

XUEYEBING ZHENLIAOSHOUCE

血液病 诊疗手册

主编 吴谨绪 邓承祺 副主编 刘霆 羊裔明



人民卫生出版社

血液病诊疗手册

● 主 编 吴谨绪 邓承祺

● 副主编 刘 霆 羊裔明

● 编 者 (按姓氏笔画为序)

牛 挺	邓承祺	朱焕玲	刘 霆
羊裔明	吴谨绪	金凤琳	孟文彤
姚启祥	秦 莉	贾永朝	徐才刚
崔 旭	廖小梅		

● 人 民 卫 生 出 版 社



图书在版编目 (CIP) 数据

血液病诊疗手册/吴谨绪, 邓承祺主编. —北京:
人民卫生出版社, 2000

ISBN 7-117-03868-3

I. 血... II. ①吴... ②邓... III. 血液病-诊
疗-手册 IV. R55-62

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2000) 第 45700 号

血 液 病 诊 疗 手 册

主 编: 吴谨绪 邓承祺

出版发行: 人民卫生出版社(中继线 67616688)

地 址: (100078)北京市丰台区方庄芳群园 3 区 3 号楼

网 址: <http://www.pmph.com>

E - mail: [pmph @ pmph.com](mailto:pmph@pmph.com)

印 刷: 山东文登市彩印厂

经 销: 新华书店

开 本: 880 × 1230 1/32 印张: 17.875

字 数: 460 千字

版 次: 2000 年 10 月第 1 版 2000 年 10 月第 1 版第 1 次印刷

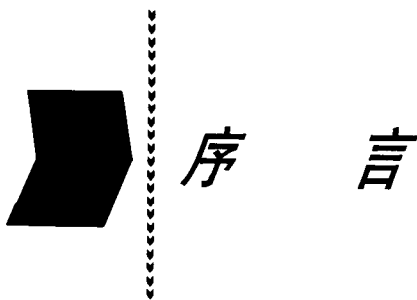
印 数: 00 001—4 000

标准书号: ISBN 7-117-03868-3/R·3869

定 价: 36.00 元

著作权所有, 请勿擅自用本书制作各类出版物, 违者必究

(凡属质量问题请与本社发行部联系退换)



序 言

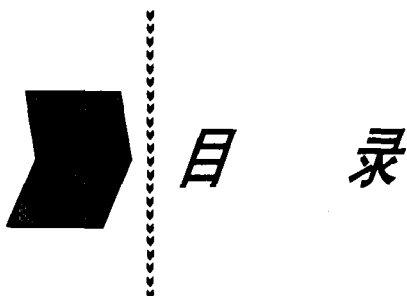
临床血液学是一门发展最快，而且同医学基础联系最广泛的临床医学学科，随着免疫学、遗传学、分子生物学及内科学的发展，血液病学的许多知识得到更新和补充；新技术、新方法在血液病的诊治中得到越来越广泛的应用，以往许多难于治疗的疾病现在可以获得较好的疗效。另一方面，善于积累和总结临床医学经验是成长为一名好的临床医师所必需的，近年来，循证医学(evidence based medicine)的兴起和发展，对一些问题提出了新的看法，有不少对我们现在执行的诊治方案提出了挑战。

由于上述原因，临床血液工作者都希望有一本既实用又现代化，而且随时可以翻阅的手册，本书正是为达此目的而编写的。全书共十章，前四章分别介绍常见血液病的临床表现和诊治要点；第五~九章为血液病常用实验室检查，扼要阐明每一检查的原理、方法、结果解释和注意事项，以便临床医师能正确应用；第十章对现今血液病的一些特殊问题作专题介绍。我们希望本书的出版能为临床血液学医师提供一本有实用价值的读物，对提高血液病诊治水平起到一定的促进作用。

