

血液病学基础

(内部参考)

青 岛 医 学 院



空军医专610 2 0030973 6

前 言

在英明领袖华主席抓纲治国战略决策指引下，在党的十一届三中全会精神的推动下，我院为了适应当前血液病知识及其检查技术在城乡各地的日益普及与提高的需要，由我院人体机能学、生物学和病原生物学教研组共同编写了这本“血液病学基础”，重点介绍与血液病有关的部分基本理论和基本知识，力求通俗易懂，以供同志们参考。

由于时间紧迫、经验不足以及水平所限，问题和错误在所难免，欢迎同志们批评指正！

由昌潍地区人民医院赵中珩同志协助制图，特此表示感谢。

一九七七年七月

目 录

第一章 血细胞的功能	(1)
第一节 红细胞	(1)
一、红细胞的形态、功能与数量	(1)
二、红细胞的生成和破坏	(1)
(一) 红细胞的生成过程	(1)
(二) 红细胞的造血原料	(2)
(三) 红细胞成熟因子——维生素B ₁₂ 和叶酸	(2)
(四) 红细胞生成的调节	(3)
(五) 红细胞的破坏	(4)
(六) 血红蛋白	(4)
三、红细胞的代谢特点	(5)
四、贫血和红细胞增多	(6)
(一) 贫血的成因及其后果	(7)
(二) 红细胞增多	(8)
第二节 白细胞	(8)
一、白细胞的形态和种类	(8)
二、白细胞的总数和分类计数	(9)
三、粒细胞的功能	(9)
四、粒细胞的生成和破坏	(9)

五、粒细胞数量的调节.....	(10)
六、单核细胞的功能.....	(10)
七、淋巴细胞的发生和功能.....	(11)
第三节 血小板	(12)
一、血小板的形态和数量.....	(12)
二、血小板的生理特性.....	(13)
三、血小板的功能.....	(13)
(一) 血小板在凝血过程中的作用.....	(13)
(二) 血小板在止血过程中的作用.....	(14)
(三) 血小板在纤维蛋白溶解中的作用.....	(14)
四、血小板的生成和破坏.....	(14)
五、血小板异常.....	(15)
第二章 血液凝固与纤维蛋白溶解	(16)
第一节 血液凝固	(16)
一、血液凝固的基本过程.....	(16)
(一) 凝血酶原激活物的形成.....	(17)
(二) 凝血酶的形成.....	(18)
(三) 纤维蛋白的形成.....	(18)
二、血液中的抗凝血物质.....	(19)
三、凝血的加速和延缓.....	(19)
第二节 纤维蛋白溶解	(20)
一、纤维蛋白溶解的基本过程.....	(20)
(一) 纤维蛋白溶酶的生成.....	(20)
(二) 纤维蛋白分解产物的生成.....	(21)
二、纤维蛋白溶解的抑制物.....	(21)

第三章 核酸的生物学作用及其与医学的关系

(30)		(23)
(30)		(23)
(30)	第一节 蛋白质的基本结构和生物学作用.....	(23)
(30)	一、蛋白质的基本结构.....	(23)
(30)	二、蛋白质的主要生物学作用.....	(26)
(30)	第二节 核酸的分子组成与结构.....	(27)
(30)	一、核酸的分子组成.....	(27)
(30)	二、核酸的结构.....	(28)
(30)	第三节 核酸的合成代谢与分解代谢.....	(31)
(30)	一、核酸的合成代谢.....	(31)
(30)	二、核酸的分解代谢.....	(33)
(30)	第四节 核酸的生物学作用.....	(34)
(30)	一、核酸的遗传作用.....	(34)
(30)	二、核酸对蛋白质生物合成的控制作用.....	(36)
(30)	(一) 转录.....	(37)
(30)	(二) 氨基酸的活化.....	(38)
(30)	(三) 翻译.....	(39)
(30)	(四) 蛋白质生物合成的控制与调节.....	(42)
(30)	第五节 核酸的生物学作用与医学的关系.....	(43)
(30)	一、核酸与遗传病.....	(43)
(30)	二、病毒核酸的致病作用.....	(45)
(30)	三、核酸与化学致癌作用.....	(46)
(30)	四、核酸与辐射损伤.....	(49)
(30)	五、核酸与细胞分裂周期.....	(51)
(30)	六、核酸与药物效应.....	(52)

