

临床血液学手册

临 床 血 液 学 手 册

潘瑞彭 欧阳仁荣 主编

江西科学技术出版社出版

江西省新华书店发行 江西井冈山新华印刷厂印刷

开本787×1092 1/32 印张11.5 字数:26万

1987年2月第1版 1987年2月第1次印刷

印数 1—1,710

统一书号: 14425.17 定价: 2.14元

内 容 提 要

全书五十四章，系统而简要地介绍了血液病的概念、临床诊断、治疗及实验室检查。

本书反映了国内、外临床血液病学新进展，内容较丰富，取材严谨，理论联系实际，有较高的实用价值；可供住院医师、血液学初学者和医学院校学生参考。

序

血液病学虽系内科领域中的一个分支，但血液系统的改变却不仅限于内科领域；外科、妇产科、儿科以及其他各临床科无不与血液系统疾病有密切关系。随着血液学研究的进展，临床各科对血液系统的变化亦日趋重视。血液系统疾病的参考书，目前还比较缺乏，为了使临床医师在日常医疗实践中，有一本简易实用的参考书，我们编写了这本手册。

本书以手册的形式编写，内容上以实用为原则，密切联系临床，重点在于临床诊断及治疗，对理论机理方面仅作一般简要论述。由于血液学的诊断与实验室检查的关系密切，因此亦介绍了与临床有关的实验室检查。

本书虽经多次修改，但可能仍有很多不足之处，敬请读者批评指正，以期在再版时修正。

潘瑞彭

于上海第二医科大学附属仁济医院 1985年5月

目 录

第一篇	血液学的基本概念和技术	(1)
第一章	血细胞的起源与分化	(1)
第二章	血液系统疾病的病史询问和体格检查	(8)
第三章	血液病的一般实验室检查	(13)
第四章	出凝血障碍检查	(24)
第五章	溶血性疾病与其他血液病的免疫学检查	(30)
第六章	骨髓细胞学检查	(46)
第七章	血液病的放射性核素检查	(52)
第八章	血液学的细胞遗传学检查	(61)
第九章	血细胞的细胞化学染色	(67)
第十章	血型与输血	(72)
第二篇	红细胞系统疾病	(81)
第十一章	贫血总论	(81)
第十二章	缺铁性贫血	(87)
	附：铁代谢	(92)
第十三章	几种主要的难治性贫血	(94)
	铁粒幼红细胞贫血	(94)
	骨髓增生性全血细胞减少症	(98)
	先天性红细胞生成异常性贫血	(100)
第十四章	巨幼红细胞贫血	(101)

第十五章	溶血性贫血总论	(107)
第十六章	自身免疫性溶血性贫血	(111)
第十七章	球形红细胞增多症和其他红细胞形态异常 所致的溶血性贫血	(119)
	遗传性球形红细胞增多症	(119)
	遗传性椭圆形红细胞增多症	(121)
	先天性β脂蛋白缺乏症	(122)
	口形细胞增多症	(123)
第十八章	地中海贫血与其他血红蛋白异常疾病	(125)
	血红蛋白的基本结构	(125)
	地中海贫血	(126)
	HbS病	(129)
	HbC病	(131)
	不稳定血红蛋白	(131)
	非溶血性血红蛋白病	(133)
第十九章	酶缺陷所致的溶血性贫血	(135)
	G-6-PD缺陷所致的溶血性贫血	(135)
	丙酮酸激酶(PK)缺陷所致的溶血性贫血	(136)
第二十章	血红蛋白尿	(138)
第二十一章	卟啉病	(142)
第二十二章	再生障碍性贫血	(145)
	附: 单纯红细胞再生障碍	(152)
第二十三章	骨髓增生综合征	(153)
	真性红细胞增多症	(154)
	原发性血小板增多症	(158)
	特发性髓样化生症	(159)
第三篇	白细胞系统疾病	(163)

