱导分化有效的低浓度水平;而低浓度砷诱导部分分化,高浓度砷促凋亡的事实也已经被人们接受,但就是没有人将这两个研究成果结合起来分析、改进目前惯用方法的不足。直到有一天,我们课题组反复思考提出要通过改进给药方法来克服这一砷治疗相关的高白细胞血症,于是经过一系列的体内外实验研究,“亚砷酸持续缓慢静脉输注法”诞生了,经过 6 年多的临床应用,证明该方法比原来的常规给药法有诸多优越性,不仅大大提高了抗白血病的疗效,降低了亚砷酸治疗的常见并发症和不良反应,而且对砷剂常规给药法疗效甚差的白血病亚型和部分实体瘤

也表现出比较好的疗效,这就是在发展中创新的一个例子。

三、超强的自学能力

自学能力的培养一直是教育者探讨的热门话题。日本和美国的高等教育中分别采用了一些不设统一的教学大纲和各学校教学计划也各不相同的课程,教师根据自己学校的教学计划要求,写出自己的授课计划并提供给学生,同时提供开课时间、学分和总学分;授课教师姓名、办公室和联系电话、电子邮件地址;课程目标、所需教科书或参考资料、教学方法、评估方法等相关信息。尽可能考虑学生需要,提供其需要的详细信息,这也是为学生主动参与学习过程提供便利。

临床科研人员必须在有限的时间里学会如何学习,如何根据需要获取有益的知识,并不断完善自己的专业基础理论,适应进一步学习和临床不断发展的需要,提高独立解决实际问题的能力。

21 世纪知识更新速度越来越快,单靠教师传授的知识是无法胜任临床和科研工作需要的,只有能够自己学习和善于自己学习的人才是合格的临床科研人才,只有拥有“更高层次的解决问题和评判性思维能力”的临床科研人员,才能适应专业发展的需求。

四、善于挖掘优秀的知识基因并能将其及时表达出来

一个人的知识体系可以在几个不同的层面上表现出来,既可以表现在现象学的层面上的掌握,也可以表现在对发生学、生理学的层面上的理解,还可以表现在对基因、进化的层面上的兴趣。当然,在不同层面上进行研究的能力,所获得的广度和深度是不同的。刘植惠先生 1998—1999 年在《情报理论与实践》刊物上发表了系列论文,研究了知识基因的特性、遗传与变异、知识细胞、知识器官等,并对知识基因理论的应用进行了较为全面深入的研究。刘植惠先生认为,知识基因是具有稳定性、统摄性、遗传与变异及控制知识走向的能力的概念。知识基因是知识的内核,它由核心概念及核心概念之间的关系和独特的思维方式、学术规范所组成,它决定了知识的适应性、广延性和发展性。知识基因的质量可以用解释现象的能力、对知识体系的建构和进化的贡献以及指导人类认识、改造和利用客观世界的能力来衡量。具有对知识的鉴别和选择能力的人,不仅注重引用和传递文献,同时善于对知识的鉴别,从而及时获得知识精品,促进知识水平和创新能力的提高。虽然劣质知识基因终究会“出丑”,但已付出较高的代价。要通过对知识基因的分析,判断各种知识的解释功能、预测功能和应用功能,对知识进行“估价”。要善于发现,挖掘因语言、文化、宗教、误译、误解等原因而被遮蔽的优秀知识基因,并通过评价、复制、配置、传播等措施,对其进行激活和繁殖。

五、具有比较思维的能力

比较思维是学习中经常使用的思维方式,也是创造性思维活动中常见且行之有效的一种思维成分。它指的是根据两个或两个以上具有相同或相似特征的事物间的对比,从某一事物某些已知特征去推测另一事物的相应特征的存在,异中求同,同中求异,从而产生新知,得出创造性的结论。

