

专家门诊丛书

ZHUANJIAMENZHEN

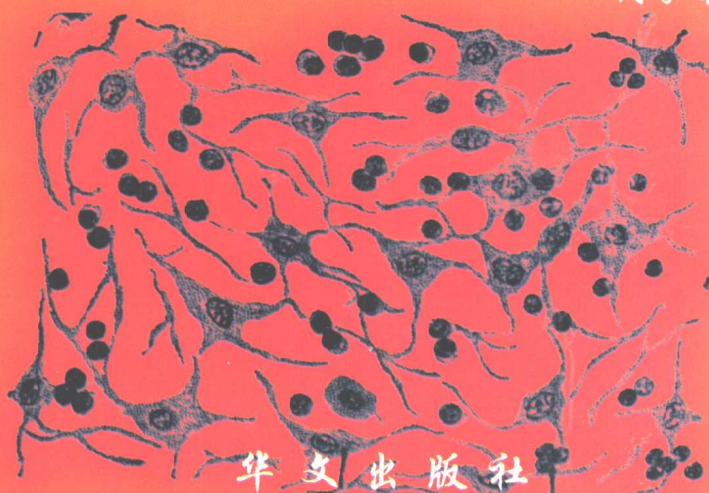
CONGSHU

丛书主编 / 张树基

● XUEYEXITONGJIBINGFANGZHI ●

血液系统疾病防治

周家琴 / 主编



华 文 出 版 社
金 盾 出 版 社

专家门诊丛书 主编 张树基

血液系统疾病防治

主编 周家琴

华 文 出 版 社
金 盾 出 版 社

11.0/13

图书在版编目 (CIP) 数据

血液系统疾病防治/周家琴主编. —北京: 华文出版社, 2000.1

(专家门诊丛书/张树基主编)

ISBN 7-5075-0976-1

I. 血… II. 周… III. 血液病-防治
IV. R55

中国版本图书馆 CIP 数据核字(1999)第 72112 号

华文出版社
金盾出版社 出版、总发行

华文出版社地址:

(邮编 100800 北京西城区府右街 135 号)

电话 (010)83086663 (010)83086853

金盾出版社地址:

北京太平路 5 号(地铁万寿路站往南)

邮编 100036 电话 68214039 68218137

传真 68276683 电挂 0234

新华书店经销

科普印刷厂印刷

850×1168 毫米 32 开本 5 印张 105 千字

2000 年 1 月第 1 版 2000 年 1 月第 1 次印刷

*

印数: 0001—6000 册

定价: 8.00 元

专家门诊丛书 主编 张树基

血液系统疾病防治

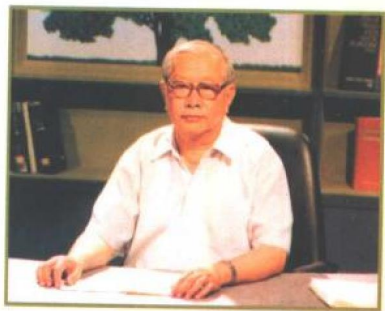
主 编 周家琴

前 言

呈现在广大读者面前的《专家门诊》丛书，是由著名内科专家张树基教授主编、众多在各自医学领域中具有丰富临床实践经验的医学专家执笔完成的内科学著作。丛书共七部，分别为《呼吸系统疾病防治》、《心血管系统疾病防治》、《血液系统疾病防治》、《消化系统疾病防治》、《内分泌系统疾病防治》、《神经系统疾病防治》、《泌尿系统疾病防治》。

张树基教授是具有近 50 年临床经验的著名内科专家，曾主编多部内科论著。他极其认真地组织策划了本套丛书，并将本丛书定位为：较完整的覆盖内科各个领域，包容现代医学成果，坚持科学性、准确性、实用性的统一，突出医疗与保健的双重功能。在这一思想的指导下，丛书一方面介绍了各系统的生理知识以及各个系统的保健方法；另一方面，对内科各种疾病的病因、症状、检查、诊断、治疗、用药方法等做了较详细的介绍。全书结合实际、深入浅出、突出实用，力求做到适用于广大读者的需求，既是家庭垂手可得的医疗顾问，又是基层医务工作者的指导用书。在现代社会普遍重视生活质量、人人关注健康的今天，本丛书无疑会成为人们保持健康的良师益友。

本丛书为了使读者多了解一些对疾病的诊疗情况，故在诊治方面作了较为详细的介绍，仅供参考。因有些治疗方法及药物有一定的副作用，需在医生指导下方可应用，以免用之不当而发生不良后果，敬请读者注意。



