

# 实用血液病学

浦 权 编著 黄宗干 审

R552

PG<sub>C.4</sub>

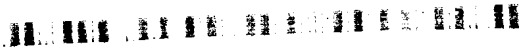
017154

93321

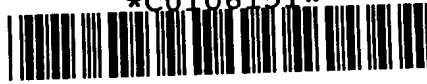
# 实用血液病学

蒲权 编著

黄宗干 审



\*C0106151\*



科学技术文献出版社重庆分社

## 内 容 提 要

本书收集了国内外大量最新文献，结合作者的经验写成。共分总论、红细胞疾病、白细胞疾病和出血性疾病等四篇，计45章。能反映国内外近年来的主要研究成果与最新进展。每章后有文献来源与复习题，图文并茂，内容丰富、新颖，切合临床实用。

可供血液病专业人员，内、儿科医师和检验人员的临床、教学与科研工作之参考，也可作为血液病医师进修班之教材，及医学院校学生的参考用书。

21087/60

### 实用血液病学

浦 权 编著

---

科学技术文献出版社重庆分社 出版

重庆市市中区胜利路91号

新华书店重庆发行所 发行

科学技术文献出版社重庆分社印刷厂 印刷

---

开本：787×1092毫米1/16 印张：38.625 字数：100万

1985年6月第一版 1985年6月第一次印刷

科技新书目：97—237 印数：10000

---

书号：14176·145

定价：8.50元

## 前 言

血液病学是发展十分迅速的临床学科之一，内容日新月异。现代血液病学与医学和生物学的各个分支有着密切的联系。随着血液生理学、生物化学、免疫学、分子生物学、冷冻生物学、分子遗传学、生物遗传工程、细胞动力学以及其它边缘学科的飞速发展，相互促进，大大推动了血液病学研究工作向更深的层次迈进。

为适应我国医学科学现代化的需要，推动血液病学的发展，编者在《实用血液病学》讲义稿的基础上，进行了全面修订与补充，使之在内容上尽可能充分反映当代血液病学的主要研究成果与最新进展，理论联系实际，普及而又兼顾提高，期望能在我国血液病的防治、教学与科研工作中发挥一定的作用。

本书在编写过程中，学校与附院各级领导始终给予了热情鼓励与支持，何典荣同志为本书绘制了图幅，特此致以衷心的感谢！

限于编者水平，临床经验不多，在内容与文字上缺点错误在所难免，切望广大读者批评指正，以期再版时更臻完善。

编 者

一九八三年八月

# 目 录

## 第一篇 总 论

<b>第一章 血细胞的起源与形态</b> .....( 3 )	五、血小板的形态.....( 32 )
<b>第一节 血细胞的起源</b> .....( 3 )	<b>第二章 红细胞生成与血红蛋白代谢</b> .....( 35 )
一、细胞概述.....( 3 )	<b>第一节 红细胞生成及其调节</b> .....( 35 )
二、血细胞的起源.....( 6 )	一、关于促红细胞生成素.....( 35 )
<b>第二节 红细胞实体的形态</b> .....( 9 )	二、人体在不同状态下红细胞生 成的调节.....( 36 )
一、红细胞实体.....( 9 )	<b>第二节 血红蛋白代谢</b> .....( 37 )
二、幼稚红细胞发育过程的形态 变化.....( 11 )	一、血红蛋白的化学.....( 38 )
三、病理性幼稚红细胞.....( 12 )	二、卟啉代谢.....( 39 )
四、正常与异常红细胞的形态.....( 13 )	三、血红蛋白的分解代谢.....( 41 )
<b>第三节 粒细胞的形态</b> .....( 17 )	<b>第三章 骨髓的结构与功能</b> .....( 44 )
一、粒细胞发育过程的形态变化 .....( 18 )	<b>第一节 骨髓的结构</b> .....( 44 )
二、成熟粒细胞的形态.....( 19 )	一、骨髓结构的一般特点.....( 44 )
三、获得性的粒细胞形态异常.....( 20 )	二、骨髓血管系统.....( 45 )
四、遗传性的粒细胞形态异常.....( 20 )	三、造血细胞与所在血管系统的 关系.....( 46 )
<b>第四节 单核细胞与巨噬细胞的形     态</b> .....( 22 )	四、骨髓的神经供应.....( 47 )
一、关于单核-巨噬细胞的起源 .....( 22 )	<b>第二节 骨髓的功能</b> .....( 47 )
二、单核细胞发育过程的形态变 化.....( 24 )	一、造血功能.....( 47 )
三、巨噬细胞的形态.....( 24 )	二、代谢功能.....( 49 )
<b>第五节 淋巴细胞与浆细胞的形态</b> .....( 25 )	<b>第四章 淋巴-网状细胞系统的结构     与功能</b> .....( 51 )
一、淋巴细胞的形态.....( 25 )	<b>第一节 概念</b> .....( 51 )
二、浆细胞的形态.....( 28 )	<b>第二节 淋巴-网状组织的结构</b> .....( 51 )
<b>第六节 巨核细胞与血小板的形态</b> .....( 30 )	一、胸腺.....( 51 )
一、巨核细胞与血小板的起源.....( 30 )	二、淋巴结.....( 52 )
二、关于巨核系定向干细胞池.....( 31 )	三、其它淋巴器官.....( 52 )
三、巨核细胞的生成及多倍体.....( 31 )	<b>第三节 淋巴-网状组织细胞之特     征与功能</b> .....( 53 )
四、巨核细胞发育过程的形态变 化.....( 32 )	一、网状细胞.....( 53 )