现代认知理论认为,理解和掌握知识,就是将所接受的信息经过人脑的加工编码,将新旧知识有机地联系起来,而比较就是一种重要的联系方法。通过比较不仅可以巩固旧知识,而且有利于学习新知识,从而收到事半功倍的效果,也为知识的灵活运用奠定了良好的基础。充分凭借原有知识,应用比较思维,把新旧知识联系起来,最终得出新知。

六、严谨务实的科研作风

严谨务实、严肃认真的工作作风,是指在科研工作中所表现出来的尊重科学规律、一丝不苟和“用成功报效祖国”的工作态度,从解决技术问题的思路、途径、做法着手,严谨务实、严肃认真。临床医学面对的是人,血液学临床科研工作者面对的更是年轻的、预后不甚乐观的患者。医学科学精神强调尊重临床客观事实、尊重医学规律、排除主观因素的干扰作用,倡导求真、求实,要认真严谨,血液病科学工作者更不例外,

总之,求真务实既是一种精神、一种作风,也是一种品质、一种责任,是对广大医学科学工作者提出的一项根本要求。

七、努力培养临床思维模式

临床医学是一门实践性非常强的学科,我们要到实践中去学,只在书本当中是学不到高超医术的。吴阶平教授在做住院医师的时候,对阑尾炎这样的患者都是非常认真的,他从患者一进来开始,从症状、体征、手术,一直追到病理,都一份一份做完完善的记录。正因为有了这样的积累,他才可能有了后来那么好的医术,那么大的发现。他当时提出了肾结核患者的对侧肾脏会发生肾积水,教科书上是找不到的,外国人的实践也没有。那是因为我国有太多的结核患者,每一例肾结核他都去观察,他才可能得出这个国内外公认的重大成果。临床实习是培养合格临床医师的重要阶段,是医学生由一名学生向一名合格医生转变的重要过程,临床实习过程中引导、启发和指导医学生建立科学合理的临床思维,为其成为一名合格的医生打下坚实基础,是理论联系实际的教学环节,是培养医学生成为临床医生的必须手段,是培养一个合格的临床医生的一个非常重要的过程。医学生在此阶段应该对一般的临床技能训练,如询问病史、体格检查、手术操作及规章制度等持有极大的参与热情,要重视临床思维的训练,采用以问题为基础的学习模式,养成较强的分析、综合、判断、鉴别等临床思维能力,这是正确诊疗的根本保证。避免在刚转入血液科时临床思维存在的片面、简化、表面、印象,缺乏连贯性、逻辑性、重点性等缺陷,导致采集的病史不完整、欠准确、质量低,而对采集来的病史资料也不能很好地进行综合分析,对提出诊断、鉴别诊断及治疗方案更是束手无策。教学查房汇报病史也经常暴露出类似的毛病。因此,如何正确地进行临床思维的训练和培养,使他们具备分析问题、解决问题及独立工作的能力是本书的关键和精髓。通过有针对性、有目的、有计划的科学的学习模式培养,帮助医学生在实习结束时临床思维得到较大的锻炼和明显的提高。

八、实践中应遵循的原则

(一) 实践第一的原则

实习医生通过几年的在校学习,已习惯于听课、看书、强记理论知识,但临床工作的对象是一个个具体的患者,例如书本上讲的甲病的临床表现是A、B、C、D、E,但患甲病的每个患者不可能就都具备A、B、C、D、E典型表现,有的是特殊类型的甲病或乙病等错综复杂的情况。临床医学是实践医学,要在充分了解患者的基础上进行临床思维,然后将思维的产物付诸医疗实践,再用医疗实践的结果验证临床思维。许多实习医生在得知某患者的诊断后便到书本上寻找相应章节阅读,而不愿意了解是如何建立这一诊断的思维过程,更没有对这一诊断提出必要的质疑。常导致纸上谈兵、教条主义和机械唯物主义。针对这种情况,在临床学习过程中要多深入病房,要舍得花时间去接触患者,详细了解病史,通过亲自系统问诊和查体获取第一手资料,然后进行临床思维,做出初步判定,将被动学习变成主动学习。同时,针对性地进行提问,带着问题学习研究相关的鉴别诊断知识,引起思考。