鉴于编者水平有限，错误和不足之处在所难免，敬请读者赐教指正。

编 者

2000年6月



目 录

第一章 红细胞疾病	(1)
贫血	(金凤琳) (1)
缺铁性贫血	(4)
铁粒幼细胞性贫血	(7)
先天性转铁蛋白缺乏症	(10)
特发性肺含铁血黄素沉着症	(12)
血色病	(13)
巨幼细胞性贫血	(15)
再生障碍性贫血	(20)
纯红细胞再生障碍性贫血	(24)
一、急性纯红细胞再生障碍性贫血	(25)
二、慢性纯红细胞再生障碍性贫血	(26)
溶血性贫血	(姚启祥) (28)
红细胞膜缺陷所致溶血性贫血	(30)
一、遗传性球形红细胞增多症	(30)
二、遗传性椭圆形红细胞增多症	(32)
三、遗传性口形红细胞增多症	(33)
四、遗传性棘形红细胞增多症	(33)
红细胞酶病	(34)
一、葡萄糖 - 6 - 磷酸脱氢酶缺乏症	(34)
二、丙酮酸激酶缺乏症	(37)

三、红细胞嘧啶-5'-核苷酸酶缺乏症	(38)
血红蛋白病	(39)
一、地中海贫血	(39)
二、异常血红蛋白病	(41)
(一) 不稳定血红蛋白病	(41)
(二) 血红蛋白 S 病	(42)
(三) 血红蛋白 C 病	(43)
(四) 血红蛋白 E 病	(44)
(五) 血红蛋白 M 病	(44)
自身免疫性溶血性贫血	(45)
一、温抗体型自身免疫性溶血性贫血	(46)
二、冷抗体型自身免疫性溶血性贫血	(47)
(一) 冷凝集素综合征	(47)
(二) 阵发性冷性血红蛋白尿	(49)
新生儿血型不合溶血病	(49)
药物性溶血性贫血	(52)
感染、化学及物理因素所致的非免疫性	
溶血性贫血	(53)
阵发性睡眠性血红蛋白尿	(53)
溶血尿毒综合征	(朱焕玲) (56)
急性失血性贫血	(58)
慢性系统性疾病性贫血	(吴谨绪) (59)
一、慢性炎症性贫血	(59)
二、骨髓病性贫血	(61)
三、慢性肾性贫血	(62)
四、内分泌疾病所致贫血	(64)
五、肝脏疾病所致贫血	(67)
六、胃肠道疾病所致贫血	(68)
高铁血红蛋白血症	(朱焕玲) (68)
一、遗传性高铁血红蛋白血症	(68)
二、中毒性高铁血红蛋白血症	(70)

硫化血红蛋白血症·····	(71)
一氧化碳血红蛋白血症·····	(72)
卟啉病·····	(73)
输血反应 ····· (吴谨绪)	(75)
一、发热反应·····	(75)
二、过敏反应·····	(76)
三、溶血反应·····	(77)
四、细菌污染所致的输血反应·····	(79)
五、大量输血常见的不良反应·····	(81)
六、输血后紫癜·····	(82)
七、输血相关的急性肺损伤·····	(83)
八、输血传播的疾病·····	(83)
 第二章 白细胞疾病·····	(85)
白细胞减少症和粒细胞缺乏症 ····· (朱焕玲)	(85)
白细胞增多症·····	(89)
一、中性粒细胞增多·····	(89)
二、类白血病反应·····	(91)
• 三、嗜酸性粒细胞增多症·····	(93)
• 四、高嗜酸性粒细胞增多综合征 (HES) ·····	(94)
中性粒细胞功能障碍·····	(95)
白血病 ····· (贾永朝)	(97)
一、急性白血病·····	(99)
二、慢性白血病·····	(113)
(一) 慢性髓细胞白血病·····	(113)
(二) 慢性淋巴细胞白血病·····	(118)
(三) 毛细胞白血病·····	(123)
三、少见和特殊类型白血病·····	(125)
(一) 急性嗜酸性粒细胞白血病·····	(125)
(二) 急性嗜碱性粒细胞白血病·····	(126)
(三) 肥大细胞白血病·····	(126)