第四节 淋巴-网状组织细胞间的 内在联系·····	(56)
<b>第五章 脾脏的结构与功能</b> ·····	(59)
第一节 脾脏的结构·····	(59)
一、脾实质·····	(59)
二、脾血管·····	(60)
第二节 脾脏的功能·····	(61)
一、免疫功能·····	(61)
二、滤血功能·····	(61)
三、储血功能·····	(62)
四、血容量调节功能·····	(62)
五、造血功能·····	(62)
六、脾切除后状态·····	(63)
第三节 脾肿大·····	(63)
<b>第六章 新生儿血液学</b> ·····	(65)

一、胎儿造血·····	(65)
二、胎儿血红蛋白的合成·····	(65)
三、新生儿血液正常值·····	(66)
四、新生儿的红细胞生成作用·····	(68)
五、新生儿红细胞的生化特性·····	(69)
六、新生儿的白细胞·····	(69)
七、新生儿的血小板·····	(70)
八、新生儿的凝血因子·····	(70)
<b>第七章 老年血液学</b> ·····	(72)
一、理论因素·····	(72)
二、红细胞与血红蛋白·····	(72)
三、白细胞·····	(73)
四、骨髓·····	(73)
五、其它·····	(74)

## 第二篇 红细胞疾病

<b>第八章 贫血的分类、机理及其诊断</b> ·····	(79)
第一节 贫血的分类·····	(79)
一、贫血的形态分类法·····	(80)
二、贫血的病因与病理生理分类 法·····	(80)
三、贫血骨髓改变分类法·····	(82)
第二节 病因与发病机理·····	(82)
一、红细胞生成减少·····	(82)
二、红细胞破坏过多·····	(84)
三、红细胞丧失过多·····	(85)
第三节 贫血的诊断·····	(85)
<b>第九章 干细胞增殖与分化障碍的贫血</b> ·····	(92)
第一节 再生障碍性贫血·····	(92)
第二节 纯红细胞再生障碍性贫血 ·····	(106)
一、急性纯红细胞再生障碍性贫血 ·····	(107)
二、慢性先天性纯红细胞再生障 碍性贫血·····	(108)
三、慢性获得性纯红细胞再生障 碍性贫血·····	(108)

碍性贫血·····	(109)
第三节 慢性肾功能不全性贫血·····	(112)
第四节 内分泌功能紊乱引起的贫 血·····	(115)
一、垂体功能不全性贫血·····	(116)
二、甲状腺功能不全性贫血·····	(116)
三、肾上腺功能不全性贫血·····	(117)
四、性腺功能不全性贫血·····	(118)
<b>第十章 脱氧核糖核酸合成障碍性贫血</b> ·····	(119)
第一节 维生素B <sub>12</sub> 与叶酸的代谢 ·····	(119)
一、叶酸的代谢·····	(119)
二、维生素B <sub>12</sub> 的代谢·····	(123)
第二节 巨幼细胞性贫血概论·····	(125)
一、关于词义·····	(125)
二、巨幼细胞变的本质·····	(126)
三、临床特点·····	(127)
四、巨幼细胞性贫血的病因与分 类·····	(128)
第三节 维生素B <sub>12</sub> 缺乏引起的巨 幼细胞性贫血·····	(129)