(二) 坚持客观原则

医生通过自己的感觉器官观察及使用先进仪器观察,都要遵循反映事物本来面目的客观性原则。症状、体征及辅助检查结果是医生进行临床分析的基础,不能仅仅依赖医生主观臆测下的诊断来片面解释临床表现,更不能为了维持“诊断”而对患者的客观表现视而不见,这样势必造成误诊、漏诊。例如,我们曾遇到一位脾肿大、肝脏轻度肿大的患者,化验肝功轻度异常,红细胞、血小板计数减低,B超检查提示少量腹水,几个实习医生不约而同地诊断为肝硬化、脾功能亢进。但我们对这一诊断提出质疑,该患者在没有感染的情况下,白细胞计数不减少反而增加,不能用该诊断解释,故抓住这一线索进行血涂片观察,看到幼稚红细胞,进而通过骨髓活检确定了原发性骨髓纤维化症的诊断,经过相应治疗,效果明显,给医生留下非常深刻的印象。因此,血液学的学习与其他学科一样,同样需要强调坚持客观的原则,尊重患者实际情况,尊重疾病发展的客观规律,进行理性思维。

(三)积极参与的原则

医学生在经历了十几年漫长的学生生活,一直是在接收老师“灌输”的知识,被动学习是主要的特点。但在本阶段却在某种程度上担当着“医生”的角色,从患者接诊到其治疗、出院都要身体力行、全力以赴地参与。在临床医疗过程中,要勇于担担子,不要参考其他住院医生的首次病程记录来写住院病历,并要写出包含鉴别诊断的诊疗计划,同时提出问题,组织讨论。

(四)实践与理论统一的原则

临床诊疗工作同其他认识事物的规律一样,有一个实践→认识→再实践→再认识的过程。临床思维贯穿于临床诊治疾病行为的始终,在接触患者,收集资料,分析新问题以后,再去了解、收集情况,对疾病产生新的认识,这种反复的过程,使认识深化,更贴近疾病的本质。对每一位出院的患者,要写出小结,再回过头来复习理论上的知识,包括病理生理、病理解剖知识,这样对病情有个立体的认识,而不是仅局限于“白纸黑字”单纯书本上的知识。复习、消化理论知识,举一反三,总结提高。

(五)变纵向思维为横向思维

在结束了课堂学习进入临床后,医学生已具备一定的专业理论知识,对某一疾病的病因、发病机制、临床表现、诊断及治疗有所认识,并对某一辅助检查方法的原理、操作方法、结果分析也有所了解,此时学生尚处在一个纵向思维状态。然而在进入临床后,面对的将不是一种疾病,而是患者,一个个有着不同主诉、不同体征的患者,此时如何对这些症状体征进行分析,得出相应的诊断及处理方案是一个横向的思维过程,由此可引出若干与鉴别诊断相关的疾病,当然也包括在课堂上未学过的内容,因此要阅读相关的参考文献,从而增强自学能力及理论与实际相联系的能力,效果自然要比单纯就该患者所患疾病再复习一遍书本要好。例如,在门诊中,遇到白细胞减少的患者,要阅读有关血液系统疾病白细胞减少的共性及个性特点,并将其应用于临床的鉴别诊断中。同时要考虑到所有能够导致白细胞减少的其他可能的客观因素,如病毒感染、射线照射、服用某些治疗其他疾病的药物等。

