

医学临床诊疗技术丛书



XUEYEKEJIBING

血液科疾病

临床诊疗技术

主编 ① 张耀辉 张 彬 冀庆华

中国医药科技出版社

◆ 医学临床诊疗技术丛书 ◆

血液科疾病

临床诊疗技术

张耀辉 张 彬 冀庆华 主编

中国医药科技出版社

内 容 提 要

本书较为系统、全面地介绍了血液科疾病的诊断方法和治疗技术,包括疾病的临床表现、辅助检查、诊断、鉴别诊断和治疗等方面的知识。并结合临床实际,重点介绍了诊断和治疗上的临床经验,以及如何做好病情记录、医患沟通等方面的方法与要求。本书立足临床实践,内容全面详实,重点突出,是一本实用性很强的血液科疾病诊疗读本。适合血液科专业人员以及基层医务工作者阅读。

图书在版编目 (CIP) 数据

血液科疾病临床诊疗技术/张耀辉,张彬,冀庆华主编. — 北京:中国医药科技出版社,2017.1

(医学临床诊疗技术丛书)

ISBN 978 - 7 - 5067 - 8591 - 4

I. ①血… II. ①张… ②张… ③冀… III. ①血液病—诊疗 IV. ①R552

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2016) 第 191241 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

规格 787 × 1092mm $\frac{1}{32}$

印张 12

字数 259 千字

版次 2017 年 1 月第 1 版

印次 2017 年 1 月第 1 次印刷

印刷 北京市昌平百善印刷厂

经销 全国各地新华书店

书号 ISBN 978 - 7 - 5067 - 8591 - 4

定价 39.00 元

版权所有 盗版必究

举报电话: 010 - 62228771

本社图书如存在印装质量问题请与本社联系调换



编写人员名单

主 编 张耀辉 张 彬 冀庆华

副主编 陈小爱 王九焕 杨 帅

杜爱书

编 委 (按姓氏笔画排序)

马宝红 马陆达 王九焕 王文玲

王海玲 刘会晶 孙立军 杜爱书

杨 帅 李京芳 时卉丽 张 彬

张亚雯 张耀辉 陈小爱 孟秀荣

赵淑艳 冀庆华

前 言

血液学是医学科学的一个重要组成部分，随着生物化学、分子生物学、细胞生物学、免疫学等基础学科的发展，血液学近年来取得了突飞猛进的发展，已成为对整个医学科学有重大影响的学科，在大众健康方面发挥了重要而积极的作用。血液病是指原发于造血系统的疾病或影响造血系统伴发血液异常改变，以贫血、出血、发热为特征的疾病。造血系统包括血液、骨髓单核-吞噬细胞系统和淋巴组织，凡涉及造血系统病理、生理并以其为主要表现的疾病，都属于血液病范畴。血液病是临床常见病、多发病，已成为影响人类和我国人民健康的重要疾病。为了普及和更新血液科疾病诊断和治疗知识，满足血液病科相关专业人员的临床需要，使广大临床医师在临床工作中更好地认识、了解相关疾病，从而正确诊断与治疗疾病，并最终提高临床疾病的诊断率与治愈率，编者在参阅国内外相关研究进展的基础上，结合临床经验编写了此书。

本书涉及血液科临床中各种常见疾病，内容包括常见血液疾病的诊断和治疗要点。对每种疾病的诊疗过程进行了详细阐述，包括临床表现、辅助检查、诊断、治

疗方案和临床经验。随着人们法律意识的不断提高，各医疗单位的医疗纠纷发生率呈现上升趋势。为此，本书在重点突出诊断和治疗经验的基础上，特别强调了如何做好病情告知、医患沟通等方面的问题，帮助年轻医师更好地构筑和谐医患关系。