丛书主编简介

张树基 男，教授、主任医师、著名内科专家。1926年12月生于河北省宁晋县，1954年毕业于北京医学院（现北京医科大学）医疗系，毕业后即在北京医学院第一附属医院内科工作，主要从事消化系统疾病及内科急症的诊疗工作。1985年任内科主任。曾获首届北京医科大学名医奖、首都劳动奖章等奖项，享受国务院特殊津贴。曾获世界卫生组织和卫生部高级访问学者资格赴美国进行研究。主编及参与主编的书目有《内科急症诊断与治疗》《今日内科》《危重急症的诊断及治疗》《诊断学基础》《中西医结合治疗学》《全科医生手册》《水、电解质、酸碱平衡失调的判定与处理》《现代消化内科手册》等；参与编撰的书目有《现代急救医学》《临床老年急症》《胸膜急病》《肾脏病学》《胃肠病学》《消化性溃疡病》等；发表学术论文60余篇。



主编简介

周家琴 女，1930年出生，教授、主任医师。1955年毕业于中国医科大学医疗系，1956年起即在北京医学院第一附属医院（北大医院）工作至今。自1963年起重点在内科血液组工作。曾总结过各种贫血、急、慢性白血病、骨髓增生性疾患、MDS、淋巴瘤、骨髓瘤、ITP、SLE及血友病流行性病学调查工作，并担任国内外进修生、研究生的教学工作。

在科研上，曾研究过有关贫血的铁代谢及红细胞膜质子泵、白血病染色畸变、血小板寿命等项，并赴日本从事过干细胞与细胞生长因子关系、慢粒急变细胞的特性等研究，指导研究生研究ITP巨核细胞的发育、MDS基因突变等。曾参与《英国大百科全书》部分内容的翻译工作及《今日内科》《现代实验诊断手册》的编撰，发表论文20余篇。1995年退休后曾任北京肿瘤研究所放疗病房客座教授。

目 录

第一章 血液系统的解剖、生理基础知识·····	(1)
(一) 血液的组成及其主要功能 ·····	(1)
(二) 血细胞是怎样产生的 ·····	(4)
(三) 人体主要的造血器官有哪些 ·····	(4)
(四) 血管的结构与作用 ·····	(6)
(五) 血栓与止血问题 ·····	(7)
第二章 血液病常见的症状及其临床意义 ·····	(14)
(一) 贫血·····	(14)
(二) 出血·····	(19)
(三) 发烧·····	(20)
(四) 黄疸·····	(20)
(五) 淋巴结肿大·····	(20)
(六) 脾肿大·····	(21)
(七) 舌改变·····	(21)
(八) 指甲改变·····	(21)
第三章 血液常见病的病理、体征及临床意义 ·····	(22)
(一) 红细胞病·····	(22)
缺铁性贫血·····	(22)
巨幼细胞性贫血·····	(26)
再生障碍性贫血(简称“再障”) ·····	(29)
溶血性贫血·····	(36)
慢性病性贫血·····	(40)

骨髓病性贫血·····	(42)
急性失血后贫血·····	(43)
(二) 白细胞病·····	(43)
白细胞减少和中性粒细胞缺乏·····	(43)
白血病·····	(45)
类白血病反应·····	(52)
嗜酸性粒细胞增多·····	(52)
传染性单核细胞增多症·····	(53)
传染性淋巴细胞增多症·····	(55)
坏死性淋巴结炎·····	(55)
血管原始免疫细胞淋巴结病·····	(55)
(三) 出血性疾病·····	(56)
血管病·····	(56)
血小板疾病·····	(59)
血液凝固机制异常引起的出血性疾病·····	(64)
(四) 其他血液病·····	(70)
淋巴瘤·····	(70)
多发性骨髓瘤 (MM) ·····	(73)
巨球蛋白血症·····	(76)
良性单克隆丙种球蛋白增多症·····	(77)
恶性组织细胞增生症·····	(78)
真性红细胞增多症·····	(79)
骨髓纤维化·····	(80)
骨髓增生异常综合征·····	(82)
脾机能亢进·····	(83)
血色病·····	(85)
第四章 有关血液病的一般问题 ·····	(86)
(一) 什么是血液病·····	(86)

