

Mc
Graw
Hill
Education

威廉姆斯 血液学手册

WILLIAMS MANUAL OF HEMATOLOGY

第8版

◎ 原 著 Marshall A. Lichtman
Kenneth Kaushansky
Thomas J. Kipps
Josef T. Prchal
Marcel M. Levi

◎ 主 审 达万明

◎ 主 译 蒋知新 张战强 霍文静



人民军医出版社

PEOPLE'S MILITARY MEDICAL PRESS

威廉姆斯血液学手册

(第 8 版)

WILLIAMS MANUAL OF HEMATOLOGY
(EIGHTH EDITION)

原 著 MARSHALL A. LICHTMAN
KENNETH KAUSHANSKY
THOMAS J. KIPPS
JOSEF T. PRCHAL
MARCEL M. LEVI

主 译 蒋知新 张战强 霍文静

主 审 达万明



人民军医出版社

PEOPLE'S MILITARY MEDICAL PRESS

北 京

图书在版编目(CIP)数据

威廉姆斯血液学手册/(美)里奇曼(Lichtman, M. A.)等原著;
蒋知新,张战强,霍文静译.—8版.—北京:人民军医出版社,2015.1
ISBN 978-7-5091-8112-6

I. ①威… II. ①里… ②蒋… ③张… ④霍… III. ①血液学—手册 IV. ①R331.1-62

中国版本图书馆CIP数据核字(2014)第286657号

策划编辑:路弘 孟凡辉 文字编辑:杨善芝 郁静 责任审读:杜云祥

出版发行:人民军医出版社

经销:新华书店

通信地址:北京市100036信箱188分箱 邮编:100036

质量反馈电话:(010)51927290;(010)51927283

邮购电话:(010)51927252

策划编辑电话:(010)51927300-8061

网址:www.pmmpp.com.cn

印、装:三河市春园印刷有限公司

开本:889mm×1194mm 1/32

印张:28 彩页18面 字数:820千字

版、印次:2015年1月第8版第1次印刷

印数:0001—3500

定价:120.00元

版权所有 侵权必究

购买本社图书,凡有缺、倒、脱页者,本社负责调换

Marshall A. Lichtman, Kenneth Kaushansky, Thomas J. Kipps, Josef T. Prchal,
Marcel M. Levi

Williams Manual of Hematology, 8/E

978-0-07-162242-4

Copyright © 2011 by McGraw-Hill Education

All Rights reserved. No part of this publication may be reproduced or transmitted in any form or by any means, electronic or mechanical, including without limitation photocopying, recording, taping, or any database, information or retrieval system, without the prior written permission of the publisher.

This authorized Chinese translation edition is jointly published by McGraw-Hill Education (Asia) and People's Military Medical Press. This edition is authorized for sale in the People's Republic of China only, excluding Hong Kong, Macao SAR and Taiwan.

Copyright © 2015 by McGraw-Hill Education and People's Military Medical Press.

版权所有。未经出版人事先书面许可,对本出版物的任何部分不得以任何方式或途径复制或传播,包括但不限于复印、录制、录音,或通过任何数据库、信息或可检索的系统。

本授权中文简体字翻译版由麦格劳-希尔(亚洲)教育出版公司和人民军医出版社合作出版。此版本经授权仅限在中华人民共和国境内(不包括香港特别行政区、澳门特别行政区和台湾地区)销售。

版权© 2015 由麦格劳-希尔(亚洲)教育出版公司与人民军医出版社所有。

本书封面贴有 McGraw-Hill Education 公司防伪标签,无标签者不得销售。

著作权合同登记号:图字:军-2013-214 号

译者名单

主 译 蒋知新 张战强 霍文静

副主译 龙炫辉 薛临先 安丽红

译 者 (以姓氏笔画为序)

丁久荣 王丽丽 王慧杰 孔根现 龙炫辉

曲云霄 安丽红 孙琳 孙佩伟 李意

李安全 朱智全 肖梦云 吴娟 张战强

张彩香 张雁斌 官媛 宗家欣 柴燕燕

高玉龙 高德禄 梁俊媚 蒋贝兰 蒋知新

韩腾龙 谢维当 储莉 路更 潘明娇

薛峰 薛临先 霍文静

顾 问 高德禄 李安全

Williams

Manual of Hematology

Eighth Edition

Marshall A. Lichtman, MD

Professor of Medicine and of Biochemistry and Biophysics
University of Rochester Medical Center
Rochester, New York

Kenneth Kaushansky, MD

Senior Vice President, Health Sciences
Dean, School of Medicine
Stony Brook University
Stony Brook, NY