(四) 浆细胞白血病·····	(127)
(五) 成人 T 细胞白血病·····	(128)
骨髓增生异常综合征 (MDS)·····	(吴谨绪) (128)
恶性淋巴瘤·····	(贾永朝) (132)
一、霍奇金淋巴瘤·····	(132)
二、非霍奇金淋巴瘤·····	(137)
血管免疫母细胞性淋巴结病·····	(刘 霆) (143)
组织细胞性坏死性淋巴结炎·····	(145)
巨大淋巴结增生症·····	(146)
传染性单核细胞增多症·····	(贾永朝) (148)
恶性组织细胞病·····	(贾永朝) (149)
浆细胞病·····	(贾永朝) (152)
一、多发性骨髓瘤·····	(152)
二、巨球蛋白血症·····	(159)
三、重链病·····	(161)
(一) γ 重链病 (γ HCD)·····	(161)
(二) α 重链病 (α HCD)·····	(162)
(三) μ 重链病 (μ HCD)·····	(162)
四、原发性淀粉样变·····	(162)
五、未定性单克隆球蛋白增多症 (MGUS)·····	(164)
第三章 止血与血栓性疾病·····	(166)
出血性疾病概述·····	(羊裔明) (166)
血管性紫癜·····	(173)
一、遗传性出血性毛细血管扩张症·····	(173)
二、单纯性紫癜·····	(175)
三、过敏性紫癜·····	(176)
四、其他血管性紫癜·····	(179)
(一) 异常球蛋白血症性紫癜·····	(179)
(二) 药物性血管性紫癜·····	(179)
(三) 感染性血管性紫癜·····	(180)

七、遗传性因子Ⅶ缺乏症·····	(216)
八、遗传性因子Ⅹ缺乏症·····	(217)
九、遗传性因子Ⅺ缺乏症·····	(218)
十、遗传性因子Ⅻ缺乏症·····	(219)
十一、遗传性 Fletcher 因子及 Fitzgerald 缺乏症 ···	(220)
获得性凝血机制障碍性疾病·····	(221)
一、弥散性血管内凝血 (DIC) ·····	(221)
二、原发性纤维蛋白溶解症·····	(227)
三、获得性因子Ⅱ、Ⅶ、Ⅸ、Ⅹ缺乏症·····	(229)
四、获得性因子Ⅻ缺乏症·····	(232)
五、获得性纤维蛋白原缺乏症·····	(233)
六、获得性循环抗凝物质增多综合征·····	(233)
蛋白 C 及蛋白 S 缺乏症 ····· (秦 莉)	(236)
一、蛋白 C 缺乏症 ·····	(236)
二、蛋白 S 缺乏症 ·····	(237)
血栓前状态和血栓形成·····	(238)
一、血栓前状态·····	(238)
二、血栓形成·····	(239)
第四章 其他血液系统疾病·····	(243)
骨髓增生性疾病 ····· (吴谨绪)	(243)
一、真性红细胞增多症·····	(244)
二、原发性血小板增多症·····	(248)
三、原发性骨髓纤维化症·····	(251)
类脂质沉积病·····	(254)
一、葡萄糖脑苷脂病 (高雪病) ·····	(254)
二、鞘磷脂病 (尼曼 - 匹克病) ·····	(256)
爆发性嗜血细胞综合征 ····· (羊裔明)	(256)
窦组织细胞增生症伴巨大淋巴结病 ····· (刘 霆)	(257)
脾功能亢进症 ····· (吴谨绪)	(259)