一、B <sub>12</sub> 缺乏的临床特征·····(129)	二、膜的功能·····(195)
二、特殊B <sub>12</sub> 缺乏综合征·····(130)	第二节 溶血性疾病的诊断·····(196)
第四节 叶酸缺乏引起的巨幼细胞 性贫血·····(133)	一、溶血性疾病的分类·····(196)
一、叶酸缺乏的临床特征·····(133)	二、溶血性贫血的诊断步骤·····(197)
二、特殊叶酸缺乏综合征·····(134)	<b>第十四章 红细胞膜缺陷所致溶血性     贫血·····(203)</b>
第五节 维生素B <sub>12</sub> 与叶酸治疗无 效的巨幼细胞性贫血·····(137)	第一节 遗传性球形细胞增多症·····(203)
一、抗代谢药物·····(137)	第二节 遗传性椭圆形细胞增多症 ·····(207)
二、先天性代谢障碍·····(139)	第三节 棘皮细胞增多症·····(208)
三、原因不明·····(139)	一、先天性β-脂蛋白缺乏血症·····(209)
<b>第十一章 血红蛋白合成障碍的贫血     ·····(142)</b>	二、血脂正常的棘皮细胞增多症 ·····(209)
第一节 缺铁性贫血·····(142)	三、肝病引起的靴刺形细胞增多 症·····(209)
第二节 组织铁沉积症·····(155)	四、其它原因引起的棘皮细胞增 多症·····(210)
一、先天性运铁蛋白缺乏血症·····(155)	第四节 遗传性口形细胞增多症·····
二、特发性肺含铁血黄素沉积症 ·····(156)	<b>第十五章 红细胞酶缺乏所致溶血性     贫血·····(213)</b>
三、血色病·····(157)	第一节 红细胞的能量代谢·····(213)
四、急性铁中毒·····(160)	第二节 六磷酸葡萄糖脱氢酶缺乏 引起的溶血性贫血·····(217)
第三节 海洋性贫血·····(161)	一、概论·····(217)
<b>第十二章 机制不明或多种机制有关     的贫血·····(177)</b>	二、临床病型·····(221)
第一节 铁粒幼细胞性贫血·····(177)	第三节 丙酮酸激酶缺乏引起的溶 血性贫血·····(230)
一、概念·····(177)	第四节 其它酶缺乏引起的溶血性 贫血·····(232)
二、遗传性铁粒幼细胞性贫血·····(178)	第五节 高铁血红蛋白血症和硫化 血红蛋白血症·····(234)
三、获得性铁粒幼细胞性贫血·····(178)	一、高铁血红蛋白血症·····(234)
四、继发性铁粒幼细胞性贫血·····(179)	二、硫化血红蛋白血症·····(236)
五、吡哆醇反应性铁粒幼细胞性 贫血·····(180)	<b>第十六章 珠蛋白合成异常所致溶血     性贫血·····(238)</b>
第二节 先天性红细胞生成障碍性 贫血·····(181)	第一节 镰状细胞病及有关血红蛋 白病·····(238)
第三节 骨髓增生型全血细胞减少 症·····(186)	一、血红蛋白病的分类·····(238)
第四节 骨髓病性贫血·····(188)	二、镰状细胞病·····(238)
第五节 慢性肝病引起的贫血·····(190)	三、血红蛋白C病·····(242)
第六节 妊娠引起的贫血·····(191)	
<b>第十三章 溶血性疾病概论·····(194)</b>	
第一节 红细胞膜概述·····(194)	
一、膜的结构·····(194)	

四、血红蛋白D病	(242)
五、血红蛋白E病	(242)
第二节 血红蛋白M病	(244)
第三节 不稳定血红蛋白病	(247)
第四节 伴有红细胞增多症的血红蛋白病	(252)
<b>第十七章 与血红素或卟啉代谢异常有关的疾病—卟啉病</b>	(256)
一、概念	(256)
二、先天性红细胞生成性卟啉病	(257)
三、原卟啉病	(258)
四、急性间歇性卟啉病	(259)
五、混合性卟啉病	(260)
六、遗传性粪卟啉病	(261)
七、迟发性皮肤性卟啉病	(261)
八、获得性卟啉病	(262)
<b>第十八章 阵发性睡眠性血红蛋白尿</b>	(264)
<b>第十九章 红细胞机械性损伤引起的贫血</b>	(271)
第一节 行军性血红蛋白尿	(271)
第二节 损伤性心源性溶血性贫血	(272)
第三节 微血管病性溶血性贫血	(274)
<b>第二十章 化学、物理与微生物因素引起的贫血</b>	(277)
第一节 化学与物理因素引起的溶血性贫血	(277)
一、铅中毒引起的溶血性贫血	(277)
二、砷中毒引起的溶血性贫血	(278)
三、铜中毒引起的溶血性贫血	(279)
四、其它化学因素引起的溶血性贫血	(279)
五、烧伤引起的溶血性贫血	(280)
第二节 微生物感染引起的溶血性贫血	(281)

一、疟疾引起的溶血性贫血	(281)
二、杆状巴尔通氏体引起的溶血性贫血	(282)
三、梭状芽孢杆菌引起的溶血性贫血	(283)
四、其它感染引起的溶血性贫血	(283)
<b>第二十一章 免疫性溶血性贫血</b>	(284)
第一节 概论	(284)
第二节 温反应抗体引起的自身免疫性溶血性贫血	(285)
附：抗体阴性的自身免疫性溶血性贫血	(288)
第三节 冷溶血综合征	(290)
一、冷凝集素病	(290)
二、阵发性冷性血红蛋白尿	(292)
第四节 新生儿同族免疫性溶血病	(293)
第五节 药物免疫性溶血性贫血	(300)
<b>第二十二章 脾功能亢进</b>	(304)
<b>第二十三章 急性失血性贫血</b>	(307)
<b>第二十四章 红细胞增多症</b>	(311)
第一节 相对性红细胞增多症	(311)
第二节 真性红细胞增多症	(312)
第三节 继发性红细胞增多症	(316)
一、高原红细胞增多症	(316)
二、心血管病引起的红细胞增多症	(317)
三、肺病引起的红细胞增多症	(318)
四、肾脏病引起的红细胞增多症	(318)
五、肿瘤引起的红细胞增多症	(319)
六、内分泌病引起的红细胞增多症	(319)
第四节 良性家族性红细胞增多症	(319)

### 第三篇 白细胞疾病

<b>第二十五章 粒细胞质与量的异常</b>	(325)
第一节 粒细胞减少症和粒细胞缺乏症	(325)
第二节 粒细胞增多症	(333)