(六)学会抓住主要矛盾

树立全局观点,从繁杂的常规工作中找出每一个患者的特点、所需解决的关键问题、做出针对该患者的诊疗计划,并有意识地追踪其疗效,以完成临床思维的全面训练。例如,血液科住院患者都要进行骨髓和外周血片的检查,但是为什么进行这种检查,每种患者检查的目的和意义医学生往往不太明了。这时应让他们明白,骨髓检查不仅可以明确白血病等恶性血液病的诊断,进行疗效判断、治疗不良反应判断,还可以协助诊断寄生虫病、发热待查性疾病、遗传性疾病及其他诊断不明的疾病。而对骨髓移植患者应使他们了解全环境保护的意义及各阶段治疗的重点。

(七)应用提问与讨论相结合的发散式学习

自己提出问题、解决问题,临床上围绕着一个患者将会展开许多问题,对这些问题进行更深入的讨论,但显然没有足够的时间面面俱到。在对每一个具体的患者进行诊疗的过程中,自己发现不明白的问题,并不急于回答,而是通过自行查阅书籍、文献或通过网络寻找答案,这样一方面可以弥补临床时间短、所见病种少的缺憾,更重要的是,久而久之,增强了自学能力,能获得自己发现问题、解决问题的能力,这在医学信息日益膨胀的今天尤为重要,对其今后的临床科研工作将大有裨益。在自己查书得到答案后,进一步提问、分析,如此层层深入,即可提高自学、研究和解决问题的能力。

(八)利用多媒体及网络手段学习

随着科学技术的进步,多媒体手段越来越成为临床教学的辅助工具,通过形象的刻画,可使医学生对常见血液病的认识牢记于心,效果远胜过黑板等传统教学方法。尤其是计算机和网络的普及,使得远程医疗会诊成为可能。通过网络使我们可以与外地甚至国外专家进行交流,从而使某些疑难杂症得以明确诊断和及时治疗。应组织医学生进行网络医学方面的学习和训练,了解中国生物医学数据库、中国期刊网、万方网等中文医学数据库和 Medline、High Wire Press 等国外医学网站的使用方法及新闻讨论组的使用。

(九)积极参加学术讨论

对血液科常见疾病的病因、发病机制、临床表现、治疗方案及最新进展进行讨论。我们站在当代科技

的发展前沿,结合血液病的最新分类及诊断标准,使医学生了解人类基因组计划完成的意义与我们健康的关系,进行深入的讨论和交流。初步了解基因变异的原因与血液病发生的联系。完成病史的采集、体格检查、拟诊讨论、诊疗计划列出详细的方案。独立对患者进行骨髓穿刺术、骨髓活检术及腰穿术操作。

九、具有厚重的人文精神

“人文精神”表现为对人的尊严、价值、命运的维护,追求和关切,对人类遗留下来的各种精神文化现象的高度珍视,对一种全面发展的理想人格的肯定和塑造。提倡“人文精神”就是弘扬“以人为本”,对医学来说就是具有“以患者为中心”的思想。医学不是一门纯粹的技术学科,不仅具有自然科学的属性,还具有人文科学的属性,它穿透人文与科技、道德生活与商业运作、普遍关注与终极关怀等许多层面,关系到社会伦理的底线。1988年8月,世界医学教育会议通过的《爱丁堡宣言》明确指出:“患者理应指望把医生培养成为一个专心的倾听者、仔细的观察者、敏锐的交谈者和有效的临床医生,而不再满足于仅仅治疗某些疾病。”对于医学工作者来说,人文精神是一种职业理性知觉,它包括医学工作者自身从业规范,也包括自己对医学精神和医学价值追求的理性提升。对象是身心遭受疾病和痛苦折磨的患者,他们更需要来自医者的人文精神的具体体现——人文关怀。