本书立足临床实践，内容全面翔实，重点突出，力求深入浅出，方便阅读，是一本实用性很强的血液科疾病诊疗手册，适合血液科专业人员及基层医务工作者使用。

作者在本书编写过程中，得到了多位同道的支持和关怀，在此表示衷心的感谢。限于编写者的水平和编写时间，文中不足之处在所难免，望广大读者诚恳赐教。

编者

2016 年 10 月

目 录

第一章 常见症状和体征	1
第一节 贫血	1
第二节 出血	26
第三节 白细胞增多	44
第四节 白细胞减少	54
第五节 头痛	64
第六节 头晕	66
第七节 心悸	66
第八节 黄疸	67
第九节 血红蛋白尿	68
第十节 意识障碍	69
第十一节 发热	70
第十二节 淋巴结肿大	74
第十三节 脾大	78
 第二章 红细胞疾病	 80
第一节 缺铁性贫血	80
第二节 巨幼细胞贫血	90

第三节	再生障碍性贫血	97
第四节	自身免疫性溶血性贫血	106
第五节	阵发性睡眠性血红蛋白尿症	113
第六节	纯红细胞再生障碍性贫血	120
第七节	真性红细胞增多症	127
第八节	遗传性球形红细胞增多症	136
第三章	白细胞疾病	141
第一节	白细胞减少症	141
第二节	粒细胞缺乏症	145
第三节	急性白血病	149
第四节	慢性粒细胞白血病	164
第五节	慢性淋巴细胞白血病	173
第六节	骨髓增生异常综合征	184
第七节	多发性骨髓瘤	196
第四章	出血性疾病	207
第一节	过敏性紫癜	207
第二节	血小板减少性紫癜	213
第三节	血栓性血小板减少性紫癜	224
第四节	血友病	232
第五节	血管性血友病	239
第六节	弥散性血管内凝血	244
第七节	原发性血小板增多症	254

第五章 淋巴瘤	259
第一节 恶性组织细胞病	259
第二节 脾功能亢进症	264
第六章 输血反应	271
第一节 溶血反应	271
第二节 变态反应	272
第三节 发热反应	273
第四节 细菌污染	274
第五节 大量输血后的并发症	275
第六节 其他	275
第七章 血液系统疾病诊断检验	277
第一节 出血与血栓性疾病常用筛选试验	277
第二节 血管壁（内皮细胞）检验	285
第三节 血小板质和量异常的检验	286
第四节 凝血因子检测	289
第五节 生理性抗凝蛋白检测	291
第六节 纤溶活性检验	293
第七节 骨髓血细胞学检查	295
第八章 特殊治疗	314
第一节 外周血干细胞采集	314
第二节 骨髓干细胞采集	322

第三节 脐血干细胞采集 323

第四节 骨髓移植 327

第五节 外周血干细胞移植 346

第六节 脐血干细胞移植 356

第七节 治疗性血液成分单采 360

第八节 血浆置换 366

常见症状和体征 ◀

第一节 贫 血

贫血是指单位容积循环血液内的血红蛋白量、红细胞数和血细胞比容低于正常的病理状态。这些指标的正常值范围因地区、民族和性别等的不同而略有差异。我国一般非高原地区，凡成年男性，血红蛋白浓度低于 120g/L ，红细胞数低于 $4 \times 10^{12}/\text{L}$ ，或血细胞比容低于 0.40；成年女性的血红蛋白浓度低于 110g/L ，红细胞数低于 $3.5 \times 10^{12}/\text{L}$ ，或血细胞比容低于 0.35 者，可视为贫血。12 岁以下儿童比成年男子正常值略低，最多可允许降低 15% 左右，两性无明显差异。久居高原地区者，由于缺氧刺激造血，其各项指标数值则略高。在衡量贫血的有无这一点上，血红蛋白浓度、红细胞数和血细胞比容这三者中，以血红蛋白浓度低于正常是最为基本的重要指标，因为它更能反映贫血的实质。而红细胞数在某种情况下不一定能准确反映贫血存在与否或贫血的程度。比如，在小细胞低色素性贫血时，红细胞数目的减少比血红蛋白减低的程度为轻，以至贫血较轻时，红细胞计数仍可正常；相反，大细胞贫血时，红细胞计数的减少比血红蛋白减低的程度更为显著，当红细胞计数略低于正常时，血红蛋白浓度可