一、中性粒细胞增多症……………(334)	第一节 急性白血病与感染……………(381)
二、嗜酸粒细胞增多症……………(336)	一、白血病易发感染的因素……………(381)
三、嗜碱粒细胞增多症……………(340)	二、感染类型与病原体……………(382)
第三节 粒细胞功能的异常……………(341)	第二节 急性白血病与出血……………(384)
一、液递性机制的异常……………(342)	一、血小板量的异常……………(385)
二、胞浆运动的异常……………(343)	二、血小板功能的异常……………(385)
三、杀菌作用的异常……………(345)	三、血浆凝血因子减少……………(386)
<b>第二十六 白血病概论……………(347)</b>	四、血循环内抗凝物质增多……………(386)
第一节 概况、发病率、病因及病理生理……………(347)	五、弥漫性血管内凝血……………(386)
一、概况……………(347)	六、纤维蛋白溶解亢进……………(387)
二、发病率……………(347)	七、血管因素……………(387)
三、白血病的病因学……………(347)	八、异常蛋白血症……………(387)
四、白血病的病理生理学……………(351)	第三节 脑膜白血病……………(388)
第二节 白血病的分类……………(353)	第四节 其它髓外白血病……………(391)
一、白血病的传统分类法……………(353)	一、睾丸白血病……………(391)
二、国外几种常用分类法的介绍……………(354)	二、眼的白血病……………(392)
三、国内白血病的分型方案……………(356)	三、心脏的白血病……………(393)
四、急淋的免疫学分型……………(357)	四、肾脏的白血病……………(393)
<b>第二十七章 急性白血病的临床……………(360)</b>	第五节 尿酸性肾病及电解质紊乱……………(394)
第一节 急性白血病的一般临床学……………(360)	一、尿酸性肾病……………(394)
第二节 急性淋巴细胞白血病……………(364)	二、电解质紊乱……………(395)
第三节 急性非淋巴细胞白血病……………(365)	<b>第二十九章 急性白血病的治疗……………(397)</b>
一、急性粒细胞白血病……………(365)	第一节 急性白血病的支持治疗……………(397)
附)Phi(Φ)小体染色法……………(367)	第二节 急性白血病患者感染的防治……………(400)
二、急性早幼粒细胞白血病……………(367)	一、细菌感染的治疗……………(400)
三、急性单核细胞白血病……………(369)	二、真菌感染的治疗……………(402)
四、急性红白血病……………(370)	三、病毒与原虫感染的治疗……………(402)
五、亚急性粒细胞白血病……………(372)	四、感染的预防……………(403)
第四节 少见与特殊类型白血病……………(373)	第三节 急性白血病化学治疗概论……………(405)
一、急性干细胞白血病……………(373)	一、细胞周期简介……………(405)
二、嗜酸粒细胞白血病……………(373)	二、增殖与非增殖细胞群及其对化疗的差异……………(406)
三、嗜硷粒细胞白血病……………(374)	三、白血病与正常造血细胞增殖动力学的差异……………(406)
四、组织嗜硷细胞(肥大细胞)白血病……………(375)	四、抗白血病药物的分类……………(408)
五、浆细胞白血病……………(376)	五、抗白血病药物的种类……………(408)
六、冒烟性急性白血病……………(377)	六、急性白血病化学治疗的实
<b>第二十八章 急性白血病的并发症……………(381)</b>	

施·····	(411)
七、急性白血病化疗的注意事项·····	(413)
八、疗效评定标准·····	(414)
第四节 急性非淋巴细胞白血病的化学治疗·····	(415)
一、诱导缓解·····	(416)
二、巩固与维持缓解·····	(420)
三、加强化疗·····	(421)
四、再发的治疗·····	(422)
第五节 急性淋巴细胞白血病的化学治疗·····	(424)
一、诱导与巩固缓解·····	(424)
二、维持与加强化疗·····	(428)
三、再发的治疗·····	(429)
第六节 脑膜白血病及其它髓外白血病的防治·····	(431)
一、脑膜白血病的防治·····	(431)
二、睾丸白血病的防治·····	(433)
三、眼白血病的防治·····	(433)
第七节 急性白血病的免疫治疗·····	(434)
一、实验动物中的免疫治疗·····	(434)
二、人类急性白血病的免疫治疗·····	(435)
第八节 急性白血病的造血干细胞移植治疗·····	(439)
一、胎肝移植·····	(440)
二、骨髓移植·····	(440)
<b>第三十章 慢性白血病·····</b>	<b>(444)</b>
第一节 慢性粒细胞白血病·····	(444)
第二节 慢性淋巴细胞白血病·····	(455)
第三节 毛细胞白血病·····	(458)
第四节 幼淋巴细胞白血病·····	(464)
<b>第三十一章 白血病的特殊问题·····</b>	<b>(467)</b>
第一节 白血病前期综合征·····	(467)