七、核酸与免疫.....	(58)
第四章 血液遗传学基础	(62)
第一节 遗传性血液病的种类和特点.....	(62)
一、遗传性血液病的种类.....	(62)
二、遗传性血液病的特点.....	(63)
第二节 血液病遗传的细胞学基础.....	(64)
一、细胞的一般构造和功能.....	(64)
二、细胞有丝分裂.....	(66)
三、减数分裂.....	(67)
四、遗传性的物质基础.....	(68)
(一) 遗传的分子基础.....	(68)
(二) 遗传物质的功能.....	(72)
(三) 遗传物质和基因.....	(75)
第三节 遗传性血液病的三种主要遗传方式.....	(76)
一、常染色体显性遗传.....	(76)
二、常染色体隐性遗传.....	(78)
三、伴性遗传.....	(79)
第四节 人体染色体与疾病.....	(80)
一、正常人的染色体数和构造.....	(80)
二、人类体细胞的正常核型和常见的变异.....	(81)
第五节 血型遗传.....	(85)
第六节 遗传性疾病的预防和治疗.....	(86)
第五章 免疫学基础知识	(89)
第一节 免疫的基本概念.....	(89)

第二节 抗原	(90)
一、抗原的性质	(90)
(一) 抗原的特异性	(90)
(二) 构成抗原物质的条件	(90)
二、抗原的分类	(91)
(一) 完全抗原	(91)
(二) 半抗原	(91)
三、医学上有重要意义的抗原	(91)
(一) 病原生物	(91)
(二) 病原生物的代谢产物	(91)
(三) 自身抗原	(91)
(四) 同种异体抗原	(92)
第三节 机体的免疫反应	(92)
一、非特异性免疫	(92)
(一) 屏障作用	(92)
(二) 吞噬细胞与吞噬作用	(93)
(三) 正常体液中的抗病原生物物质	(93)
二、特异性免疫	(95)
(一) 体液免疫	(95)
(二) 细胞免疫	(98)
第六章 变态反应	(100)

第一节 变态反应的概念	(100)
--------------------	-------

第二节 变态反应的分类及其机理	(100)
------------------------	-------

一、第Ⅰ型：又称反应素型或过敏型	(100)
-------------------------	-------

(一) 药物性变态反应	(101)
-------------	-------

(二) 输血或输血浆时由同种血浆蛋白引起的变态反应	(101)
---------------------------	-------

(00)	(三) 食物、花粉和尘埃等引起的变态反应.....	(102)
(00)	二、第Ⅱ型：又称细胞毒型或溶细胞型反应.....	(102)
(00)	(一) 输血反应.....	(102)
(00)	(二) 新生儿溶血性贫血.....	(102)
(10)	(三) 药物过敏性血细胞减少症.....	(102)
(10)	三、第Ⅲ型：又称抗原抗体复合物型或血管炎型反应.....	(103)
(10)	(一) 血清病型.....	(103)
(10)	(二) 局部过敏坏死反应型.....	(103)
(10)	四、第Ⅳ型：又称迟发型或细胞型反应.....	(104)
(10)	(一) 传染性变态反应.....	(104)
(10)	(二) 移植物排斥反应.....	(104)
(80)	第三节 自身免疫反应	(104)
(80)	一、免疫稳定功能的削弱或失效.....	(105)
(80)	二、免疫活性细胞的突变.....	(105)
(80)	三、抗原方面的原因.....	(105)
(80)	(一) 隐蔽抗原的释放.....	(105)
(80)	(二) 自身组织抗原性的改变.....	(105)
(80)	(三) 由于共同抗原引起的交叉免疫反应.....	105
(80)	第四节 变态反应性疾病的防治	(106)
(80)	一、预防原则.....	(106)
	二、治疗原则.....	(107)
(001)		
(001)		
(001)		
(001)		
(101)		
(101)		

第一章 血细胞的功能

第一节 红 细 胞

一、红细胞的形态、功能与数量

正常成熟红细胞无核，呈圆扁，边缘较厚，中央较薄，其直径约6~9微米。在心血管系统中流动的红细胞，可因血流速度和血管口径不同而暂时变形。形态异常的红细胞不易变形，细胞大小也有明显差异。

红细胞的功能主要是运输 O_2 和 CO_2 ，并能缓冲代谢过程所产生的酸硷物质。以上总也是血红蛋白的功能。体内的血红蛋白只有存在红细胞中方能发挥其作用。红细胞一旦破坏，血红蛋白就迅速分解而丧失其功能。

红细胞是各种血细胞中数量最多的一种，我国正常成年男子红细胞数约为450~550万/ mm^3 血液，正常成年女子约为380~460万/ mm^3 血液，初生婴儿的红细胞数较多，可超过600万/ mm^3 血液，以后逐渐减少。红细胞数不仅有性别、年龄的差异，还可因其他条件而发生改变，如运动时；长期居住高原地带；妇女妊娠和月经等。但在正常情况下，同一个人的红细胞数量变动很小，其上下波动幅度，一般不超过50万/ mm^3 。正常人体循环血液中，也含有少量未成熟的网织红细胞，其总数一般介于红细胞总数的0.5~2%之间。如果血液中出现大量的网织红细胞，则说明红细胞生成亢进。现在认为网织红细胞内的网状物，是胞质内残余的核糖核酸，而不是细胞核的退化产物。