第二十四章 粒细胞减少症.....	(163)
慢性粒细胞减少症.....	(163)
粒细胞缺乏症.....	(166)
第二十五章 粒细胞功能异常性疾病.....	(168)
Chediak-Higashi综合征	(168)
中性粒细胞肌动蛋白功能异常.....	(169)
中性粒细胞ATP缺乏症	(170)
懒惰白细胞综合征.....	(170)
慢性肉芽肿(CGD).....	(170)
髓性过氧化酶缺乏症.....	(172)
第二十六章 粒细胞增多.....	(174)
中性粒细胞增多.....	(174)
嗜酸性粒细胞增多.....	(176)
嗜酸性粒细胞增多综合征.....	(178)
嗜酸性粒细胞胃肠炎.....	(179)
嗜碱性粒细胞增多.....	(181)
第二十七章 急性非淋巴细胞白血病.....	(182)
第二十八章 急性淋巴细胞白血病.....	(191)
附: 血液细胞动力学与白血病化疗的联系.....	(196)
第二十九章 慢性粒细胞白血病.....	(200)
第三十章 慢性淋巴细胞白血病.....	(208)
第三十一章 特殊类型白血病及白血病前期.....	(214)
多毛细胞白血病.....	(214)
淋巴肉瘤细胞白血病.....	(215)
浆细胞白血病.....	(216)
急性早幼粒细胞白血病.....	(217)
冒烟型白血病.....	(218)

低原始细胞型白血病.....	(218)
低增生性急性粒细胞白血病.....	(219)
白血病前期.....	(219)
第三十二章 传染性单核细胞增多症及传染性	
淋巴细胞增多症.....	(221)
第三十三章 何杰金氏病.....	(227)
第三十四章 非何杰金淋巴瘤.....	(234)
第三十五章 骨髓瘤.....	(239)
第三十六章 Waldenström's巨球蛋白血症	
和重链病.....	(245)
第三十七章 淀粉样变.....	(249)
第三十八章 免疫缺陷性疾病.....	(251)
原发性免疫缺陷性疾病.....	(253)
非特异性免疫功能缺陷.....	(255)
第三十九章 恶性组织细胞病.....	(257)
第四十章 组织细胞增生症X.....	(261)
勒-雪病.....	(261)
韩-雪-柯病.....	(262)
嗜酸性肉芽肿.....	(263)
第四十一章 高雪病和其他脂质贮藏病.....	(264)
高雪病.....	(265)
尼曼-匹克病.....	(266)
Fabry病.....	(267)
第四十二章 脾功能亢进症.....	(270)
第四篇 出凝血疾病.....	(274)
第四十三章 特发性血小板减少性紫癜.....	(274)

第四十四章 血小板功能缺陷性疾病	(281)
先天性血小板无力症	(282)
血小板病	(284)
Bernhard-Soulier综合征	(285)
获得性血小板功能缺陷性疾病	(286)
第四十五章 血管壁异常所致的出血性疾病	(289)
遗传性出血性毛细血管扩张症	(289)
过敏性紫癜	(290)
单纯性紫癜	(292)
Ehlers-Danlos综合征	(292)
第四十六章 血友病	(294)
血友病甲	(295)
血友病乙	(302)
血友病丙	(303)
第四十七章 血管性假血友病	(305)
第四十八章 其他血浆凝血因子缺乏所致的出血性疾病	(308)
先天性纤维蛋白原缺乏症	(308)
先天性凝血酶原缺乏症	(309)
先天性V因子缺乏症	(310)
先天性因子Ⅷ缺乏症	(311)
先天性因子Ⅸ缺乏症	(312)
先天性因子Ⅺ缺乏症	(313)
先天性因子Ⅻ缺乏症	(313)
维生素K依赖的凝血因子缺乏症	(314)
第四十九章 抗凝物质引起的出血性疾病	(316)
抗AHG抗凝物质	(316)
先天性高肝素血症	(317)

其他抗凝物质.....	(318)
第五十章 弥散性血管内凝血(DIC)	(319)
第五十一章 纤维蛋白溶解综合征.....	(325)
第五十二章 血栓栓塞病和抗凝、溶栓疗法.....	(329)
第五篇 血液病与其他科的关系.....	(336)
第五十三章 血液病与外科.....	(336)
第五十四章 血液病与妊娠.....	(343)
附录: 常用检验正常值.....	(347)

第一篇 血液学的基本概念和技术

第一章 血细胞的起源与分化

原始血细胞是由中胚层分化的原始细胞演变而来的，在造血器官内增殖分化成为各类血细胞。胚胎的第一、二月，在卵黄囊的血岛上开始造血，称为间叶造血期；在胚胎的第二至第五月，则主要为肝脏造血，称肝脏造血期，脾脏和胸腺在此期亦参加造血；胚胎第五个月以后，骨髓逐渐成为造血的主要组织，称骨髓造血期（见图1——1）。