第五章 红细胞疾病实验室检查	(262)
血液常规检查	(廖小梅) (262)
一、红细胞计数和血红蛋白测定	(262)
二、网织红细胞计数	(264)
三、红细胞比积测定	(265)
四、红细胞平均指数	(266)
五、红细胞容积分布宽度	(267)
六、红细胞形态	(267)
七、白细胞计数及分类	(269)
八、白细胞形态检查	(272)
九、血小板计数	(273)
十、平均血小板体积测定	(274)
十一、血小板分布宽度	(274)
血清铁检测	(275)
血清总铁结合力和未饱和铁含量测定	(276)
血清铁蛋白测定	(276)
铁吸收率	(277)
红细胞内游离原卟啉检测	(278)
血浆 VitB ₁₂ 检测	(279)
一、微生物法	(279)
二、放射免疫法	(280)
三、层析法	(280)
血清叶酸测定	(280)
溶血性贫血检测	(281)
一、血清胆红素测定	(281)
二、尿胆原测定	(282)
三、血浆游离血红蛋白测定	(283)
四、血红蛋白尿测定	(284)
五、血清结合珠蛋白测定	(284)
六、血浆高铁血红素白蛋白测定	(285)
七、含铁血黄素尿测定	(285)

八、抗人球蛋白试验·····	(286)
九、胰蛋白酶试验·····	(288)
十、聚凝胺试验·····	(289)
十一、冷凝集素试验·····	(290)
十二、冷凝集素滴度试验·····	(291)
十三、冷热溶血试验·····	(291)
红细胞膜缺陷·····	(292)
一、红细胞渗透脆性试验·····	(292)
二、自身溶血试验及其纠正实验·····	(294)
三、红细胞膜蛋白电泳分析·····	(295)
四、红细胞膜腺苷三磷酸酶活性测定·····	(296)
五、酸化甘油溶解试验·····	(297)
六、高渗冷溶血试验·····	(298)
七、红细胞膜磷脂组分测定·····	(299)
八、酸化血清溶血试验·····	(300)
九、蔗糖水溶血试验·····	(300)
十、热溶血试验·····	(301)
十一、红细胞膜表面乙酰胆碱酯酶活性测定·····	(302)
十二、蛇毒因子溶血试验·····	(303)
红细胞酶缺陷检测·····	(303)
一、葡萄糖-6-磷酸脱氢酶(G6PD)缺陷检测·····	(303)
(一)高铁血红蛋白还原试验·····	(303)
(二)荧光斑点试验·····	(304)
(三)G6PD活性定量测定·····	(305)
二、丙酮酸激酶(PK)缺陷检测·····	(306)
(一)PK荧光斑点试验·····	(307)
(二)PK活性测定·····	(307)
三、谷胱甘肽还原酶(GR)缺陷检测·····	(308)
(一)GR荧光斑点试验·····	(308)
(二)GR活性测定·····	(308)
(三)氰化物-抗坏血酸盐试验·····	(309)

血红蛋白异常·····	(310)
一、靶形红细胞·····	(310)
二、血红蛋白电泳·····	(311)
三、抗碱血红蛋白·····	(312)
四、酸洗脱法·····	(313)
五、HbH 测定 ·····	(314)
六、HbS 测定 ·····	(314)
七、不稳定血红蛋白测定·····	(315)
(一) 异丙醇试验·····	(315)
(二) 热变性试验·····	(316)
八、变性珠蛋白小体测定·····	(316)
(一) 煌焦油蓝沉淀法·····	(317)
(二) 变性珠蛋白小体生成试验·····	(317)
九、聚丙烯酰胺凝胶电泳分析·····	(318)
十、尿素裂解试验·····	(319)
十一、高压电泳指纹图分析和氨基酸测序·····	(319)
十二、PCR 技术测定血红蛋白异常基因 ·····	(320)
 第六章 止血与血栓实验室检测·····	(321)
血管壁和内皮细胞的检测 ····· (邓承祺)	(321)
一、出血时间 (BT) 测定 ·····	(321)
(一) IVY 法 ·····	(321)
(二) 出血时间测定器测定法·····	(322)
二、阿司匹林耐量试验·····	(322)
三、血管性血友病因子 (vWF) 测定 ·····	(323)
(一) Laurell 免疫火箭电泳法 ·····	(323)
(二) 多聚体分析·····	(324)
(三) vWF 瑞斯托霉素辅助因子 (vWF:Rcof) 测定 ·····	(324)
四、6-酮-前列腺素 $F_{1\alpha}$ (6-酮-PGF $_{1\alpha}$) 测定 ·····	(325)
五、血栓调节蛋白 (TM) 测定 ·····	(326)