二、红细胞的生成和破坏

正常人红细胞数量的相对恒定，乃是红细胞生成和破坏之间经常保持着动态平衡的结果。在某些疾病，由于这一动态平衡遭到破坏而导致红细胞减少或增多，因此对红细胞生成与破坏过程的了解，具有重要的临床意义。

(一) 红细胞的生成过程

胚胎时期的造血器官主要在肝和脾脏。

婴儿诞生后，骨髓就成唯一的红细胞生成的场所。年龄逐渐长大后，只有扁骨的红骨髓，才具有造红细胞的功能。成年人红细胞的生成与成熟过程大致如下见图(1-1)。

骨髓内的原始血细胞(在促红细胞生成素的刺激下)，分化出原始红细胞之后，经过四次丝状分裂而形成网织红细胞，在这一相连续的增生过程中，可概括为三个阶段：即早幼红细胞、中幼红细胞(I和II)及晚幼红细胞，并形成网织红细胞，共历时72小

时。网织红细胞形成后,大约经过48小时才能演变为成熟的红细胞而进入血液循环系统。在生成演变的过程中,红细胞的体积由大变小,细胞核也由大变小,终于被排出细胞外,血红蛋白浓度逐渐增多,到成熟时,血蛋白浓度达到最高值。

(二) 红细胞的造血原料

在红细胞的生成过程中,除骨髓造血功能必需正常外,还需要供给一些必要的造血原料,其中以蛋白质和铁最为重要,二者都是血红蛋白的基本组成部分。

蛋白质:一般人日常膳食中所含的蛋白质,已足够供应造血的需要;其中以肝、肾、瘦肉等食物中所含的必需氨基酸较多,可提供制造红细胞的原料。

铁:正常人不缺乏的,因为红细胞破坏时从血红蛋白分解出来的铁,绝大部分以铁蛋白形式储存于肝、脾和骨髓等处,供制造新的红细胞时再利用。另方面食物中经常有一定的铁供应。食物中的铁主要存在有机物中,是高铁(Fe^{+++})的化合物,它需要在胃酸和某些还原物质(如维生素C等)的作用下,还原成为高铁(Fe^{++}),才便于从十二指肠吸收入血。铁是血红蛋白的辅基——亚铁血红素的成份,而血红蛋白运输氧的机能则正是依靠亚铁血红素中的铁来实现的,所以缺铁时,血红蛋白合成不足,将造成缺铁性贫血。

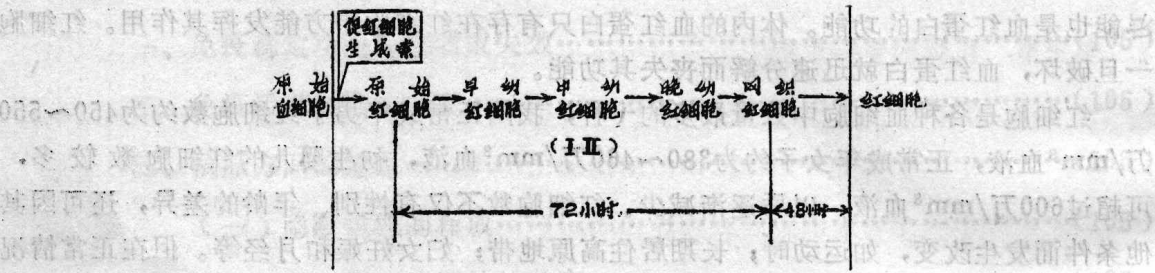


图 1-1 红细胞生成演变示意图

(三) 红细胞成熟因子——维生素B₁₂和叶酸

目前已证明,红细胞成熟因子就是指的维生素B₁₂和叶酸二种。这是红细胞正常发育所必需的。人体营养所需要的维生素B₁₂必须从食物中摄取,以动物性食品含量最多。维生素B₁₂在食物中都与蛋白质结合在一起,经过胃蛋白酶的消化B₁₂才得以分离出来,然后与胃粘膜壁细胞所分泌的“内因子”(糖蛋白)相结合成为复合物,才能在回肠被吸收入血。所以“内因子”缺少可导致维生素B₁₂吸收障碍,从而影响骨髓红细胞的发育。叶酸缺乏时,也妨碍骨髓中红细胞发育而引起巨幼细胞贫血。叶酸广泛存在于动植物性食品中,在小肠上段被吸收,不需要“内因子”的存在。维生素B₁₂和叶酸除能促进红细胞成熟外,对白细胞和血小板在骨髓中的发育也具有重要作用。B₁₂和叶酸的作用如此广泛和重要,乃由于两者都同细胞核中脱氧核糖核酸(DNA)的合成有密切关系,体内成熟因子不足或缺乏时,DNA合成障碍,细胞核的发育停滞,导致胞核与胞质发展不平衡,这可能是巨幼细胞贫血和其他血细胞发育异常的重要原因。