(二) 白血病和败血症的区别	(87)
(三) 什么是自身免疫病	(87)
(四) 血液病与遗传关系	(87)
(五) 什么是溶血危象	(89)
(六) 一过性造血功能停滞	(89)
(七) 什么是病态造血	(89)
(八) 骨髓穿刺会产生后遗症吗	(90)
(九) 淋巴结活组织检查	(91)
(十) 应用肾上腺皮质激素(简称激素)治疗血液病	(91)
(十一) 做脾切除术的必要性	(92)
(十二) 为何做胃大部切除术后易发生贫血	(92)
(十三) 老年人为何容易发生贫血	(93)
(十四) 为预防血液病不要乱用药	(93)
(十五) 鼻出血(鼻衄)	(95)
(十六) 献骨髓(献髓)不影响身体健康	(95)
第五章 常用于血液病的化验检查及临床意义	(97)
(一) 血常规检查	(97)
(二) 网织红细胞计数	(98)
(三) 白细胞总数和分类检查的临床意义	(98)
(四) 白细胞组织化学染色及其应用	(99)
(五) 免疫细胞化学技术在临床方面的应用	(100)
(六) 嗜异性凝集试验	(101)
(七) 有关血小板抗体的检查	(101)
(八) 免疫球蛋白检查	(101)
(九) 蛋白电泳检查	(102)
(十) 常见的有关溶血性贫血的化验检查	(102)
(十一) 常见有关出血、凝血障碍的化验	(104)

(十二) 血液流变学检查	(106)
第六章 治疗血液病常用药物	(109)
(一) 抗贫血药	(109)
(二) 升白细胞药物	(111)
(三) 止血药	(113)
(四) 抗凝血药物	(117)
(五) 免疫抑制剂	(120)
(六) 抗血液肿瘤性药物	(120)
第七章 关于血型 and 输血问题	(129)
(一) 关于人类 ABO 血型系统	(129)
(二) ABO 血型的遗传	(129)
(三) Rh 血型在临床上的意义	(130)
(四) 新生儿溶血病	(130)
(五) 血型 and 人的性格有关吗	(131)
(六) 血型会改变吗	(132)
(七) 什么情况下需要输血	(132)
(八) 成分输血	(133)
(九) 献血对人体有害吗	(133)
(十) 骨髓移植是怎么回事	(134)
第八章 小儿血液病特点	(138)
(一) 小儿造血功能	(138)
(二) 新生儿的出血 and 贫血	(139)
(三) 新生儿同种免疫性血小板减少性紫癜	(140)
(四) 小儿缺铁性贫血	(140)
(五) 小儿白血病特点	(142)
(六) 小儿噬血细胞性淋巴细胞增生症 (HLH)	(143)
(七) 其他小儿血液病	(144)
第九章 老年血液病特点	(145)

(一) 老年人骨髓造血有何特点	(145)
(二) 老年人常见血液粘稠度增高	(146)
(三) 老年人的血沉增高	(146)
(四) 老年人贫血	(147)
(五) 老年人的出血性疾病	(147)
(六) 老年人白血病特点	(147)
(七) 其他血液病	(148)
后 记	(149)

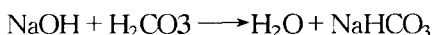
第一章 血液系统的解剖、生理 基础知识

(一) 血液的组成及其主要功能

人的血液和其他哺乳动物血相似，是一种红色的在身体各组织和心血管内不断循环流动的液体，正常人总量为体重的 8%，由血浆和血细胞所组成。如果加入抗凝剂沉淀后可将这两部分分开，上层淡黄色半透明液体是血浆，占全血总量的 50%~55%，下层沉淀部分为血细胞。血液对人体有重要作用：它从肺部将氧带入体内，将二氧化碳排出体外；向各组织和器官提供营养物和体内分泌物，排除体内废物；调节各种离子浓度、氧和二氧化碳含量、酸碱平衡，维持体内各组织和器官的温度相对平衡；还有传递信息和防御功能；血液在运行过程中还可通过凝血和抗凝血防止失血和保持血液在血管内流畅等作用。

1. 血浆：正常人血浆是由水、电解质、小分子有机物和气体组成，水占血液重量的 93% 左右，蛋白质是由白蛋白、球蛋白和纤维蛋白原所组成，白蛋白在维持血浆胶体渗透压（即保持细胞内外、血管内外水的平衡）起重要作用。球蛋白又分 α_1 、 α_2 、 β 和 γ 。人体内还有许多免疫球蛋白是由血细胞所产生的。一般免疫球蛋白有五种，即免疫球蛋白 G (IgG)、免疫球蛋白 A (IgA) 以及 IgM、IgE、IgD，每种免疫球蛋白的分子都有轻链和重链，正常人有一定的比例。纤维蛋白原在血液凝固过程中起作用，血浆中的酸碱度利用 $\text{NaHCO}_3/\text{H}_2\text{CO}_3$ 、蛋白质钠盐/蛋白质、 $\text{K}_2\text{HPO}_4/\text{KH}_2\text{PO}_4$ 、 $\text{KHCO}_3/\text{H}_2\text{CO}_3$ 等这些缓冲对维持血浆的酸碱度 (pH) 在正常范围 (7.35~7.45，平均 7.4，静脉血比