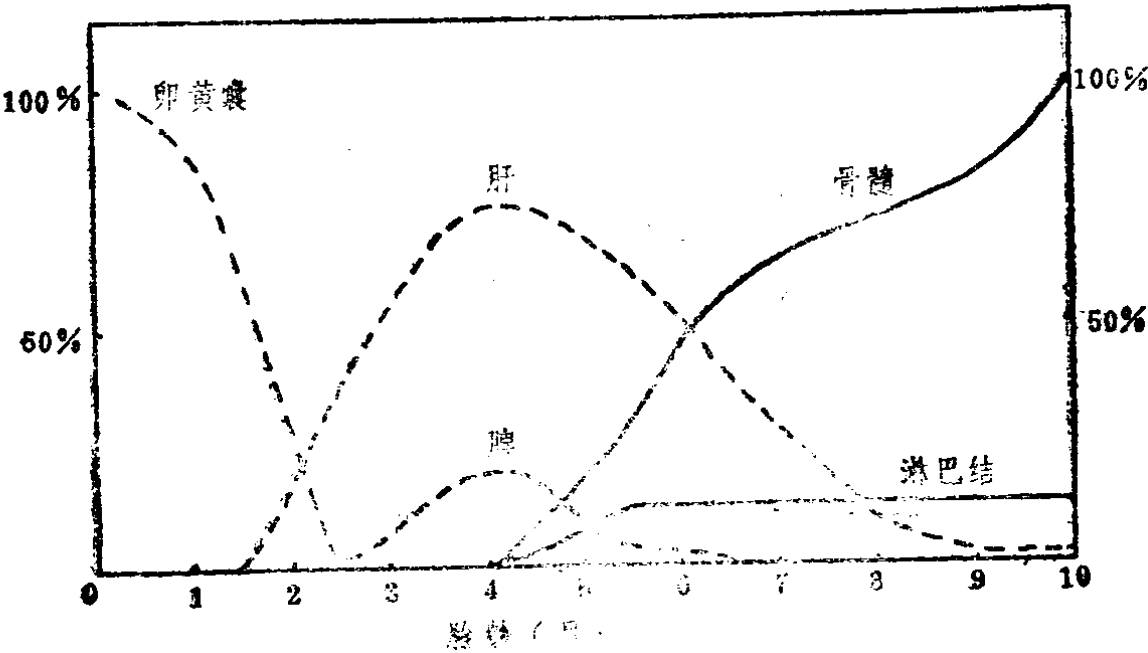


图1——1 人类胚胎期的造血情况的变化

关于血细胞的发生与起源,以往有几种学说,即一元论、二元论及多元论。一元论者认为血细胞起源于共同的原始血细胞;二元论者认为血细胞来自骨髓及淋巴两种成份;多元论者则认为各系统的血细胞都有各自的原始细胞。他们的看法有一定分歧,然而都承认各种原始血细胞均起源于骨髓或淋巴组织中的网状细胞。但是,现认为网状细胞并不具有分化为血细胞的功能,各种血细胞起源于骨髓的多能干细胞,从而基本否定了以上三种学说。

血细胞均由造血干细胞分化而来(见图1——2)。干细胞分化时,需要某些特殊物质,例如在粒-单细胞系干细胞(CFU-C)的分化过程中需要集落刺激因子(CSF),在红系爆裂形成单位(BFU-E)的分化过程中需要促红细胞生成素(EP),而不同细胞的抑素(chalone)可对相应的细胞系起抑制作用。