第二节 白血病与妊娠·····	(471)
第三节 高白细胞性白血病·····	(473)
<b>第三十二章 自限性淋巴-网状细胞增生症·····</b>	<b>(476)</b>
第一节 传染性单核细胞增多症·····	(476)
第二节 急性传染性淋巴细胞增多症·····	(480)
<b>第三十三章 恶性淋巴-网状细胞增生症—淋巴瘤·····</b>	<b>(482)</b>
第一节 恶性淋巴瘤的分类·····	(482)
第二节 何杰金氏病·····	(486)
第三节 非何杰金氏淋巴瘤·····	(490)
<b>第三十四章 浆细胞病·····</b>	<b>(494)</b>
第一节 浆细胞病的概念·····	(494)
第二节 多发性骨髓瘤·····	(497)
第三节 巨球蛋白血症·····	(507)
第四节 淀粉样变性·····	(509)
第五节 其它浆细胞病·····	(511)
一、重链病·····	(511)
二、良性单株丙种球蛋白病·····	(513)
<b>第三十五章 组织细胞病·····</b>	<b>(515)</b>
第一节 概论·····	(515)
一、组织细胞系统的概念·····	(515)
二、组织细胞病的分类·····	(515)
第二节 恶性组织细胞增生症·····	(516)
第三节 其它组织细胞增生症·····	(521)
一、局限性组织细胞增生症·····	(521)
二、全身性组织细胞增生症·····	(521)
三、海蓝组织细胞增生症·····	(522)
第四节 类脂质沉积病·····	(523)
一、病因与发病机理·····	(523)
二、高雪氏病·····	(523)
三、尼曼-匹克氏病·····	(525)
四、其它类脂质沉积病·····	(526)
<b>第三十六章 骨髓纤维化·····</b>	<b>(528)</b>

## 第四篇 出血性疾病

<b>第三十七章 正常凝血与抗凝血机理·····</b>	<b>(535)</b>
第一节 正常凝血机理·····	(535)
一、血管在止血中的作用·····	(535)
二、血小板在止血中的作用·····	(535)
三、凝血因子在止血中的作用·····	(536)
第二节 抗凝血机理·····	(540)

一、一般生理或生化的抗凝血系统.....(540)	二、低温引起的血小板减少症...(566)
二、纤维蛋白溶解系统.....(541)	<b>第四十章 血小板增多症.....(568)</b>
<b>第三十八章 出血性疾病的分类与诊断.....(545)</b>	第一节 特发性血小板增多症.....(568)
第一节 出血性疾病的分类.....(545)	第二节 继发性(反应性)血小板增多症.....(570)
第二节 出血性疾病的诊断.....(547)	<b>第四十一章 血小板功能缺陷性疾病.....(573)</b>
<b>第三十九章 血小板减少症.....(551)</b>	第一节 遗传性血小板功能缺陷性疾病.....(573)
第一节 血小板生成减少引起的小板减少症.....(551)	一、血小板粘附功能缺陷性疾病.....(573)
一、体质性全血细胞减少症(Fanconi氏综合征).....(551)	二、血小板凝聚功能缺陷性疾病——血小板无力症.....(580)
二、伴先天畸形的无巨核细胞性血小板减少症.....(551)	三、血小板释放功能缺陷性疾病.....(581)
三、新生儿病毒感染引起的小板减少症.....(551)	第二节 获得性血小板功能缺陷性疾病.....(583)
四、骨髓浸润引起的小板减少症.....(551)	一、尿毒症.....(583)
五、电离辐射引起的小板减少症.....(552)	二、骨髓增生性疾病.....(583)
六、药物抑制性血小板减少症.....(552)	三、急性白血病.....(584)
七、周期性血小板减少症.....(552)	四、异常蛋白血症.....(584)
八、营养缺乏引起的小板减少症.....(553)	五、肝脏疾病.....(584)
第二节 血小板破坏过多引起的小板减少症.....(553)	六、药物引起的小板功能缺陷.....(585)
一、原发性血小板减少性紫癜.....(553)	<b>第四十二章 血管壁异常引起的出血性疾病.....(588)</b>
二、新生儿同族免疫性血小板减少症.....(558)	第一节 非过敏性血管性紫癜.....(588)
三、母体传递引起的新生儿血小板减少症.....(559)	一、单纯性紫癜.....(588)
四、血栓性血小板减少性紫癜.....(559)	二、机械性紫癜.....(588)
五、溶血性尿毒综合征.....(562)	三、坏血病.....(589)
六、输血后紫癜.....(563)	四、感染性紫癜.....(589)
七、药物免疫性血小板减少性紫癜.....(563)	第二节 过敏性紫癜.....(589)
第三节 血小板分布异常引起的小板减少症.....(565)	第三节 遗传性出血性毛细血管扩张症.....(592)
一、脾功能亢进引起的小板减少症.....(565)	<b>第四十三章 先天性凝血因子缺乏引起的出血性疾病.....(595)</b>
	第一节 血友病.....(595)
	一、血友病甲(因子Ⅷ缺乏症).....(595)
	二、血友病乙(因子Ⅸ或PTC缺乏症).....(601)

三、血友病丙（因子Ⅻ或PTA缺乏症）……………(602)

第二节 先天性纤维蛋白原缺乏症……………(602)

第三节 先天性因子Ⅴ缺乏症…(604)

**第四十四章 获得性凝血障碍引起的出血性疾病**……………(607)

第一节 维生素K依赖性凝血因子异常症……………(607)

第二节 获得性抗凝物质增多引起

的出血性疾病……………(609)

一、抗凝物质增多的分类……………(609)