仍在正常范围。贫血的程度，一般可按血红蛋白浓度减低的程度划分：低于正常但在 90g/L 及其以上者为轻度；更低，但在 60g/L 及其以上者为中度；或更低，但在 30g/L 及其以上者为重度；低于 30g/L 者则为极度贫血。另外，要注意除外假性贫血。如存在妊娠或肝硬化等使体内水潴留导致血浆容量增大时，即使全身红细胞容量正常，但所测得的红细胞数和血红蛋白浓度也可减低，易误认为贫血。反之，若有明显脱水致血浆容量减少时，即使有轻度贫血，所测得红细胞数及血红蛋白浓度也可能正常。判断贫血时，这些因素均应予以注意。

【病因】

按发病原因，贫血可分为造血不良性贫血、失血性贫血和溶血性三大类。

（一）造血不良性贫血

1. 血红蛋白合成障碍

（1）缺铁性贫血：铁摄入不足、铁需要量相对增加（妊娠、儿童生长发育期）、铁吸收障碍（慢性胃肠道疾病、胃大部切除术后）、慢性失血。

（2）铁粒幼细胞贫血。

（3）维生素 B₆ 反应性贫血。

（4）载铁蛋白缺乏性贫血。

2. 核成熟障碍

（1）恶性贫血。

（2）其他原因致叶酸和（或）维生素 B₁₂ 缺乏或利用障碍引起的巨幼细胞贫血：营养不良（食物中缺乏、婴幼儿哺育不当、长期酗酒、难治性厌食）、需要量增加（妊娠、哺乳期、儿童生长发育期、阔节裂头绦虫感染、溶血、感染、甲状腺功能亢进症等）、吸收不良（全胃或胃大部切除术后、慢性萎缩性胃炎、胃癌、慢性肝病、慢性肠炎、吸收不良综合征、肠切除术后、肠憩室细菌感染）、药物对核酸代谢的影响

(如抗叶酸剂、抗惊厥药、抗结核药、口服避孕药、新霉素、亚硝酸盐等)。

3. 骨髓造血功能减低

(1) 干细胞缺陷：①再生障碍性贫血（再障）；②先天性再生障碍性贫血；③纯红细胞再生障碍性贫血；④骨髓增殖异常综合征。

(2) 骨髓造血组织被其他细胞挤占：白血病、恶性淋巴瘤、多发性骨髓瘤、骨髓转移癌、骨髓纤维化、系统性肥大细胞增多症、大理石骨病等。

(3) 红细胞生成调节因子缺陷：肾性贫血、内分泌腺（如垂体、甲状腺）功能低下、感染性贫血等。

(二) 失血性贫血

1. 急性失血性贫血 如创伤致大量出血或内脏破裂大出血、异位妊娠、胃肠大出血等。

2. 慢性失血性贫血 如月经过多、痔出血、钩虫病、胃癌、消化性溃疡等。

(三) 溶血性贫血

1. 红细胞内在缺陷

(1) 先天遗传性：①红细胞膜异常，遗传性球形细胞增多症、遗传性椭圆形细胞增多症、遗传性口形细胞增多症。②红细胞酶异常，糖无氧酵解中酶的缺陷（如丙酮酸激酶缺乏症）、磷酸己糖旁路中酶的缺乏（葡萄糖 6-磷酸脱氢酶缺乏症，常因服蚕豆、伯氨喹等氧化药物或感染诱发溶血；其他有关成分缺乏所致的溶血性贫血）。③珠蛋白链异常，肽链量的异常（ α 珠蛋白生成障碍性贫血、 β 珠蛋白生成障碍性贫血）、肽链结构异常（聚合性血红蛋白病、不稳定血红蛋白病）。

(2) 后天获得性：阵发性睡眠性血红蛋白尿（PNH）。

2. 红细胞外在因素

(1) 免疫性：①自身免疫性，温抗体型（急性特发性获

得性溶血性贫血、慢性特发性温暖型抗体免疫性溶血性贫血、症状性温暖型抗体免疫性溶血性贫血)、冷抗体型(特发性慢性冷凝集素病、阵发性寒冷性血红蛋白尿、症状性冷凝集素病)。
②同种免疫性,新生儿溶血病、ABO 血型不合溶血性输血反应、Rh 血型不合溶血性输血反应。
③药物免疫性溶血性贫血,可见于对氨基水杨酸、异烟肼、利福平、奎尼丁、非那西丁、氨基比林、磺胺类药、氯丙嗪、氯磺丙脲、胰岛素、青霉素、头孢菌素等。