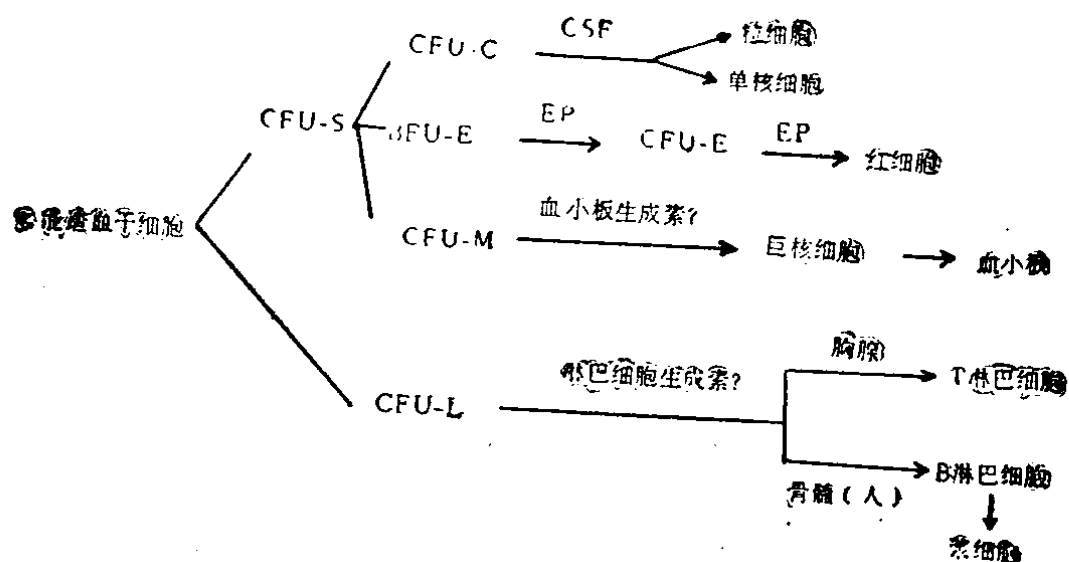


图1——2 造血干细胞的造血模式图

注: CFU-S 脾结节集落形成单位

CFU-C 琼脂培养的集落形成单位, 即粒-单细胞系干细胞

BFU-E 红细胞系爆裂形成单位

CFU-M 巨核细胞系集落形成单位
 CFU-L 淋巴细胞系集落形成单位
 CFU-E 红细胞系集落形成单位
 CSF 集落形成刺激因子
 EP 促红细胞生成素

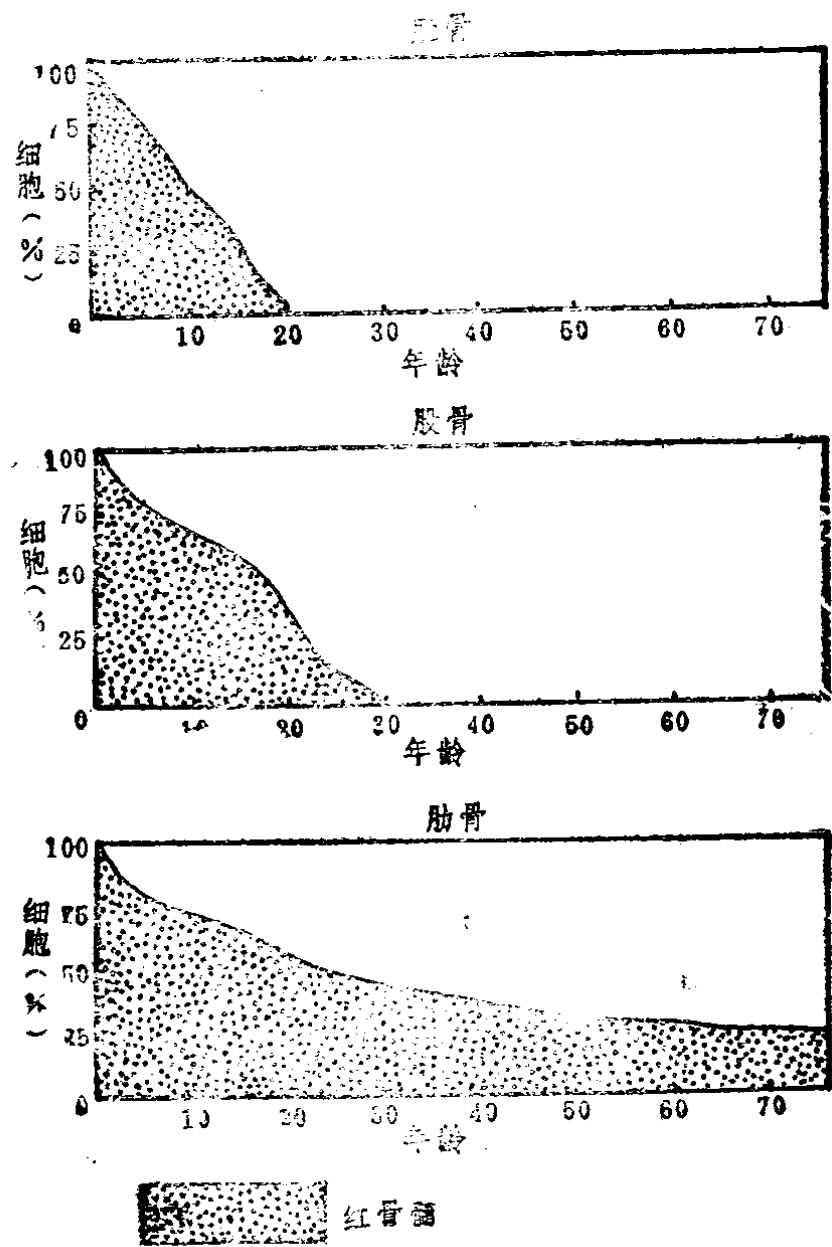


图1——3a 人类骨髓造血与年龄的关系

在人类的一生中，骨髓内造血组织是有变化的（见图1——3）。新生儿及3~4岁幼儿，全身骨髓进行最活跃的造血，此时骨髓组织全为红髓。随着年龄增大，部分骨髓进入休止状态，逐渐为脂肪髓所代替。5岁以后，骨髓脂肪组织首先在长管状骨内增多，骨髓组织渐变为黄色，称为黄髓。