现代医学发展到“移植”“克隆”“基因”时代,许多精密的医疗设备与先进的医疗技术已不可抗拒地应用在医学的各个方面。在临床中要能够深入了解患者及患者的痛苦,能够以同情心及体恤心去倾听患者的陈述,关心患者,给患者施以人性化的全面治疗。医学生应在掌握预防、诊断、治疗疾病的自然科学技术方法的同时掌握人文科学方法,注重人文理性的文明观和价值观的培养,学会尊重患者,以人为本。要使医学生了解科学是双刃剑的道理,学会在任何情况下,用正确的伦理观对这种技能导致的结果作价值判断,避免沦为“技术动物”或科技奴隶。要对患者一视同仁,不能有贵贱之分,不能以貌取人。要多与患者接触,在思想上沟通,学会体贴、关心和爱护患者,使患者在病痛中得到安慰,在不幸中得到鼓励。

人文精神是医学生日后在现代条件下从事医学技术事业的精神支柱,当然也是他们的理想精神基石。由于他们今后工作的对象是承受着痛苦与不幸,需要关爱的生命,所以血液病的科研工作者更要加倍培养热爱患者、热爱生命、尊重他人的精神和品质,牢固地树立尊重患者的意识。

医学科学精神与医学人文精神的整合交融,才是医学工作者走向成熟的标志。医学的性质决定了即将走上这种特殊职业的临床医生不仅要掌握生物医学知识,还必须掌握人文科学知识,在具备精深专业知识和技能的同时,具备广博的人文内涵,严谨、踏实与求索的品格,拥有健康的心理及丰富的情感。在追求科学性的同时尊重患者意愿,追求医学的人性化,重视情感因素的倾注,倡导求善、求美。

总之,合格的血液科医师应该具有:①广泛的社会科学知识,较宽厚的自然科学基础,较深厚的基础医学基本理论知识和实验技能;②系统掌握临床医学的理论和技能;③掌握常见病、多发病的诊治和急难重症的初步处理;④具有预防医学、社会医学、医学心理学、中医学的基本知识;⑤具有医学科学研究的基本能力;⑥具有自主学习、独立分析、解决问题的能力,并具有创新能力和发展潜力;⑦能够熟练掌握一门以上的外语,具有熟练的计算机应用能力。

我们从事临床科学研究工作,既要以人为本,又要体现学术精神,临床研究不仅是为了满足自己的兴趣,更是为了探索科学的奥秘以造福人类,为国家富强、人民幸福和民族振兴服务。

十、成功医生应该具备的素质

(一) 独立思维是进行临床诊断和治疗必不可少的思维品质

缺乏独立性思维品质的医生,在临床实践中往往受制于自己习惯的思维方式。由于经常接触同一类疾病并进行了较成功的诊断和治疗活动,经过这样多次的重复性活动,在大脑中便形成了这类疾病的诊治经验模型,以后再遇到这类疾病时使用这种固定程式去思考问题。优点是得出的结论快,缺点是容易使思路闭塞和思路僵化。得到的往往不是最佳的,甚至是错误的诊断结论和治疗方案。

独立性是指当创造者坚信自己的行为是正确的时候所表现出来的一种思维品质。思维的独立性既表

现在意志行动的动机本身,也表现在采取诊断与治疗决策的性质上。独立性是进行临床诊断和治疗所必不可少的个性思维品质。在临床思维过程中,有较高理论修养和实践经验的医生,一般都喜欢独立思考,不受传统观念和理论的约束,希望能够控制患者病情的发展,最易沉迷于互相矛盾的临床表现之中,并使各种矛盾获得统一,得到最佳的诊断结论和治疗方案。思维独立性的实质在于,一个人不是屈从于周围人们的压力和传统的束缚,不容易受环境的暗示,善于独立地提出问题和解决问题。在临床实践中,面对复杂多变的病情,独立思考,积极探索,思路开阔,大胆提出多种诊断和治疗思路,这是许多优秀的医学家和科研工作者的共同素质。

(二)独特知识结构和丰富临床经验的结合是独立思维产生和发展的基础

思维的独立性不是凭空产生的,它需要科学的依据和坚实的理论和实践基础。思维独立性的基础在于理论知识和临床经验的储备。一切科学的发明创造都是建筑在已有知识和经验的基础之上,是对已有知识的突破和创新。因此,独立思维过程与思维主体已掌握的知识经验有密切的联系。思维的深层结构,是由储存在大脑中的反馈信息的组合所产生的知识结构。