(2) 非免疫性:①机械因素(红细胞碎片综合征),微血管病性溶血性贫血及人工心脏瓣膜置换术后溶血性贫血。
②感染性溶血性贫血,疟疾、败血症等。
③生物因素所致溶血性贫血,蛇毒、毒蕈等。
④药物及化学品所致溶血性贫血。
⑤脾功能亢进症。
⑥弥散性血管内凝血(DIC)。
⑦电离辐射。

【诊断】

(一) 诊断思维

1. 判断贫血是否存在 根据临床症状、体征和血象判断贫血存在与否。

(1) 临床表现:皮肤黏膜苍白;疲倦、乏力、头晕、耳鸣、记忆力减退、注意力不集中;活动后心悸、气促;食欲缺乏、恶心、呕吐、腹胀、腹泻;贫血严重时可出现蛋白尿、月经失调和性欲减退。

(2) 体征:黏膜苍白,心尖区吹风样收缩期杂音,重度贫血可发生双下肢水肿。

(3) 血象:成年男性血红蛋白浓度小于 120g/L,成年女性小于 110g/L,孕妇小于 100g/L,即可确定贫血的存在。

2. 寻找贫血的病因 贫血只是一种症状,所以贫血的诊断过程主要是查明引起贫血的原因。

(1) 详细询问病史:可提供贫血性疾病的重要线索:
①起病缓急:起病急,病程短,提示急性失血性贫血、急性

溶血、急性白血病；②厌食、舌痛、感觉异常、步态不稳、呕吐、腹泻、便秘等，提示巨幼细胞贫血；③发热、消瘦、骨痛及肿块，提示可能是癌性贫血；④发热、黄疸、酱油样尿，提示可能有溶血性贫血；⑤出血史：鼻出血、呕血、咯血、黑便、血尿、月经过多等，提示失血性贫血；⑥既往史：有肿瘤、慢性感染、风湿性疾病病史，可能为慢性病贫血。肝病、肾病、内分泌疾病均可继发贫血；⑦苯、氯霉素、放射线等接触史提示再生障碍性贫血可能；⑧不良饮食习惯提示营养性贫血可能；⑨家族史有助于某些遗传性溶血性贫血的诊断。

(2) 详细的体格检查：①皮肤黏膜黄染、脾大，提示溶血性贫血；②口腔检查：口角炎、舌炎、镜面舌提示营养不良性贫血；牙龈增生提示肿瘤浸润；③胸骨压痛、肝脾大、淋巴结肿大，提示白血病可能。

(3) 实验室检查：①全血细胞计数，是仅有贫血还是全血细胞减少。②红细胞指数，红细胞平均体积 (MCV)、红细胞平均血红蛋白含量 (MCH) 及红细胞平均血红蛋白浓度 (MCHC) 检查，有助于贫血形态学分类，为病因诊断提供线索。③网织红细胞计数，可以帮助了解幼红细胞的增生程度。在溶血性贫血时增多而在再生障碍性贫血时显著减少。由于网织红细胞的百分数和红细胞的总数有关，必须计算网织红细胞的绝对值，才能判断幼红细胞的增生情况。如果骨髓幼红细胞增生而网织红细胞绝对值不增加，提示幼红细胞的无效生成，即髓内溶血。④红细胞形态检查，对贫血的诊断具有重要的价值，它不仅有助于贫血的形态学分类，又可发现异形红细胞，为寻找贫血的病因提供线索。如缺铁性贫血时，红细胞大小不均，小红细胞增多，红细胞中央淡染区扩大；大红细胞及巨红细胞常见于巨幼细胞贫血、骨髓增生异常综合征、急性红白血病等；球形红细胞增多，见于遗传性球形

红细胞增多症；靶形红细胞增多常见于珠蛋白生成障碍性贫血；泪滴形红细胞增多可见于骨髓纤维化；各种异形红细胞及红细胞碎片增多，则提示微血管病性溶血性贫血。⑤骨髓细胞学检查与骨髓活检，对白血病、再生障碍性贫血、多发性骨髓瘤、巨幼细胞贫血等的诊断具有重要意义。⑥其他检查：铁和铁代谢检查、维生素 B₁₂ 和叶酸水平的测定及有关溶血的实验室检查等。