Thomas J. Kipps, MD, PhD

Evelyn and Edwin Tasch Chair in Cancer Research
Professor of Medicine
Division of Hematology/Oncology
Deputy Director for Research Operations
Moore's UCSD Cancer Center
University of California, San Diego
La Jolla, California

Josef T. Prchal, MD

Professor of Medicine, Pathology, and Genetics
Hematology Division
University of Utah
Salt Lake City, Utah
Department of Pathophysiology
First Faculty of Medicine
Charles University in Prague
Czech Republic

Marcel M. Levi, MD, PhD

Chairman, Department of Medicine
Academic Medical Center
University of Amsterdam
Amsterdam, The Netherlands



Medical

New York Chicago San Francisco Lisbon London Madrid Mexico City
Milan New Delhi San Juan Seoul Singapore Sydney Toronto

前 言

编写本书的目的在于为临床医师诊疗血细胞、凝血蛋白相关疾病提供简而易懂的病因学依据、诊断学依据和治疗原则；本书内容综合性强，条理清晰，小巧便于携带，是医师在医院或诊所的良好工作伙伴。内容包括红细胞、中性粒细胞、单核细胞、血小板、凝血蛋白相关疾病的分类，为疑难疾病的鉴别诊断提供了一个思维框架，并通过表格的形式列举了与所讨论的疾病相关的诊断和治疗信息。

不像之前的手册用单个章节涵盖淋巴瘤，本手册针对非霍奇金淋巴瘤的不同种类分别进行了讲解，对遗传性和后天性血栓形成倾向及其治疗的内容符合血液学家的需求，对提高他们在该类疾病诊断和治疗方面的作用较明显。

读者可以从第8版《威廉姆斯血液学手册》中的表格中查到更详细的相关信息；内容详尽，章节及页码明确，便于读者引用。

第8版《威廉姆斯血液学手册》每一章都以相关作者信息、标题和页码作为结尾，出版商对本书发表了声明，告诫读者在诊治本书中讨论到的疾病时，需要验证所用药物的剂量、作用途径、作用时间和疗程；明确禁忌证和不良的影响。作者反复强调，治疗这些复杂的常见病需要有诊疗经验的医师直接参与和密切监测。医师应根据原发血液疾病的本质、患者年龄和医疗条件或其他因素，为患者提供个体化治疗。

感谢加州大学圣地亚哥分校的 Monica Gudea 和 Carolina Bump，犹他大学的 Susan Madden，荷兰阿姆斯特丹大学的 Petra Speek，罗切斯特

大学的 Susan Daley 为本手册准备了全部的行政手续。

此外,感谢在 McGraw-Hill 专业出版社工作的《国际医学》主编 James F. Shanahan 和我们的主编 Harriet Lebowitz 的鼓励和支持,感谢 Jennifer Bernstein 对手稿的修改编辑。

Marshall A. Lichtman, 罗彻斯特, 纽约

Kenneth Kaushansky, 斯托尼布鲁克分校, 纽约

Thomas J. Kipps, 圣地亚哥, 加州

Josef T. Prchal, 盐湖, 犹他州

Marcel M. Levi, 阿姆斯特丹, 荷兰

目 录

第 1 章 初步临床评估	1
第 2 章 红细胞相关疾病	11
第一节 贫血和红细胞增多症的分类	11
第二节 获得性或遗传性再生障碍性贫血	18
第三节 纯红细胞再生障碍性贫血	27
第四节 慢性肾病性贫血	35
第五节 内分泌失调性贫血	36
第六节 红细胞生成障碍性先天性贫血	39
第七节 巨幼红细胞性贫血	42
第八节 缺铁性贫血和铁超负荷	55
第九节 其他营养缺乏导致的贫血	68
第十节 遗传性和获得性铁粒幼细胞贫血	73
第十一节 骨髓浸润导致的贫血	76
第十二节 慢性炎症性贫血	79
第十三节 遗传性球形细胞增多症、遗传性椭圆形红细胞 增多症及相关疾病	81
第十四节 与红细胞酶缺陷相关的溶血性贫血	93
第十五节 珠蛋白生成障碍性贫血	99
第十六节 镰状红细胞病及相关疾病	109
第十七节 与不稳定血红蛋白相关的血红蛋白病	118
第十八节 高铁血红蛋白血症和其他不良血红蛋白病	121
第十九节 创伤性溶血性贫血、行军和运动有关的血红蛋白尿、 创伤性心源性溶血性贫血	127
第二十节 微血管性溶血性贫血	129
第二十一节 化学或物理因素导致的溶血性贫血	133