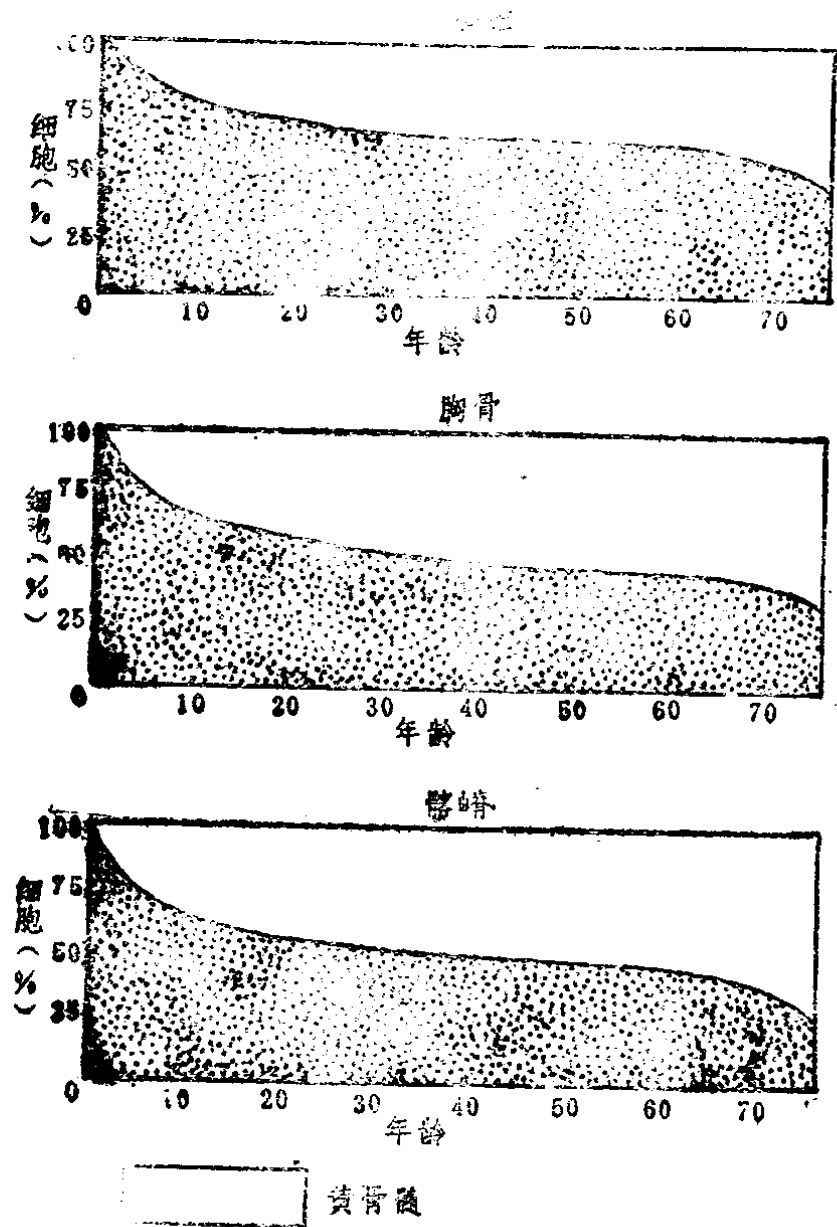


图1——3b 人类骨髓造血与年龄的关系

粒细胞的生成：

在体外培养实验中，集落刺激因子可以使CFU-C向原粒细胞分化。在粒细胞系中，具有分裂能力的细胞包括原粒、早幼粒及中幼粒细胞，称为增殖池；此外尚有非增殖池，包括由晚幼粒及杆状核细胞组成的成熟池以及分叶核细胞的贮存池。外周血液中则包括循环池粒细胞及边缘池粒细胞。增殖池的细胞数为 2.6×10^9 /公斤体重，非增殖池细胞数为 7.9×10^9 /公斤体重，循环池为 30.9×10^7 /公斤体重，边缘池则为 34.6×10^7 /公斤体重。外周血液粒细胞的更新率为 6.79×10^7 /公斤体重/小时，在外周血液每小时大约有10%的粒细胞进行转换，即每小时约有10%的粒细胞由骨髓释放至外周血液，同时亦有10%的粒细胞由血液转向组织，因此，粒细胞在外周血中停留时间较短，约10.4小时。

单核细胞的生成：

在集落刺激因子的作用下，可使CFU-C向单核系细胞分化。单核巨噬系统包括骨髓的原单、幼单及单核细胞，血液中的单核细胞以及进入组织后变成的巨噬细胞。单核-巨噬细胞具有吞噬功能，在抗微生物感染及抗肿瘤中均起一定作用。

淋巴细胞的生成：

胚胎期淋巴系的干细胞来自卵黄囊及肝脏，出生后则来自骨髓，以后在胸腺组织分化为T淋巴细胞，在骨髓或脾脏分化为B淋巴细胞。T淋巴细胞主要在淋巴结的滤泡周围及脾脏小动脉周围；B淋巴细胞则在淋巴结的生发中心和髓索以及脾脏的生发中心和红髓。原淋巴细胞在抗原或致裂原的刺激下，能转化为淋巴母细胞并进行增殖。T淋巴细胞与细