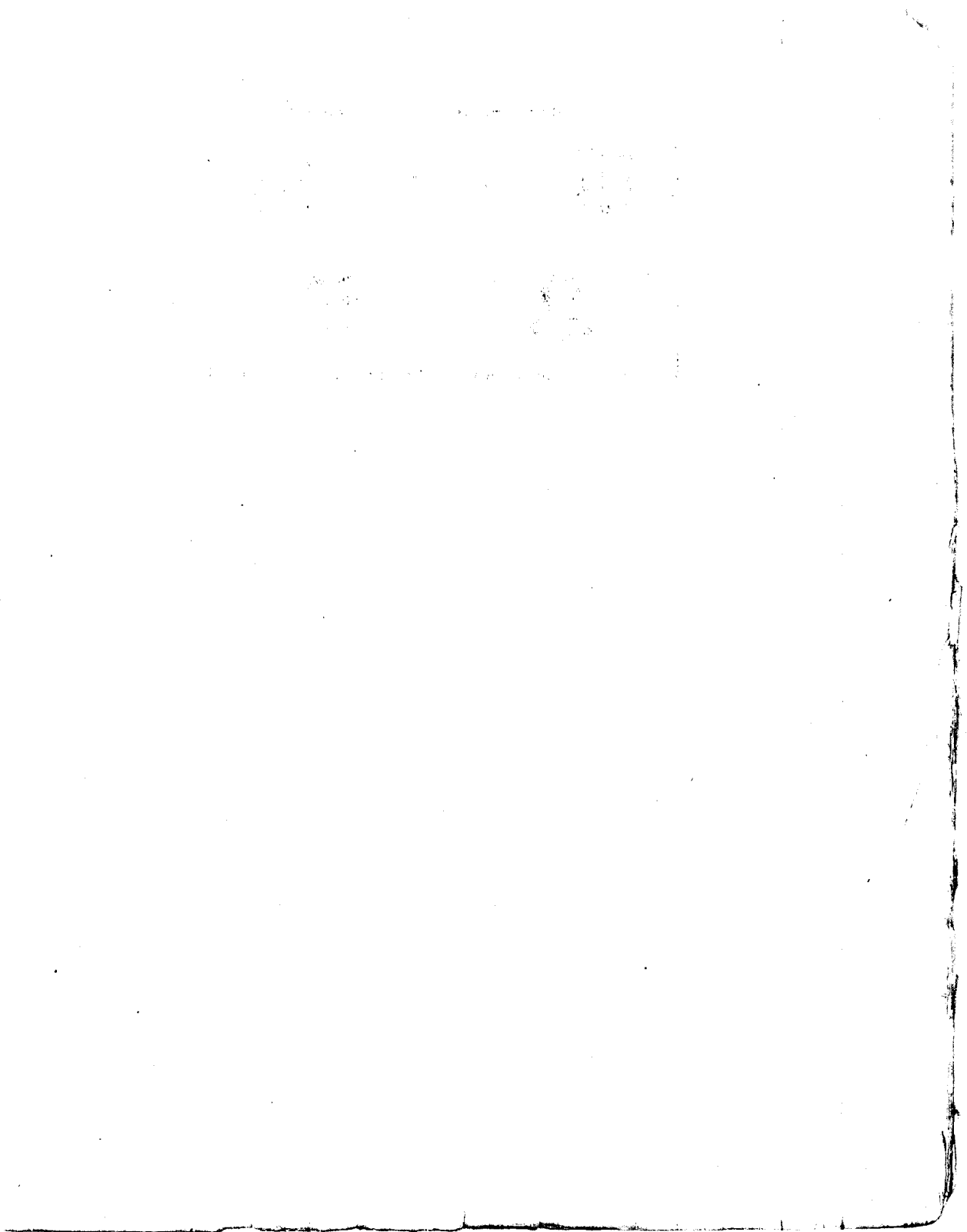
二、因子Ⅲ抑制物引起的抗凝性出血……………(610)

三、狼疮性抗凝物质增多引起的抗凝性出血……………(611)

四、类肝素物质增多引起的抗凝性出血……………(612)

**第四十五章 弥漫性血管内凝血**……(614)

# 第一篇 总论



# 第一章 血细胞的起源与形态

现代，由于电镜、细胞的生物化学分析、染色新技术以及免疫学方法的发展，对血细胞的结构与功能已有了新的认识。不仅为血液病病因与病机的探索开辟了新途径，也为实验室诊断提供了新方法。尽管如此，血与骨髓细胞的普通光镜检查法，仍不失为血液病诊断工作中的主要步骤。