不同的知识结构就会产生不同的思维机制。一个人掌握的知识越多越有利于思维独立性的形成。知识渊博可以使人站得高,看得远,容易发现临床疾病的新表现,运用丰富的临床理论知识和临床经验来诊治疾病,通过多种途径解决临床实践中遇到的问题。但是,思维的活动并不是知识的简单积累和相加。在思维过程中,不仅需要知识为思维提供确定的内容,也要使知识上升为思想因素和智力因素。否则,知识就会成为死板的、僵化的、束缚创造力的东西。英国医生哈维从小表现出大胆想象、独立思考、善于怀疑、爱好抽象思维、善于观察等特点,这就形成了他的思维风格:探索性逻辑方法,就是大胆怀疑现有的科学结论,敢于提出新的概念或修正旧的理论,然后据之进行逻辑论证。哈维在 50 岁时出版了《动物心脏和血液运动的解剖学研究》一书,否定了盖伦的血液不循环的错误学说,在提出血液循环理论的同时创立了生理学的最基本的研究方法——活体解剖法。

因此,一个优秀的医生应该终身学习,不断完善和丰富自己的知识结构,同时不断地将医学理论与临床实践完美结合。一个医生如果不掌握现代诊断治疗技术,仅仅依靠临床经验,是无法参与临床实践的,血液科医生也不例外。只有具备完整而合理的知识结构,并且积累了丰富临床经验的医生,在临床实践中才会表现出敢于决断和雷厉风行的明快风格,思维的独立性也就得到了充分体现。

(耿华云)

第二节 血液病研究解决问题的思维方法

随着新科学技术的引进和使用,极大地提高了医生诊断、评价疾病和预后的能力。不断涌现的新的治疗方法,一方面为临床医生提供了更多的选择,另一方面又带来了一些困惑,不同文献对同一种诊断方法的评价不一,不同研究对同一治疗所得的结论大相径庭。面对一个具体的患者,临床医生应如何作出正确选择?解决这一问题最好的方法是在对疾病的诊断和治疗中引入和使用循证医学。

一、循证医学的含义

循证医学就其本意而言,指的是临床医生对患者的诊断、治疗都应该有充分的科学证据,任何决策都需建立在科学证据的基础之上,而这种科学证据也应是当前最佳的证据。从医学教育的角度看,它是以解决临床问题为出发点,提出一整套在临床实践中发现的问题,寻找现有的最好证据,评价及综合分析所得证据及正确应用其结果以指导疾病的诊断治疗和预后的理论和方法。它可以帮助临床医生在医学信息海洋中迅速、有效地查询所需的临床证据,经过严格评价,为疾病的预防、治疗、康复提供高水平、高质量的证据。最早的循证医学思想起源于中国的乾隆时期及 19 世纪中叶的法国。当代循证医学的形成是以临床

流行病学创始人之一、国际著名内科学家 Dr. David L. Sackett 为首的一批临床流行病学家于 1992 年在 JAMA 等杂志上发表的对临床医生一种新型培训措施——“循证医学”系列总结性文献为标志,该文献受到了临床医学界的广泛关注。