(四) 红细胞生成的调节

在正常情况下，外周血液中红细胞数量是经常在变动的。这种数量的变动包括暂时的和持久的两种。

暂时的数量变动：如运动时增多，休息时减少，这是红细胞数在体内重新分布的结果，即由于交感神经系统兴奋加强和肾上腺髓质激素分泌增多，反射性引起储血库中血管收缩的结果，反应迅速而持续时间较短。

持久的数量变动：如经常体力劳动和体育运作者，其红细胞数较一般人为多，男性比女性红细胞数多等等，则是由于造血器官功能加强，红细胞生成率提高的结果。

红细胞生成的调节如下：

1. 神经系统的作用

关于神经系统对红细胞生成的调节，历来研究很多，但至今尚未得到肯定的结果。比较值得注意的是，在慢性动物实验中，切除了动物（猫、兔）的颈动脉窦区和主动脉弓区的神经支配，可引起复杂的贫血现象。此外，也有实验表明，下丘脑兴奋可促进红细胞的生成。其作用机理尚未定论。

2. 促红细胞生成素和雄性激素的作用

促红细胞生成素（红细胞生成刺激素，ESF）：现已证实，它是一种糖蛋白，其分子量各方估计差异很大，约为39,000~70,000，其作用主要是促使骨髓内原始血细胞加速分化成为原始红细胞。此外，对骨髓中红细胞成熟过程和血红蛋白的合成也有促进作用。低氧可使肾脏产生红细胞生成酶（肾性促红细胞生成因子REF）；正常血清或血浆中存有促红细胞生成素原（肝脏产生或释放的一种 α -球蛋白）。在缺氧环境下，肾脏产生的红细胞生成酶增多，此酶作用于促红细胞生成素原，使其转变为促红细胞生成素，这时骨髓的造血功能受到刺激而加速产生和释放红细胞，从而解除了肾脏的缺氧状态。当血中促红细胞生成素增多到一定浓度时，可反过来抑制红细胞生成酶和促红细胞生成素原的产生或释放。通过上述这两种负反馈作用，就使血浆中促红细胞生成素的浓度保持在一定水平上（见图1—2）。

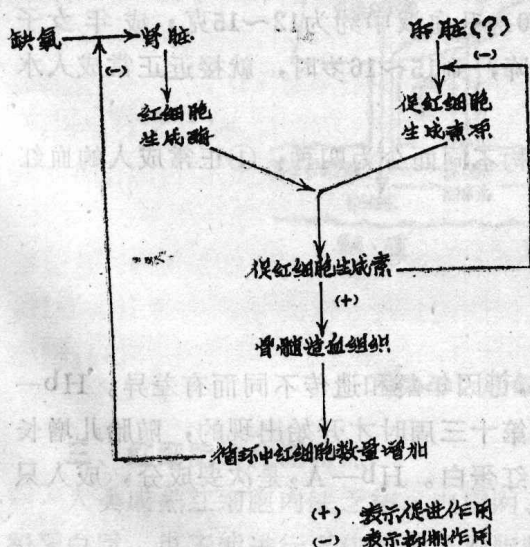


图1-2 促红细胞生成素的形成过程示意图

当血中促红细胞生成素增多到一定浓度时，可反过来抑制红细胞生成酶和促红细胞生成素原的产生或释放。通过上述这两种负反馈作用，就使血浆中促红细胞生成素的浓度保持在一定水平上（见图1—2）。正常人体从事体力劳动或体育活动，机体需氧量增多，可能通过肾脏这环节而加强了促红细胞生成素的产生，使红细胞得以保持在较高水平。有关肾脏产生红细胞生成酶的具体部位，迄今尚未肯定，曾被认为可能与肾小球毛细血管丛或肾小球旁器官等部位有关。

雄性激素：——雄激素如何促使红细胞生成问题，迄今尚未明了。看来这一激素除了能刺激机体代谢外，也可能通过增加促红

细胞生成素这一途径而起作用。据推测，两性之间的红细胞数量差别，可能主要由于性激素的不同而来。

（五）红细胞的破坏

正常循环血液中红细胞生存期限平均约为120日，所以红细胞是不断地在破坏之中。正常人体，破坏了的红细胞随时得到新生成的红细胞的补充，因而血液中红细胞数能经常保持相对恒定。

红细胞破坏具有一定的内在和外在的因素。内在因素主要是红细胞衰老，红细胞形态异常（如球形或镰刀形细胞），细胞内物质代谢紊乱，含有异常血红蛋白等。外在因素很多，有机械性的和化学性因素（包括溶血性物质和免疫抗体）。但以内在因素起主要作用，网状内皮系统（脾、肝和骨髓）含有吞噬细胞，能吞噬衰老、受损和形态异常的红细胞。其次血液中的中性粒细胞和单核细胞也能吞噬衰老的红细胞。

脾脏在破坏红细胞中起重要作用。血液流经脾脏时，红细胞则滞留在脾内，造成红细胞浓缩，导致缺氧、缺葡萄糖、影响红细胞的代谢活动、增加红细胞脆性，并降低其变形能力，从而易被巨噬细胞及其他吞噬细胞所吞噬。