## 第一节 血细胞的起源

### 一. 细胞概述

在讨论血细胞以前，我们必须对细胞的基本结构有一全面的了解。

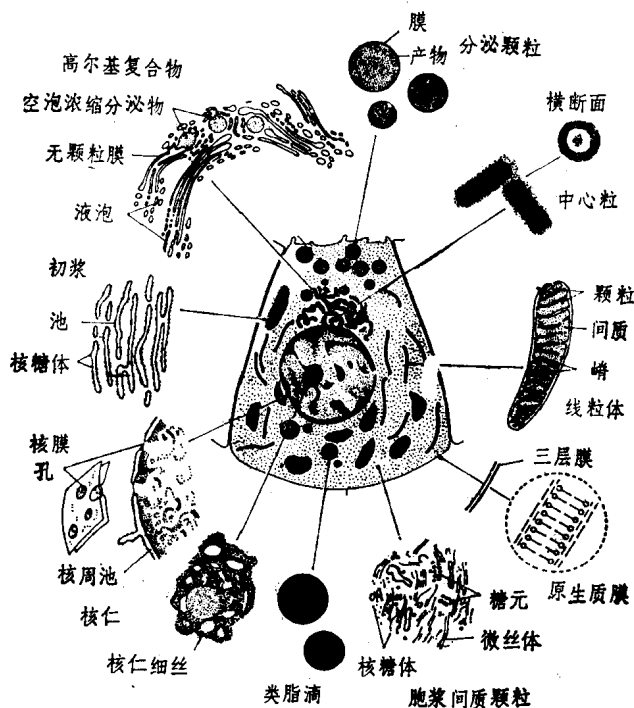


图1-1 细胞超微结构模式图

细胞是人体形态结构、生理功能以及生长发育的基本单位。生物界中绝大多数细胞均有细胞核与细胞浆，两者均有生活机能。

一般而言，细胞核是专司控制细胞发育、分裂以及功能的主要结构；而胞浆则主要负责细胞内绝大部分的生物合成。

人体细胞的形态各不相同，但在结构上都是由细胞膜、细胞核和细胞浆三部分构成，见图1-1。

### (一) 细胞膜

细胞膜 (cell membrane) 是一种具有生活机能的生物膜。不同种类的细胞，其膜结构各异，厚度也不尽相同。如粒细胞之胞膜由脂质与蛋白质分子构成，在低解象电镜下其厚度在80~250 Å之间(1 Å = 10<sup>-10</sup>米)。又如成熟红细胞之胞膜也分两层，一为蛋白质之纤维层 (20 Å)，另一为脂质板样层 (200 Å)。

关于细胞膜的分子结构，目前比较公认的是 Danielli 等提出的液态镶嵌模式 (fluid mosaic model) 理论。其要点是：细胞膜以双层类脂分子为支架，球状膜蛋白质嵌入双层类脂间，由于类脂分子呈液态，故此种嵌入的膜蛋白可以横位移动。其中每一个类脂分子的一端为亲水极，另一端为疏水极 (图 1-2)。类脂分子的亲水极都位于细胞膜的内、外表面，疏水极是类脂含酰基的尾部交织成网状，朝向膜的中央，成为膜的亲脂质而厌水的核心。

除以上嵌入两层间的球状膜蛋白外，另有部分蛋白质分子附着在类脂分子层的内表面，称表在蛋白质。暴露于细胞膜外表面的蛋白质分子可与多

糖分子结合成糖蛋白。有些细胞表面的糖蛋白很丰富，构成细胞被复 (cell coat)。此

种膜结构排列有条不紊，稍有改变，即可出现异常。

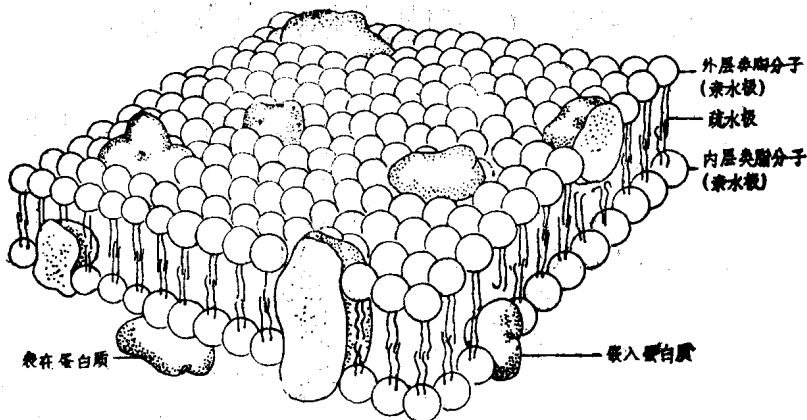


图1-2 细胞膜分子结构模式图

细胞膜是细胞的界膜。细胞通过胞膜与其周围环境进行着复杂的联系。膜内嵌入的蛋白质具有很多重要功能：它是膜内外某些物质，如氨基酸、糖和其它小分子物质运转的导体。又能促进水分交换与特异性离子平衡的保持等。有的是接受某些激素、神经介质及一些药物的受体，有的带有特异性抗原，有的是能量转换器。此外，尚参与蛋白质的生物合成、胞饮作用 (pinocytosis)，吞噬作用 (phagocytosis) 以及调节中间代谢、生长与分裂控制中的各种反应等。

## (二) 细胞核

除成熟红细胞外，人体所有细胞都有细胞核 (nucleus)。细胞核是细胞生长与分裂的基本结构。

细胞核是由核膜、核液、染色质与核仁所组成。

1. 核膜 (nuclear membrane) 电镜下核膜为内、外两层相平行的膜结构。其间带有  $150\sim 300\text{ \AA}$  左右的间隙，叫核周隙 (perinuclear space)。两层核膜上有许多核孔 (nuclear pore)，从而使两层间相互沟通。核孔变动较大，一般在  $200\sim 500\text{ \AA}$  之间，细胞代谢越旺盛，核孔也越多。究竟哪些物质可通过核孔从胞核进入胞浆，尚未完全明了。有人认为在幼红细胞核内含成的信使核糖核

酸密码以及核仁内合成的核糖体，均可通过核孔进入幼红细胞浆中。通常，核糖体吸附在核膜的最外层，并直接与内质网 (endoplasmic reticulum) 相接。