二、血液神经交叉领域应用循证医学的必要性

目前循证医学已被公认为是 21 世纪临床医学发展的必然趋势,发达国家已在各层次医学教育中引入循证医学的内容。循证医学要求我们在疾病的诊断和治疗过程中,将个人的临床专业知识与现有的好的临床科学研究证据结合起来进行综合分析,为每一个患者作出最佳的医疗决策。这是对传统医学模式(即根据医生经验、直觉进行医疗决策)的挑战。人体是一个复杂的各器官功能密切联系的统一体,有些人体疾病也涉及跨学科知识,如血栓性疾病就属于血液神经跨学科疾病。而两个学科对该疾病的研究各有侧重,立足点不同。因此,在血液神经交叉领域引入循证医学也是非常必要的,它有助于涉及此两学科交叉领域疾病的正确诊断,科学有效的治疗决策的制定,完善的预防及二期预防措施的实施。如在对血栓性疾病(其中包括血栓前状态、动脉血栓形成、静脉血栓形成)的研究过程中,目前血液学方面对其研究的侧重点主要集中在病因学及遗传学的研究,包括遗传性抗凝血酶的缺陷导致凝血因子的缺乏的基因突变,纤溶系统 PAI、tPA、uPA 等的基因多态性的研究,因而将血栓前状态归为“易栓症”范畴。而神经内科学对其研究的侧重点主要集中在血管壁的异常、血液流变学异常、形成血栓的外界危险因素(高血压、高血脂、糖尿病、吸烟、高盐饮食等),因而提出了“高凝状态”的概念来描述动脉粥样硬化的血栓前状态。我们也经常听到临床医生只根据患者的临床症状及一个简单的化验单就对患者解释“你的血液黏稠,每年点两次点滴”。但站在循证医学的角度,该患者的血栓前状态是否仅仅是血液流变学异常因素引起的?每年点两次点滴是否有科学依据?全都不得而知。可见,前述的两个概念及对患者的处理方法都具有片面性,采取的医疗措施也肯定不是最佳措施。因为每一个具体患者都是暴露于社会中的一个独立的个体,因此既可以有遗传素质和基因突变的异常,又有外源性危险因素起作用,还要有激发由量变到质变的诱发原因。“易栓症”是指遗传性凝血因子和(或)纤溶活性物质的缺陷。“高凝状态”是指血液中凝固性增高,有血栓形成倾向的状态。两者反映的是血栓形成过程中不同的方面,用循证医学的观点将两个概念有机地结合起来,才能更好地反映血栓性疾病患者发病前状态。科学家们正是应用循证医学的观点和方法深入研究了两个学科近年来的研究成果并进行系统综述后提出了“血栓前状态”的概念。它是指患者血栓形成之前,由于先天素质和外界因素的作用,导致血管壁、血液成分、血流动力学异常所引起的实验室能测到的有血栓形成倾向的状态。显然,基于这个概念而制定的治疗措施能克服基于前两个概念所制定治疗措施的片面性,那么后一个定义为目前最佳的定义。

三、循证医学的应用

1. 在帮助临床医生获取治疗血液神经交叉学科疾病最佳医疗信息中的应用

循证医学把目前的文献进行了证据强度分级,共分 5 级:Ⅰ级,至少有一个基于多个设计良好的随机对照研究(RCT)所进行的系统综述;Ⅱ级,至少有一个设计合理的随机对照研究;Ⅲ级,设计合理的非随机研究,如单组治疗前后对比研究、队列研究或配对病历对照研究;Ⅳ级,一个以上单位进行的设计良好的非实验性研究;Ⅴ级,权威观点、临床经验、描述性研究和专家委员会报告。级别越低使用价值越大。系统综述不仅是循证医学中最具强度的证据,也是我们跟踪现代进展的最好方法。是用减少偏差和随机误差的方法合成原始研究的结果,是定量综述。它不同于传统的描述性综述,合成数据时使用的方法是 META 分析。

2. 在帮助临床医生为血液神经交叉学科患者制定正确诊断中的应用

用循证医学的方法识别疾病的早期表现,提高对以神经系统表现为首发症状的血液系统疾病的警惕性,及时作出正确诊断。如一个表现为“肌炎”或“皮肌炎”的患者,许多临床医生往往未经任何检查,一开始就给予激素治疗。殊不知“肌炎”“皮肌炎”可以是恶性肿瘤(霍奇金病、恶性淋巴瘤等)常易伴随的神经