（六）血红蛋白

血红蛋白是一种结合蛋白质，即由一分子珠蛋白和四分子亚铁血红素组成的。在血红蛋白合成中，还需要维生素B₆和铜等作为辅助因素。B₆和铜缺乏，血红蛋白合成障碍导致贫血。

血红素中的铁是二价，如果血红蛋白被氧化而成高铁血红蛋白时，铁就变成三价，就失去正常的运输氧的机能。

1. 血红蛋白的功能和正常浓度

血红蛋白的功能也就是红细胞的功能。

我国正常人血红蛋白浓度，成年男子，每100毫升血液中约为12~15克；成年女子约为11~14克。初生婴儿浓度很高，以后逐渐下降，到15~16岁时，就接近正常成人水平。

人类正常红细胞中的血红蛋白，按其分子结构不同而分为四种：①正常成人的血红蛋白（Hb—A）；

②成人血红蛋白的次要成分（Hb—A₂）；

③胎儿血红蛋白（Hb—F）；

④胎儿早期血红蛋白。

人类血液中，这几种血红蛋白的成分和比例，可因年龄和遗传不同而有差异。Hb—A是正常成人血液中主要成分，它是胎儿发育至第十三周时才开始出现的，随胎儿增长而增多，至出生一周岁，就成为体内主要的血红蛋白。Hb—A₂是次要成分，成人只占2%左右。

Hb—F本是胎儿血红蛋白；在初生婴儿或某种贫血病人血中也含有，足月初生婴儿大约含70~80%的Hb—F，其余是Hb—A。出生后几个月内，便被Hb—A所代替。当血红蛋白分子结构发生异常，或这几种血红蛋白在血液中的浓度明显偏离正常时，就

可发生疾病，总称为血红蛋白病。例如 β -地中海性贫血，其血液中Hb—F增多，而Hb—A合成受抑制。这种有缺陷的红细胞易于解体，引起溶血性贫血。

2、血红蛋白的分解和胆红素的代谢

衰老、破碎的红细胞主要由网状内皮系统的吞噬细胞所吞噬，吞噬细胞内含有蛋白酶，可分解被吞噬的红细胞及其残骸。在这里血红蛋白被分解为珠蛋白、铁和胆红素。珠蛋白按单纯蛋白质分解代谢过程进一步分解成氨基酸。大部分的氨基酸和铁又重新参与合成血红蛋白。胆红素则在体内经过一系列代谢转变过程，大部分从粪及尿中排出体外。

胆红素是一种有毒的而难溶于水的金黄色物质，进入血液后即与血浆蛋白结合生成间接胆红素，然后借血液循环运输至肝脏。在肝细胞中，间接胆红素与血浆蛋白分离，再与葡萄糖醛酸结合成水溶性的直接胆红素。直接胆红素随胆汁排入肠道，在肠中脱去葡萄糖醛酸后经细菌的作用还原成粪(尿)胆元，粪(尿)胆元大部分随粪便排出。排出的粪(尿)胆元在大肠下端又可被氧化变成粪(尿)胆素，这是粪便呈黄褐色的主要原因。

肠中的粪(尿)胆元还有一小部分被肠壁再吸收回血，经门静脉回到肝脏。再吸收入肝的粪(尿)胆元一部随胆汁排入肠道，这个过程即称为尿胆元的肝肠循环；另外，一部分则经肝静脉进入大循环，通过肾脏由尿排出。尿中的尿(粪)胆元也可被氧化成棕褐色的尿(粪)胆素，使尿呈黄色(见图1—3)。

正常人血浆中的胆红素主要来自血红蛋白，含量很少，约为0.1~0.8毫克%。如果由于某种原因引起胆红素代谢障碍时，血中胆红素含量即升高、当血浆中胆红素含量超过2毫克%时，病人的皮肤粘膜、巩膜等均发黄，此称为黄疸。

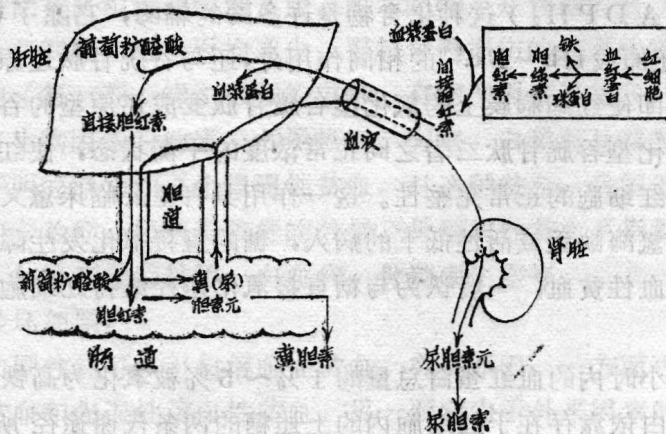


图1-3 胆红素正常代谢示意图

三、红细胞的代谢特点

人类成熟红细胞内缺乏核、内质网、高尔基氏器和线粒体。因此，无法合成核酸和蛋白质，也不能进行三羧酸循环和脂肪的合成。此外，尚缺少细胞色素的电子传递系统。为此，其代谢特点与有核红细胞、网质红细胞有所不同。