2. 核液 (nuclear sap) 胞核内染色质间的间质 (matrix) 即称核液，也称核间质 (nuclear matrix) 或核底质 (nuclear ground substance)，它是一种无结构的胶状物质。

3. 染色质 (chromatin) 核内的染色质主要由脱氧核糖核酸 (DNA) 与结构蛋白组合而成。由于染色质中存在DNA，故被碱性染料染成紫红色。

在间期细胞内，每条染色质丝各部分的螺旋化程度是不同的。凡呈解螺旋状态而功能又活跃的部分，称常染色质 (euchromatin)，它在光镜下是一种淡染性物质，往往分辨不清；相反，凡螺旋化程度高而功能不活跃的部分，称异染色质 (heterochromatin)，在光镜下呈粒状或块状的深染性物质。

当细胞处于有丝分裂时，DNA呈细丝状双螺旋形，变粗变短，成为一条条的染色体 (chromosome)。这时，蕴藏有无限的遗传信息，并携带生物化学、形态学和代谢特异性等性状。由此可见，染色质和染色体实属



上是同一物质的不同机能状态。

4.核仁 (nucleolus) 多数细胞含有1—4个核仁。其主要成分是核糖核酸(RNA), 故染成蓝色。细胞生长迅速时, 核仁也就明显。核仁在核酸代谢与某些蛋白质的合成代谢中具有重要意义。一般认为, 核仁是核糖体合成的主要部位, 核糖体通过核孔进入细胞浆内, 进而参与蛋白质的合成。

### (三) 细胞浆

细胞浆 (cytoplasm) 也称细胞质。活的细胞浆是一种无色半液态的透明质, 属于复杂的分散体系。其主要构造包括间质、细胞器和包含物。

1.间质 (matrix) 是细胞浆的液体部份。由蛋白质、糖、无机盐与水份等组成。间质内含有肌动蛋白 (actin) 和微管蛋白 (tubulin), 它与细胞浆的溶胶-凝胶间的可逆性变化密切相关。细胞的很多生理活动, 如变形运动, 吞噬活动和细胞分裂等, 多伴有间质的这种可逆性变化。

### 2.细胞器 (cell organelles)

(1) 核糖体 (ribosome) 它也称核蛋白体。由于核糖体吸附在内质网上, 故胞浆呈颗粒状。每一个核糖体有两个不同大小的核糖核蛋白颗粒构成。几个核糖体被吸附于一个信使核糖核酸 (mRNA) 微丝上, 形成一个多核糖体 (polyribosome)。各种细胞均含核糖体, 可被碱性染料着色, 故其含量越多, 胞浆的嗜碱性就越强。

核糖体能将信息密码从mRNA的一端传至另一端, 故它是合成蛋白质的重要结构。在分化程度低的细胞或蛋白合成旺盛的细胞内含量较多。核糖体主要定位于内质网上。

(2) 线粒体 (mitochondria) 除成熟红细胞外, 其余所有需氧细胞均有线粒体。当以杰纳斯 (Janus) 绿作超活体染色时, 于光镜下即可见到线粒体, 呈颗粒状或细棒状。电镜下线粒体为双层膜结构, 外膜平整, 内膜有许多折叠, 称线粒体嵴 (cris-

tal mitochondriale), 其周围绕以蛋白质和类脂质间质。

线粒体的主要功能是参与氧化过程, 尤其是脂质代谢, 三羧循环和磷酸化作用。故有人视线粒体为“供能站”(power plant), 原因在于它能为许多化学反应与传递系统提供能源。

此外, 线粒体含有许多酶, 包括细胞色素、辅酶Q、黄素蛋白、脱氢酶、氧化磷酸化酶、三羧循环酶、谷氨酸脱氢酶以及与蛋白和脂质合成有关的酶系。

(3) 溶酶体 (lysosome) 多数脊椎动物的细胞里均发现溶酶体, 其主要功能是消化与溶解外来异物, 故是细胞内的重要“消化器官”。溶酶体中包含的酶与其它物质见表1-1。

表 1-1 定位于溶酶体中的酶与其它物质

酶 类	
酸性磷酸酶	$\alpha_1 \sim \alpha_4$ 葡糖苷酶
酸性核糖核酸酶	透明质酸酶
酸性脱氧核糖核酸酶	溶菌酶
酸性蛋白酶 (或蛋白酶类) 与组织蛋白酶	磷酸酯酶, 酸性酯酶
磷蛋白磷酸酶	磷脂酸性磷酸酶
$\beta$ -葡糖苷酸酶	胶原酶
$\beta$ -N-乙酰氨基葡萄糖酶	芳香硫酸酯酶A, B
$\alpha$ -甘露糖苷酶	非特异性酯酶
$\beta$ -半乳糖苷酶	
其它物质	
吞噬素	粘多糖和糖蛋白
阳离子炎性蛋白	血浆素原活化素
通透性诱导蛋白酶	溶血素 (或溶血素类)
基质蛋白	

人体内存在不同功能的溶酶体。一种是白细胞和巨噬细胞内所见的特异性吞噬颗粒, 也称吞噬体 (phagosome)。形成过程是: 细胞与外来物质 (抗原) 相遇, 胞膜内