第二十二节	微生物感染引起的溶血性贫血	136
第二十三节	温抗体性溶血性贫血	141
第二十四节	寒冷性溶血性贫血	149
第二十五节	药物引起的溶血性贫血	154
第二十六节	新生儿同种免疫性溶血性疾病	161
第二十七节	脾功能亢进症和脾功能减退症	172
第二十八节	多克隆性红细胞增多症(原发及继发)	181
第二十九节	卟啉症	188
第3章	粒细胞相关疾病	202
第一节	中性粒细胞疾病的临床表现及分类	202
第二节	中性粒细胞减少症和中性粒细胞增多症	208
第三节	中性粒细胞功能性疾病	223
第四节	嗜酸粒细胞及其相关疾病	239
第五节	嗜碱粒细胞和肥大细胞及其相关疾病	250
第4章	单核细胞和巨噬细胞的疾病	259
第一节	单核细胞增多症和单核细胞减少症	259
第二节	炎症和恶性组织细胞增生症	264
第三节	脂质贮积病	283
第5章	血液性肿瘤的治疗原则	289
第一节	抗肿瘤药物的药理学和毒性	289
第二节	造血干细胞移植原则	305
第6章	克隆性髓系疾病	319
第一节	克隆性髓系疾病的分类及临床表现	319
第二节	骨髓增生异常综合征(克隆性血细胞减少和少原始细胞白血病)	331
第三节	真性红细胞增多症	346
第四节	原发性血小板增多症和家族性血小板增多症	353
第五节	阵发性睡眠性血红蛋白尿	359
第六节	急性髓细胞白血病	363
第七节	慢性粒细胞性白血病	383
第八节	原发性骨髓纤维化	404

第 7 章 多克隆淋巴细胞疾病	415
第一节 多克隆淋巴细胞疾病的分类及临床表现	415
第二节 淋巴细胞增多症和淋巴细胞减少症	419
第三节 原发性免疫缺陷综合征	430
第四节 获得性免疫缺陷综合征	456
第五节 单核细胞增多综合征	469
第 8 章 克隆淋巴细胞疾病和浆细胞疾病	479
第一节 恶性淋巴细胞疾病的分类及临床表现	479
第二节 急性淋巴细胞性白血病	491
第三节 慢性淋巴细胞白血病	514
第四节 毛细胞白血病	545
第五节 大颗粒淋巴细胞白血病	553
第六节 霍奇金淋巴瘤	557
第七节 淋巴瘤概述和原发性结外淋巴瘤	572
第八节 弥漫性大 B 细胞淋巴瘤	582
第九节 滤泡性淋巴瘤	597
第十节 套细胞淋巴瘤	604
第十一节 边缘区 B 细胞淋巴瘤	608
第十二节 Burkitt 淋巴瘤	612
第十三节 皮肤 T 细胞淋巴瘤(蕈样真菌病和 Sezary 综合征)	615
第十四节 成熟 T 细胞淋巴瘤和自然杀伤细胞淋巴瘤	627
第十五节 原发性单克隆丙种球蛋白病	640
第十六节 骨髓瘤	646
第十七节 巨球蛋白血症	666
第十八节 重链病	678
第十九节 淀粉样变性	683
第 9 章 血小板疾病和凝血异常	693
第一节 临床表现、评价和凝血异常的分类	693
第二节 血小板减少症	702
第三节 反应性(继发性)血小板增多症	731

第四节	遗传性血小板疾病	732
第五节	获得性血小板疾病	742
第六节	血管性紫癜	752
第 10 章	凝血蛋白相关性疾病	761
第一节	血友病 A 和血友病 B	761
第二节	VON Willebrand 病	773
第三节	遗传性纤维蛋白原异常	781
第四节	遗传性凝血因子 II、V、VII、X、XI、XIII 缺乏,以及凝血因子 V 和 VIII 联合性缺乏及维生素依赖性的凝血因子联合性缺乏	784
第五节	抗体介导的凝血因子缺乏	792
第六节	肝疾病引起的凝血功能障碍	795
第七节	抗磷脂综合征(狼疮抗凝血及相关疾病)	797
第八节	弥散性血管内凝血	801
第九节	纤维蛋白溶解和血栓溶解	807
第 11 章	血栓形成和抗血栓治疗	814
第一节	抗血栓治疗的原则	814
第二节	遗传性易栓症	830
第三节	静脉血栓栓塞症	839
第四节	抗体介导的血栓性疾病:血栓性血小板减少性紫癜和肝素诱导的血小板减少症	846
第 12 章	输血与血液成分单采	861
第一节	红细胞输注	861
第二节	血小板输注	868
第三节	治疗性血液成分单采	872
附录 A	正常值表	876
彩图	881