红细胞的胞质主要是血红蛋白，以及与糖分解代谢有关的酶类。成熟红细胞在形态和机能上的维持几乎完全依赖于糖的无氧氧化(糖酵解)途径释放出的能量和糖的直接

氧化（磷酸戊糖通路）途径产生的还原型辅酶Ⅱ（ NADPH_2 ）的还原作用。糖的无氧氧化途径与红细胞的能量代谢以及氧的运输有密切关系，而且还供给红细胞一定的还原型辅酶Ⅰ（ NADH_2 ）。

人的成熟红细胞具有以下两个主要的代谢特点：

1，成熟红细胞不含糖元，为了维持继续不断的代谢作用，必须靠来自血浆的葡萄糖，因为葡萄糖能自由通过红细胞膜，出入于细胞质内。葡萄糖从血浆进入红细胞后，通过两种途径进行代谢。

2，成熟红细胞只保留两条糖的代谢途径——即糖的无氧氧化（糖酵解）和糖的直接氧化（磷酸戊糖通路）途径：

因为成熟的红细胞内，缺少三羧酸循环所需要的酶类，所以在红细胞内即便有氧的存在，也不能进行三羧酸循环，因而缺少糖代谢的主要途径——即糖的有氧氧化过程，也无法进行脂肪的合成过程。只保留糖代谢的其余两条代谢途径，即糖的无氧氧化和直接氧化途径。这种糖代谢的特点，具有重要的生理意义，即对于保持红细胞的正常完整性、胞内 K^+ 的高浓度和防止亚铁血红蛋白的氧化，都起着很重要的作用。分述如下：

在糖的无氧氧化（红细胞内的90%葡萄糖是通过此途径分解的）过程中，每消耗一克分子葡萄糖将产生二克分子的ATP，其分子中所储存的能量作为钠泵的动力，以保持红细胞内高钾离子浓度。以外，在糖的无氧氧化过程中产生的还原型辅酶Ⅰ（ NADH_2 ）主要作为高铁血红蛋白还原酶的辅酶，使血红蛋白分子中的 Fe^{+++} 还原为 Fe^{++} 。

在糖的直接氧化过程中，一克分子葡萄糖氧化成 CO_2 和 H_2O ，并产生2克分子的还原型辅酶Ⅱ（ NADPH_2 ）这种化合物是许多酶的辅酶，它除了与上述 NADH_2 具有使 $\text{Hb}-\text{Fe}^{+++}$ 还原成 $\text{Hb}-\text{Fe}^{++}$ 的相同作用外，还与谷胱甘肽还原酶对红细胞膜上的硫醇的作用有关，即使红细胞膜上的氧化型谷胱甘肽变成还原型的谷胱甘肽，以维持还原型谷胱甘肽和氧化型谷胱甘肽二者之间正常浓度的平衡状态，使红细胞膜保持正常渗透脆性，从而维持红细胞的正常完整性。这一作用具有重要临床意义，因为一些遗传性6-磷酸葡萄糖脱氢酶缺乏或活性低下的病人，糖的直接氧化发生障碍， NADPH_2 生成减少，常引起溶血性贫血，一般认为与糖直接氧化途径维持红细胞膜中硫醇化合物正常浓度有关。

正常人体在24小时内的血红蛋白总量的1%~5%被氧化为高铁血红蛋白，这些被氧化的高铁血红蛋白依靠存在于红细胞内的上述糖的两条代谢途径所产生的 NADH_2 和 NADPH_2 ，把高铁血红蛋白还原为亚铁血红蛋白，以保证血红蛋白的运输 O_2 机能的实现。

四、贫血和红细胞增多

循环血液中的红细胞数量，在各种异常情况下，可以出现两极变化——贫血和红细胞增多。贫血是指单位容积血液中的红细胞数目和血红蛋白浓度都比正常值显著减少，或者两者之中有一显著减少。红细胞增多则表现为红细胞数目和血红蛋白浓度显著地高于正常值。这是红细胞的生成和破坏不能在正常水平上保持动态平衡的结果。如果红细胞生成不足或破坏加剧，则将导致贫血，反之，如果生成过盛，则将导致红细胞增多。

贫血是较常见的血液病，临床方面将有详细阐述，这里只从生理学角度按贫血的成因分别简介。关于红细胞增多，仅略予提到。

(一) 贫血的成因及其后果

贫血可由多种原因所引起，临床上有各种分类法。从红细胞的生成和破坏的情况看，贫血的成因可大致分为三类：或由于生成过程发生障碍，或由于红细胞破坏加剧，或由于血液丧失过多。