胞免疫有关，B淋巴细胞与体液免疫有关。

红细胞的生成：

从BFU-E变为CFU-E的过程需要红细胞生成素。它是一种糖蛋白，分子量为60000~70000，电泳位于 α 区。从CFU-E变为原红细胞亦需要红细胞生成素。红细胞生成素主要由肾脏产生，因此在肾脏疾患时常导致红细胞生成素减少而引起贫血。但在肾脏肿瘤可有红细胞生成素增加而发生红细胞增多症。肝脏和间脑也可产生红细胞生成素，前列腺素E有加强红细胞生成素的作用。除红细胞生成素对红细胞的生成起调节作用外，垂体、甲状腺、肾上腺、性腺等内分泌腺，中枢神经系统及脾脏等亦都有一定的调节作用。

血小板的生成：

血小板在成熟的巨核细胞的胞浆内形成后释放至骨髓窦状隙，而后进入外周血循环。正常人骨髓巨核细胞数为 6×10^6 /公斤体重，每个成熟巨核细胞可释放2000~7000血小板，骨髓产生血小板数每天每1000毫升血液约 35×10^9 ，血小板总数为 $(15.1 \pm 3.8) \times 10^9$ /公斤体重。血小板在血液凝固及维持血管壁的完整性方面起着重要作用。血小板的寿命约9~10天，衰老的血小板被单核巨噬系统，主要是脾脏所清除。

各种血细胞的成熟和生存时间不同（见表1——1）。

表1——I 血细胞的成熟及生存时间

细胞类型	由干细胞至成熟的时间(天)	生存时间(包括组织相)(天)
红 细 胞	3 ~ 5	120
粒 细 胞	5 ~ 6	9 ~ 10
单核细胞	5 ~ 6 ?	9 ~ 10 ?
淋巴细胞		
T淋巴细胞	数小时~数天	60~530
B淋巴细胞	数小时~数天	1 ~ 5
血 小 板	4 ~ 5	10

(欧阳仁荣)