六、内皮素 (ET) 测定	(327)
血小板数量及功能测定	(327)
一、血小板计数	(327)
二、血小板生存时间测定	(328)
三、血小板粘附试验	(329)
四、血小板聚集试验	(330)
五、血小板 ATP 释放试验	(331)
六、5-羟色胺测定	(332)
七、血浆 β -血小板球蛋白和血小板因子 4 测定	(332)
八、血小板凝血酶敏感蛋白测定	(333)
九、血小板表面 α 颗粒膜蛋白测定	(334)
十、血浆血小板 α 颗粒膜蛋白测定	(335)
十一、血浆纤维连接蛋白测定	(335)
血小板凝血活性测定	(336)
一、血小板因子 3 有效性测定 ($PF_{3a}T$)	(336)
二、蝥蛇毒血小板因子 3 有效性 测定 ($RVV-PF_{3a}T$)	(337)
血块回缩试验	(337)
血小板代谢产物检测	(338)
一、血栓烷 B_2 (TXB_2) 测定	(338)
二、血小板环核苷酸测定	(339)
三、丙二醛 (MDA) 测定	(339)
四、前列腺素 D_2 (PGD_2) 测定	(340)
五、前列腺素 E_2 (PGE_2) 测定	(341)
六、血小板膜糖蛋白定量测定	(341)
血小板抗体检测	(342)
一、血小板相关抗体和相关补体测定	(342)
二、抗心磷脂抗体测定	(343)
三、抗血小板膜糖蛋白 II b/III a 自身抗体测定	(343)
四、药物相关血小板自身抗体测定	(344)
五、同种抗血小板抗体的测定及其鉴别	(345)

凝血因子检测.....	(346)
一、凝血因子筛选试验.....	(346)
(一) 全血凝固时间 (CT) 测定	(346)
(二) 复钙时间 (RT) 测定	(347)
(三) 激活凝血时间 (ACT) 测定	(347)
(四) 活化部分凝血活酶时间 (APTT) 测定	(348)
(五) 血浆凝血酶原时间 (PT) 测定	(349)
(六) 凝血因子Ⅲ定性测定.....	(350)
(七) Russell 蝰蛇毒时间 (RVVT) 测定.....	(350)
二、凝血因子缺乏纠正试验.....	(351)
(一) 凝血酶原消耗时间.....	(351)
(二) 凝血酶原消耗时间纠正试验.....	(352)
(三) 简易凝血激酶生成试验.....	(353)
(四) 简易凝血激酶生成纠正试验.....	(353)
(五) Biggs 凝血激酶生成试验	(354)
(六) 血浆凝血酶原时间延长纠正试验.....	(355)
(七) 单碘醋酸 (MIA) 定量试验.....	(356)
三、凝血因子活性检测.....	(356)
(一) 凝血因子Ⅲ、Ⅸ、Ⅺ、Ⅻ活性测定.....	(356)
(二) 凝血因子Ⅱ、Ⅴ、Ⅶ、Ⅹ活性测定.....	(357)
(三) 凝血因子Ⅻ活性测定.....	(358)
四、凝血因子抗原测定.....	(359)
(一) 因子Ⅲ:CAg、Ⅸ:Ag、Ⅺ:Ag、Ⅻ:Ag 抗原测定.....	(359)
(二) 因子Ⅻ亚基抗原测定.....	(360)
(三) 因子Ⅱ:Ag、Ⅴ:Ag、Ⅶ:Ag 和Ⅹ:Ag 的检测.....	(360)
纤维蛋白原测定.....	(361)
一、纤维蛋白原含量测定.....	(361)
二、纤维蛋白原抗原检测.....	(361)
凝血因子激活标志物检测.....	(362)