1. 红细胞生成障碍：

这可以由于制造红细胞原料不足，或由于红细胞成熟因子不足，或由于骨髓造血功能发生障碍。造血原料不足，主要是铁的缺乏，由此产生的贫血统称为缺铁性贫血。这种贫血在我国较常见。引起缺铁原因，或者是铁的摄入不足和需要量增加，或者是铁的丧失和消耗过多。属于前一类的，如长期只给婴儿喂牛奶而不补充其他食物，又如妇女多次妊娠和儿童在生长期摄铁不足。属于后一类的，多发生在慢性长期失血，如患痔疮和消化性溃疡出血，月经失血过多，和患钩虫病等。此外，胃酸分泌减少或缺乏，将妨碍铁的吸收，某些疾病如感染、脓毒症、肝、肾等疾病引起的代谢障碍，也可造成贫血，其原因之一是机体利用，储存铁的能力受到抑制。所有因缺铁而造成的贫血，其红细胞体积较小，故也称小细胞性贫血。

红细胞成熟因子不足，主要是由于维生素B₁₂或叶酸缺乏所致，这种贫血统称为巨幼细胞贫血，多见于营养不良者或妊娠妇女。这种贫血的特点为骨髓呈巨幼红细胞增生，外周血液出现大量的巨红细胞，红细胞总的数目锐减。骨髓造血功能障碍所致的贫血，包括再生障碍性贫血和骨髓病性贫血。前者的特点是骨髓的造血活动全部或部分停止，使得红细胞、白细胞和血小板均减少。引起骨髓损伤的原因比较复杂：有化学因素的中毒，如苯、砷、氮、芥、锑和磺胺的中毒，有物理因素的伤害，如X线，镭、钷等放射性元素等，有生物因素的危害，如黑热病、伤寒、白喉以及粟粒性结核等。临床上较多见的是原因不明的原发性再生障碍性贫血，对这种贫血，我国近年来应用中西医结合疗法或硝酸士的宁治疗，已获得较好的效果。骨髓病性贫血系指骨髓经异常组织浸润后所伴发的贫血，如癌瘤骨髓转移，白血病，骨髓硬化症等。

2. 红细胞破坏加剧：

红细胞破坏加剧往往可以引起溶血性贫血。究其原因，一方面可能由于红细胞本身缺陷，如地中海贫血和先天性溶血性贫血。另一面则由于外来因素的作用，如感染某些溶血性细菌，疟疾，某些化学因素如铅、苯，以及抗体抗原反应，如初生儿的溶血性贫血，异型输血等。

3. 红细胞丧失过多：

这包括慢性长期的小量失血和急性大量失血。前者产生的原因在上述缺铁性贫血时已提到，后者往往为分娩，外伤或外科手术所引起。在急性大量失血的最初数小时内，循环血量减少，但血液中各种成分的比例仍属正常，随后由于组织间液透入血管和体液的重新分布，血浆量相对地增加，这时将见红细胞计数减少和血红蛋白浓度降低。

上述各种贫血的主要后果，是给机体造成不同程度的缺氧，从而引起机体一系列代

偿性和病理性变化。在代偿性变化中，除了促红细胞生成素增加，骨髓造血功能加强外，还有呼吸和心搏加快加强，体液重新分布，以及氧合血红蛋白的解离增加等等。病理性变化则是由于缺氧引起了机体的各种功能的障碍，如月经期无规律，消化系统功能，如食欲减退，胃肠的分泌和运动减退，吸收不良等，这些变化又可反过来加重贫血，此外，心肌由于缺氧还可发生收缩力量减弱，产生杂音，心脏脂肪性变以致心功能不全。这些功能障碍均因贫血的严重程度不同而异。

（二）红细胞增多：

这有两种类型：一称真性（即原发性）红细胞增多。一称继发性红细胞增多。真性红细胞增多患者，其骨髓中红细胞的增生非常旺盛，白细胞和血小板的生成也显著加强，以致各类血细胞全面增多。真性红细胞增多的原因不明，过去曾有人认为骨髓内缺氧可能是一重要原因，但很快就被事实所否定。后来也有人设想可能由于患者的促红细胞生成素比正常人的多，但实际测定表明，大多数患者血浆中和尿中的促红细胞生成素却是显著减少的。这点同继发性红细胞增多者恰成鲜明的对比，因后者的促红细胞生成素是明显增加的。吸取真性红细胞增多症患者的骨髓，使之与促红细胞生成素制剂相混合而在体外培育，其血红蛋白的合成率仅及正常人骨髓培育的十分之一左右，说明真性红细胞增多者的骨髓对于促红细胞生成素的反应很差，因此推测这种患者的骨髓内可能还存在有其它一些刺激性因素，这还有待进一步研究。真性红细胞增多所引起不良后果是多方面的，主要是在血液循环方面，由于红细胞比容大大超过正常，而血浆总量一般并不减少，以致全血总量增加，血液粘滞性增加，这就引起动脉血流阻力加大，血压升高。随着也就发生一系列高血压的症状，如头痛等等。大多数真性红细胞增多者还伴有脾脏肿大。对于这种患者的治疗，一般是采取每隔一段时间抽掉一定量的血液（200—500毫升），以减轻其症状，目前也在试用某些化学药物，以抑制骨髓的造血功能。