第 1 章

初步临床评估

一、需要血液学会诊的情况

当怀疑患者有血液系统异常时,首先应该询问病史并做全面的体格检查。表 1-1 列出了血液病专家们认为重要的病史和体征。

表 1-1 需要血液学会诊的情况

血红蛋白浓度减少(贫血)
血红蛋白浓度增高(红细胞增多症)
血清铁蛋白水平增高
红细胞沉降率增速
白细胞或粒细胞减少
外周血出现未成熟粒细胞或有核红细胞
全血细胞减少
粒细胞增多:中性粒细胞、嗜酸粒细胞、嗜碱粒细胞、肥大细胞增多
单核细胞增多
淋巴细胞增多
淋巴结病
脾大
高丙种球蛋白血症:单克隆或多克隆
紫癜
血小板减少
血小板增多
出血不止:自发性或外伤性
部分凝血活酶时间或凝血酶原凝固时间延长
静脉血栓栓塞
血栓形成倾向
产科异常(如多次流产、死产和 HELLP 综合征*)

* 溶血性贫血、肝酶增高、血小板计数低

(一) 现病史

1. 行为状态(PS)有助于评估患者致残的程度及治疗效果(表 1-2, 表 1-3)。

表 1-2 行为状态分级标准(卡诺夫斯基分级)

能够进行正常活动,不需特别护理	
100% 正常,无主诉,无疾病迹象	
90% 能够进行正常活动,轻微疾病体征或症状	
80% 正常活动费力,有些疾病体征或者症状	
不能工作,能在家生活,大多数个人生活需求可自理;需要不同程度辅助	
70% 生活能自理,不能正常活动或做体力活动	
60% 偶尔需要辅助,但大部分个人需求可自理	
50% 需要相当多的辅助,经常需要医疗护理	
生活不能自理,常需要护理机构或者医院的护理;疾病可能快速恶化	
40% 丧失活动能力,需要特殊护理和辅助	
30% 严重丧失活动能力,虽不至于马上有生命危险,但需住院	
20% 非常虚弱,必须住院和积极支持治疗	
10% 濒死,生活过程行将结束	
0% 死亡	

表 1-3 美国东部肿瘤协作组行为状态分级

级别	活动能力
0	完全活动自如,病前所有活动不受限
1	体力要求高的活动受限,但能行走,并能进行轻微工作或坐姿工作,如轻微家务、办公室工作
2	能行走,生活自理,但不能承担任何体力活、非睡眠时 50% 以上时间可站立行走
3	生活自理能力有限,非睡眠时 50% 以上时间只能坐或卧
4	完全失去活动能力,生活完全不能自理,只能完全坐或卧
5	死亡

2. 药物和化学物品常诱发或加重血液病;应当评估患者使用的药物及所接触的化学物质,无论是有意的是还是不经意的。应详细询问患

者所服用的处方药及自购药品,比如中草药替代药。职业暴露也需评估。

3. 发热可能是由血液性疾病导致,更常因其所伴随的感染而引起。夜间盗汗提示发热。尤其常见于淋巴瘤患者。

4. 一些血液病表现出体重减轻。

5. 疲劳、不适、无力和虚弱非常常见,但并不特异,这些症状可能是贫血、发热、肌肉消耗。肌肉消耗可能由血液系统恶性肿瘤或血液系统其他疾病所致的神经系统并发症所致。

6. 特定器官或部位所见症状往往是由于基础疾病进展累及所致,比如浆细胞瘤引起的脊髓压迫,腹部淋巴瘤引起的输尿管梗阻或肠梗阻和慢性粒细胞性白血病中白血病细胞浸润所致的昏迷。

(二)家族史

1. 血液病可能是常染色体显性遗传、常染色体隐性遗传或 X 连锁遗传。详细的家族史对研究血液病患者非常重要,有必要询问患者外祖父母、父母、兄弟姐妹、子女、舅舅、姨和侄子、外甥所患疾病的相关信息。反复而仔细的询问很有必要,因为一些重要的细节如死于婴儿期兄弟姐妹的情况,可能会被忘记,尤其对年龄大的患者。

2. 子女未患有其家族的遗传性疾病则可能表明发生了突变或非亲生。

3. 偏离孟德尔遗传规律来源于单亲二倍体(患者获得父母一方的 1 个突变染色体的 2 个拷贝或一部分,而没有从父母另一方获得相应的拷贝)或基因印迹(父母一方的部分 DNA 沉默或印迹导致,遗传自母亲的异常基因和遗传自父亲的同种异常基因的表型并不相同)。