动脉血低 0.03 左右)。例如碳酸氢盐系统的缓冲效应可由下列表明:



上二式表明如有一定量的强酸或强碱进入体内, 因有缓冲系统的缓冲效应仍能保持血液中 pH 无大变化。

2. 血细胞: 包括红细胞、白细胞和血小板。

(1) 红细胞: 是血液中最多的血细胞, 成熟红细胞内充满血红蛋白而使血成红色, 红细胞起源于骨髓中红系祖细胞, 该细胞在促红细胞生成素作用下分化为原始红细胞, 经数次分裂发育为早幼、中幼和晚幼红细胞, 后者丧失分裂能力成为网织红细胞, 再进一步成熟即为成熟红细胞, 一个原始红细胞将生成 8~16 个成熟红细胞, 红细胞在成熟过程中需利用蛋白质、铁、各种维生素 (如维生素 B₁₂ 和叶酸、维生素 C 等) 及微量元素, 成熟红细胞内含的血红蛋白每克携带 1.34 毫升的氧, 它不断地由肺将氧运到全身, 并将各处的二氧化碳送到肺呼出体外, 每个红细胞寿命约 120 天, 由肺到组织往返 5 万~10 万余次。一个正常红细胞直径为 7 微米左右, 中心薄呈双凹圆形, 形如老北京卖的烧饼, 但可变性很大, 它能够通过直径 3 微米的毛细血管, 成人每天约有 8% 的红细胞衰老而被脾等破坏, 不断地由骨髓造出新的红细胞进行补充, 使血循环中的红细胞相对恒定。

成人红细胞和血红蛋白正常值:

	红细胞 (RBC)	血红蛋白 (HGB)
男性	$4.0 \sim 5.5 \times 10^{12} / \text{升}$	120~165 克/升
女性	$3.5 \sim 5.0 \times 10^{12} / \text{升}$	110~150 克/升
新生儿	$6 \sim 7 \times 10^{12} / \text{升}$	170~200 克/升

在生理情况下如妊娠、婴幼儿、某些老年人红细胞和血红蛋白可偏低, 有病时可见到红细胞和血红蛋白异常。脱水、缺氧、

胎儿及新生儿、剧烈体育运动、严重的心、肺疾病都可使之相对增多。

(2) 白细胞：成人白细胞总数为 $4 \sim 10 \times 10^9/\text{升}$ ，白细胞包括粒细胞（由嗜酸性、嗜碱性、嗜中性组成）、淋巴细胞、单核细胞，起源于骨髓造血干细胞，在造血因子作用下，经数次分裂成熟，成熟的粒细胞为圆形，直径 $10 \sim 13$ 微米。生理情况下如胎儿、新生儿、妊娠后期、分娩时、剧烈运动、严寒、暴晒等白细胞总数可升高，生病时如急性感染、大出血、急性中毒、严重组织损伤、大手术后，白血病及恶性肿瘤时都可有白细胞总数升高。白细胞总数减少主要为中性粒细胞减少，如病毒感染、严重的败血症、大出血、急性中毒、电离辐射、放疗和化疗后、应用抑制骨髓药物、脾功能亢进及某些血液病。嗜中性粒细胞占白细胞总数的 $50\% \sim 70\%$ ，嗜酸性粒细胞占 $1\% \sim 5\%$ ，嗜碱性占 $0 \sim 1\%$ ，后两者的增多与减少也与某些疾病有关。单核细胞占 $1\% \sim 8\%$ ，从骨髓成熟后释放入血，数小时后可分布到各组织中去定居并分化为巨噬细胞。单核细胞参与机体免疫功能，清除衰老的红细胞和细胞碎片、异物等，起人体内“清道夫”作用。淋巴细胞占白细胞总数的 $20\% \sim 40\%$ ，在骨髓内分化成熟为 B 细胞，在胸腺内分化成熟为 T 细胞。B 细胞受抗原刺激后可分化为浆细胞，后者分泌特异性抗体即免疫球蛋白，可中和病毒、杀灭微生物及清除异物。T 细胞又有许多种，有的可分泌淋巴因子，协助嗜中性粒细胞和巨噬细胞的功能。单核细胞和淋巴细胞的增多与减少也与许多疾病有关。