继发性红细胞增多，主要是由缺氧而起。攀登高山者和高原居民，在空气稀薄，氧分压显著下降的情况下，血浆中促红细胞生成素比之海平面地带的正常人要多，从而加速骨髓中红细胞的生成。这种继发性的红细胞增多，显然是一种生理性反应，并不伴有白细胞和血小板的增加，当人们回到海平面地带后，红细胞数目将逐渐减少。

第二节 白细胞

一、白细胞的形态和种类

白细胞无色，具有细胞核，依其形态可分为三大类：一类的细胞质中有特殊的嗜色颗粒，总称为颗粒白细胞，简称为粒细胞，包括中性粒细胞、嗜酸性和嗜硷性粒细胞。其他两类分别称为单核细胞和淋巴细胞。

粒细胞：其直径约为8~9微米，细胞核呈多种形状，有的核呈杆状或肾形不分叶，有的核则分成几个小叶，一般为2~5小叶，小叶间有细丝联系。所以粒细胞又称为多形核白细胞。粒细胞较老的，其胞核分叶数较多。

单核细胞：现已明确，它是和巨噬细胞同属一类的。其直径约为10~20微米，比粒细胞体积大，在血液中长成成熟然后进入疏松结缔组织，成为巨噬细胞。

淋巴细胞：根据其体积而分为大、中、小三种，其直径约为6~16微米，在血液中所见的淋巴细胞是中和小二种，而以小淋巴细胞为主；大淋巴细胞见于淋巴组织中。

中性粒细胞和单核细胞的细胞质中含有一些特殊的微小颗粒称为溶酶体，其内含有蛋白水解酶。淋巴细胞所含的核糖核蛋白体较少，所以合成蛋白质的能力较小。

二、白细胞的总数和分类计数

正常成人安静时每立方毫米血液中所含的白细胞总数各人差异很大，少者约4,000个，多者可达9,000个，平均6,000~7,000/mm³血液之间。其中，中性粒细胞最多，约占总数的55~65%，淋巴细胞约占30~35%，其他各种白细胞都很少，根据最近（1975年）上海市区健康工人一千多人的血象调查报告：白细胞总数不分男女平均为6200/mm³血液，粒细胞中性平均占59.9%，嗜酸性占2.6%，嗜硷性占0.3%，淋巴细胞占32.5%，单核细胞占4.6%。

白细胞总数在同个体中也经常在变动，特别是中性粒细胞更动更为明显。初生婴儿白细胞总数特别多，平均可超过20,000/mm³血液，出生两周以后就逐渐接近正常成人。

正常人的中性粒细胞中，核分叶为Ⅱ~Ⅲ的占大多数。如果核分叶较多的粒细胞百分比增加，称为“核右移”，表示老的细胞破坏较少，即白细胞生成率停滞，多见于恶性贫血；反之，如果核分叶少的和不分叶的细胞增多，则表示初成熟和不成熟的粒细胞较多，称为“核左移”，常反映人体有不同程度的感染，左移的百分比加大，反映感染程度较严重。

三、粒细胞的功能

在三种粒细胞中，中性数目最多，其功能也较为明确，其它两种数量很少，研究较为困难，其功能迄今尚未完全肯定。

中性粒细胞的功能：主要是吞噬外来微生物和体内坏死细胞，包括衰老和受损的红细胞，由于其本身能作变运动，从血管内皮细胞间隙游出，执行其吞噬机能，被吞噬的细菌或其它细胞之能够消化，主要是由于中性粒细胞内即胞质的溶酶体释放出蛋白水解酶的作用，如果细菌毒力很强，中性粒细胞溶酶体所释放的水解酶量过多，则可导致其本身代谢障碍而死亡，死亡的白细胞连同细菌分解物一起构成脓液的组成部分。

嗜酸性粒细胞的功能：可能与机体的过敏反应有关，当机体发生过敏反应症状时，血中嗜酸性粒细胞数明显增多。此外也可能与某些寄生虫病所引起的反应有关，人体患某些寄生虫病（钩虫病等），嗜酸性粒细胞明显增加。但对过敏反应和寄生虫病的具体作用如何，现在尚不清楚。

嗜硷性粒细胞的功能：无论在形态功能上都和存在于结缔组织中的肥大细胞很相似，这种细胞都产生和储存组织胺和肝素，而过敏性休克时所出现的症状与组织胺和肝素的释放有关，为此，被认为嗜硷性粒细胞和嗜酸性粒细胞一样，都与过敏反应有关。

四、粒细胞的生成和破坏