（二）诊断依据

1. 病史 确切的病史可为贫血的诊断提供重要线索，应全面、详尽而有重点地询问。

（1）贫血表现：贫血症状表现涉及全身各个器官系统。应注意起病急缓、发展过程及其特征性表现。如急性再生障碍性贫血常起病较急，贫血进行性加重。慢性再生障碍性贫血、缺铁性贫血、慢性溶血性贫血则常起病缓慢，病程迁延。急性溶血起病急骤，寒战高热，肌肉酸痛，可伴酱油色尿。巨幼细胞贫血常有口舌炎及灼痛。贫血伴有异嗜癖或有咽下困难及胸骨后疼痛，应想到缺铁性贫血。贫血伴有出血及发热或感染，多见于急性再生障碍性贫血、白血病和恶性组织细胞病等。

（2）致病因素：贫血的致病因素很多，应着重注意询问出血、感染、营养、饮食与用药情况、射线及化学毒物接触史、育龄妇女妊娠、分娩及哺乳情况等。如消化性溃疡、胃癌、痔、月经较多等出血易被忽视。某些人群应注意钩虫、绦虫等感染。婴幼儿、生长发育期、育龄妇女及老年人易患营养不良。胃肠手术后可有吸收障碍。G-6-PD 缺乏流行区要注意服新鲜蚕豆史和伯氨喹、磺胺、解热镇痛药应用史。氯霉素、细胞毒药物应用史。射线及有毒化学品接触史等。

（3）原发疾病：贫血常为某些疾病的症状表现或并发症。要注意有无引起贫血的慢性感染，恶性肿瘤，慢性肝、肾疾

病或内分泌疾病，自身免疫性疾病，风湿病等。应警惕严重贫血表现掩盖不典型的原发疾病表现。

(4) 遗传因素：许多溶血性贫血属先天性遗传性疾患。应注意询问家族史、双亲是否近亲结婚、祖籍，生后或幼年是否有贫血或间歇性黄疸等。

(5) 治疗反应：就诊时已进行过常用抗贫血药物者，要注意了解其治疗反应。缺铁性贫血对铁剂，营养性巨幼细胞贫血对维生素 B₁₂、叶酸治疗多有良好疗效。而恶性肿瘤、慢性肝、肾及内分泌疾病或再生障碍性贫血则无疗效。

2. 体格检查

(1) 一般状况：患者的发育、营养、表情、血压及体温等，均可为贫血诊断提供线索。如幼年发育迟缓常见于遗传性溶血性贫血。恶性肿瘤患者一般情况差，常呈恶病质。消瘦及下垂部位水肿提示营养不良性贫血。血压增高伴有面部或周身水肿见于肾病。表情淡漠、反应迟钝和面部水肿提示甲状腺功能减退。贫血严重者可有低热。高热往往系原发病或并发感染所致，急性溶血也可见高热。

(2) 特殊体征：可为明确贫血性质提供重要依据。

①皮肤、巩膜、指甲与舌：皮肤、巩膜黄疸是溶血性贫血的重要体征之一，常呈浅柠檬色，急性溶血者可较深，新生儿溶血性贫血黄疸严重，并有核黄疸的神经系统症状。皮肤瘀点瘀斑提示白血病、再生障碍性贫血或出血明显已有贫血的血小板减少性紫癜等。下肢踝部内侧或外侧慢性溃疡要想到慢性溶血性贫血如遗传性球形红细胞增多症、镰状细胞贫血等。蜘蛛痣、肝掌提示肝病。指甲扁平或凹陷常见于缺铁性贫血。舌乳头萎缩、舌质淡而光滑见于营养性贫血和巨幼细胞贫血。巨幼细胞贫血者舌质可呈绛红色，常伴有疼痛。

②面容、骨骼：珠蛋白生成障碍性贫血由于骨髓造血亢进而出现颅骨增厚、额部隆起、鼻梁塌陷、眼睑水肿的特殊