(3) 血小板：成年正常人血小板数为 $100 \sim 350 \times 10^9/\text{升}$ ，血小板来自骨髓的巨核细胞，为不规则扁平状，直径 $2 \sim 4$ 微米，有的病可见到大的血小板。血小板平时在血管内流动，当血管壁受损时，它迅速粘附于创伤处并聚集成团，吸附血浆中的凝血因子和血细胞，促进血液的凝固，血小板有保护血管壁和参与止血

作用。当血小板减少时如低于 50×10^9 /升以下可导致出血，有些血液病血小板数目减少，有的增多，或质量不正常都可引起出血性疾患。

(二) 血细胞是怎样产生的

妊娠3周左右人胚中的卵黄囊开始造血，为最原始的血细胞，它有多向分化和自我复制能力即自己克隆一个自己，这种细胞能迁移到肝、脾、骨髓和淋巴组织发育成造血干细胞，每个干细胞又形成一个造血中心。胎儿6周时肝脏开始造红细胞，9~24周肝为主要造血场所，从第5个月以后肝造血减少至出生时停止。人胎3个月脾脏开始造血，首先是红细胞，以后随之造粒细胞、淋巴细胞和单核细胞，至出生时成为造淋巴细胞的器官。淋巴细胞也来自于胸腺，人胎6~7周胸腺开始造淋巴细胞，(胸腺的淋巴干细胞也来源于骨髓)，最后分化为T细胞，出生后停止造血。人胎从第4个月起淋巴结成为终身造淋巴细胞的场所。出生后骨髓成为造各种血细胞的场所，骨髓造血随年龄增长范围逐渐缩小，到18岁左右造血的骨髓主要为胸骨、肋骨、脊柱骨、肩胛骨、髌骨、头骨以及股骨和肱骨的近心端。血细胞在骨髓内不断地发育成熟，最后输送到血管内提供机体各组织器官的需要。最原始的血细胞称为造血干细胞，它是多能性向各种血细胞分化和成熟并有自我复制功能，对化学药物有较强的抵抗力，造血干细胞的分化成熟需要有一定的造血微环境，这种微环境包括骨髓中的血管系统、网状内皮系统、骨皮质，以及各种促使细胞成熟的物质及造血因子如促红细胞生成素、促粒细胞、单核细胞、血小板生成素、体内的激素、神经体液因子等。

(三) 人体主要的造血器官有哪些

1. 骨髓：存在于坚硬的骨头髓腔内，有骨小梁将骨髓分隔

开成许多小格，由血管、神经、网状细胞及造血细胞组成，成人的骨髓重量平均占体重的 4.6%，骨髓又分为红髓（造血细胞）和黄髓（脂肪细胞），初生时红髓充满全身的骨髓腔，随年龄增长红髓逐渐变为黄髓，骨髓腔也随之扩大，至成年人能造血的骨髓只有上述的一些扁骨及肩胛骨、脊柱骨、肱骨股骨的上 1/3。

骨皮质上有许多营养孔，较粗的血管进入营养孔内最终形成毛细血管，对骨髓运送各种营养物质。毛细血管由内皮细胞、基底膜细胞和外皮细胞组成，血管在骨髓腔内形成许多血窦，血窦之间充满造血细胞并形成造各种细胞的造血岛。骨髓的神经来源于脊神经，它和动脉共同进入营养孔，其分支缠绕着动脉成网状，骨髓的静脉也有神经相伴但较动脉少。还有一些神经终于血窦的内皮和造血细胞之间。

2. 淋巴系统：由淋巴器官（淋巴结、扁桃体、脾脏等）、淋巴管和淋巴组织所组成，该系统与血管有密切关系，毛细血管进入组织与组织液进行物质交换后大部分进入静脉，有一小部分进入淋巴管。淋巴液在向心脏流的过程中也经过淋巴结。淋巴器官产生淋巴细胞。

(1) 淋巴结：体内分布很广，主要在血管分叉处。身体表浅处皮下的淋巴结分布在颈部、下颌、耳前后、锁骨上窝、腋窝、腘窝、腹股沟等身体和关节的凹陷处，深部的淋巴结在纵隔、肠系膜、盆腔等处。淋巴结的数目与年龄成反比。淋巴结表面有被膜包绕，被膜向内伸延成网状结构的小梁，其中充满了淋巴细胞，淋巴结呈扁圆或肾形，大小不一，正常人的淋巴结小如芝麻粒，大如黄豆粒。一侧向内凹陷称“门”为输出管出口，另一侧凸面为输入管进口，一个淋巴结的输出管可为另一个的输入管。淋巴结产生的淋巴细胞进入淋巴液中，各处的淋巴管都经过一定的淋巴结群，当某器官或局部发生炎症、异物或癌细胞变时，这些物质沿一定的淋巴管到一定的淋巴结群中去，淋巴结可消灭这