一、凝血酶原片段 1+2 (F1+2) 测定	(362)
二、纤维蛋白肽 A (FPA) 测定	(363)
三、可溶性纤维蛋白单体复合物测定	(363)
四、组织因子 (因子Ⅲ) 测定	(364)
五、组织因子途径抑制物测定	(365)
抗凝物质检测	(牛 挺) (366)
一、抗凝血酶Ⅲ抗原 (ATⅢ:Ag) 测定	(366)
二、抗凝血酶Ⅲ活性 (ATⅢ:A) 测定	(367)
三、凝血酶-抗凝血酶Ⅲ复合物 (TAT) 测定	(368)
四、肝素辅因子Ⅱ活性 (HC-Ⅱ:A) 测定	(369)
五、蛋白 C 抗原 (PC:Ag) 测定	(369)
六、蛋白 C 活性 (PC:A) 测定	(370)
七、激活蛋白 C (APC) 抵抗试验	(371)
八、蛋白 S 抗原 (PS:Ag) 测定	(372)
九、 α_2 巨球蛋白抗原 (α_2 -M:Ag) 测定	(372)
十、 α_1 抗胰蛋白酶 (α_1 -AT) 抗原测定	(373)
病理性抗凝物质检测	(373)
一、筛选试验	(373)
(一) 复钙交叉试验	(373)
(二) 抗血浆凝血活酶的抗凝物质测定	(374)
二、凝血因子抑制物测定	(375)
(一) 凝血因子Ⅹ抑制物测定	(375)
(二) 凝血因子Ⅱ:C、V:C、Ⅶ:C、Ⅸ:C、 Ⅹ:C、Ⅺ:C 及Ⅻ:C 抑制物测定	(377)
三、血浆肝素或类肝素抗凝物质测定	(377)
四、狼疮抗凝物质检查	(378)
五、蕲蛇酶时间 (AT)	(379)
六、爬虫酶时间 (RepT)	(380)
纤维蛋白溶解检测	(380)
一、优球蛋白溶解时间 (ELT)	(380)
二、组织纤溶酶原激活物 (t-PA)	(381)

三、纤溶酶原 (PLG) 测定	(382)
四、纤溶酶测定	(383)
纤溶抑制物检测	(384)
一、纤溶酶原激活抑制物 (PAI)	(384)
二、 α_2 - 纤溶酶抑制物 (α_2 - PI)	(385)
纤维蛋白 (原) 降解产物检测	(386)
一、血浆硫酸鱼精蛋白副凝固试验 (3P 试验)	(386)
二、纤维蛋白单体 (FM)	(387)
三、纤维蛋白 (原) 降解产物 (FDP)	(387)
四、D - 二聚体	(388)
五、纤维蛋白肽 $B\beta_{1-15}$ 和 $B\beta_{15-42}$	(389)
血液流变学检测	(390)
一、血液粘度测定	(390)
二、红细胞比积检测	(391)
三、红细胞聚集性检测	(392)
四、红细胞变形性检测	(393)
五、白细胞的流变性检测	(394)
 第七章 血液细胞学实验检测	(395)
骨髓穿刺液涂片细胞形态学分析	(崔 旭) (395)
血液细胞化学染色检验	(孟文彤) (404)
一、过氧化物酶染色	(404)
二、苏丹黑 B 染色	(406)
三、糖原染色	(407)
四、中性粒细胞碱性磷酸酶染色	(408)
五、脱氧核糖核酸 (DNA) 染色	(409)
六、核糖核酸 (RNA) 染色	(410)
七、氯乙酸 AS - D 萘酚酯酶染色	(411)
八、 α - 丁酸萘酚酯酶染色	(411)
九、 α - 醋酸萘酚酯酶染色	(412)
十、醋酸 AS - D 萘酚酯酶染色和氟化钠抑制试验	(413)