(三)性生活史

医师应当询问并获取患者的性取向和性生活史。

(四)体格检查

体格检查应特别重视以下方面。

1. 皮肤 发绀、瘀点或瘀斑,表皮脱落,潮红,黄疸,下肢溃疡,甲床改变,皮肤苍白,毛细血管扩张,皮疹(如系统性红斑狼疮、白血病皮肤改变、侵犯皮肤的 T 细胞淋巴瘤)。

2. 眼 黄疸,苍白,多血症,视网膜出血,渗出液,或视网膜隆起和静脉充血呈节段状改变。

3. 口腔 出血,黄疸,黏膜溃疡,苍白,镜面舌。

4. 淋巴结 轻微增大可出现在健康成人腹股沟淋巴结和儿童的颈部淋巴结处。其他区域的淋巴结增大或这些地方的中、重度增大应被视为异常。

5. 胸腔 胸骨和(或)肋骨压痛。

6. 肝 增大。

7. 脾 增大或可触及。

8. 关节 肿胀,畸形。

9. 神经 异常的精神状态,脑神经异常,周围神经异常,脊髓征象。

(五)实验室评估

1. 血液应当做定性和定量评估。通常利用自动分析仪即可完成。

2. 正常血细胞参考值,见表 1-4。

3. 正常白细胞计数和白细胞分类计数,见表 1-5。

为检测血红蛋白浓度,要将各种形式的血红蛋白转化为稳定的复合物氰化正铁血红蛋白并通过光学检测而得到。

血细胞比容可以通过高速离心抗凝血而直接测得。自动分析仪通过计算红细胞数和平均红细胞容积得出血细胞比容。

平均红细胞体积(MCV)由自动血细胞计数仪直接测得或采用公式计算:

$$MCV = 10 \times \text{血细胞比容}(\text{ml/dl 或 } \%) / \text{红细胞计数}(\times 10^{12} / \text{L})$$

单位是 fl 或立方微米/每个细胞。

平均红细胞血红蛋白量(MCH)由下式计算:

$$MCH = \text{血红蛋白}(\text{g/L}) / \text{红细胞数}(\times 10^{12} / \text{L}) \times 10$$

单位是 pg/每个红细胞。

平均单个红细胞血红蛋白浓度(MCHC)由下式得到:

$MCHC = \text{血红蛋白}(\text{g/L}) / \text{比容}(\text{ml/dl 或 } \%) \times 10$,单位是每分升体积的红细胞中含有多少克血红蛋白,或是百分比。

表 1-4 正常血细胞参考值

	男 性	女 性	共 同
白细胞计数($\times 10^9/L$) [*]			7.8(4.4~11.3) [*]
红细胞计数($\times 10^{12}/L$)	5.21(4.52~5.90)	4.60(4.10~5.10)	
血红蛋白(g/dl)	157(140~175) [*]	138(123~153) [*]	
红细胞比容(红细胞体积/血容量)	0.46(0.42~0.50)	0.40(0.36~0.45)	
平均细胞体积(fl/红细胞)			88.0(80.0~96.1)
平均血红蛋白量(pg/红细胞)			30.4(27.5~33.2)
平均血红蛋白浓度(g/dl)			344(334~355)
红细胞分布宽度(CV%)			0.131(0.115~0.145)
血小板计数($\times 10^9/L$)			311(172~450)

^{*} 血液学国际标准化委员会要求SI使用以下单位:白细胞计数,数字 $\times 10^9/L$;红细胞计数,数字 $\times 10^{12}/L$;血红蛋白,g/L;血细胞比容(细胞体积总和)为数字比例,例如,0.41,无单位,即红细胞总体积与血容量之比。平均细胞体积单位为fl,平均血红蛋白为pg,平均血红蛋白浓度为g/L。血小板按数字 $\times 10^9/L$ 。CV=变异系数

^{*} 均值和参考值范围(正常范围)已给定。由于分布曲线可能不符合高斯分布,参考范围并非95%可信区间。结果基于426位正常成年男性和212位正常成年女性,并参照S-PLUS Coulter模型IV。该表中参考值范围因实验室不同和不同民族间分布差异可能存在差异。比如,中性粒细胞计数在非洲人群接近 $1.5 \times 10^9/L$,比同性别近似年龄的欧洲个体计数要低。这种差异使得白细胞计数在非洲血统的美洲人中降低相似的值。非洲人群的血红蛋白含量比欧洲同年龄、性别的人低10g/L。