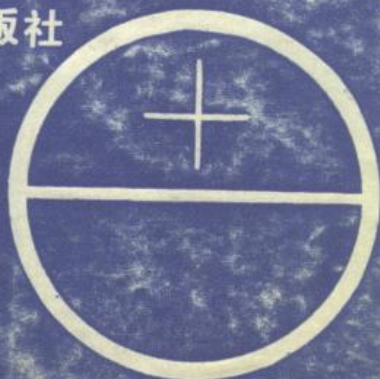


血液病诊疗标准

蔡玉庚 编 四川科学技术出版社

XUEYEBINGZHEN

LIAO BIAOZHUN



R551
C46
05

85375

血液病诊疗标准

蔡玉庚 编

四川科学技术出版社

1990年·成都

责任编辑:史兰英
特邀编辑:朱 勋
封面设计:朱德祥
技术设计:兰 草
责任校对:易 卫

血液病诊疗标准

蔡玉庚 编

四川科学技术出版社出版发行

(成都盐道街三号)

四川科学技术出版社电脑照排部排版

新华书店重庆发行所经销

资中县印刷厂印刷

开本 787×1092毫米 1/32 印张7 插页1 字数157千

1991年7月第一版 1991年7月第一次印刷 印数1—13000册

ISBN 7—5364—1859—0/R·272

定 价: 2.70元

内容简介

本书系一本规范性的血液病专科工具书。按系统收录了各种血液病的诊断、疗效标准及防治方案等。内容分红细胞疾病、白细胞疾病、出血性疾病及输血。既有常见疾病,又有少见和新病种,书末缀有与血液病有关的附录。

本书是血液病医师,内、儿科医师,基层医务人员,检验人员及医学院校学生必备的工具书。

ZW86/26

——前言——

血液病是临床常见病、多发病,且有逐渐增多之趋势。从60年代起,全国性专题学术会议,曾先后制定和修订了一些血液病的诊断、疗效标准及防治方案,对指导临床,提高医疗质量,发挥了重要作用,是从事血液病临床、科研、教学工作的依据。然而,这些资料都零星散载于各种期刊、资料或会议附件中,在卷帙繁浩的医学文献中查找,并非易事。尤其中基层医务人员,对上述“标准”及“方案”不甚了解,又因血液病的诊断与一般内科疾病不同,故在临床工作中较难掌握,需要一本可资诊疗依据的工具书。有鉴于此,编者多年来,结合临床工作,广泛搜集资料,编成本书,以供同道参考。

汇编的血液病诊疗标准,多数为全国性专题学术会议、国际专科学会、WHO等制定和修订的,少数撷取自国内外有关文献。内容分红细胞疾病、白细胞疾病、出血性疾病和输血。以常见疾病为主,亦有少见病种和新病种,卷尾缀附录。可谓一册在手,免查浩瀚文献之苦。

本书编写的原则是,一病多标准的,只选近期会议修订的标准,有的同时收入国际标准;儿科诊疗标准,分别编入;某些疾病目前尚无统一诊疗标准,则选录有关期刊及专著;度量衡

单位均采用法定计量单位。

在本书编写过程中,蒙中国人民解放军第二军医大学血液病专家许月娥教授指导,并进行审阅,在此谨申谢忱。

由于编者水平有限,经验不足,书中如有遗漏欠妥、取舍不当之处,尚希读者批评指正。

编 者

1989年10月

——目 录——

红细胞疾病

一、贫血诊断标准	1
(一)WHO 诊断标准	1
(二)国内诊断标准	2
附:贫血的临床分级	2
二、全血细胞减少的诊断标准	2
三、缺铁性贫血	3
四、巨幼红细胞性贫血	4
五、铁粒幼细胞性贫血	5
六、再生障碍性贫血诊断标准	6
七、国际再生障碍性贫血研究组诊断标准	7
八、肝炎—再生障碍性贫血综合征	8
九、再生障碍性贫血疗效标准	9
十、慢性再障中医辨证分型及治疗	9
十一、再生障碍性贫血中西医结合分型	10
十二、急性造血功能停滞	12

十三、溶血性贫血	12
十四、血红蛋白病	14
(一)地中海贫血	14
(二)异常血红蛋白	14
十五、红细胞葡萄糖-6-磷酸脱氢酶缺乏症	15
十六、遗传性非球形红细胞溶血性贫血	16
十七、遗传性椭圆形细胞增多症	17
十八、口形细胞增多症	18
十九、棘形细胞增多症	18
二十、自身免疫性溶血性贫血的诊断标准	19
(一)温抗体型自身免疫性溶血性贫血	19
(二)冷凝集素综合征	20
(三)阵发性冷性血红蛋白尿	21
二十一、阵发性睡眠性血红蛋白尿的诊断及疗效标准	22
二十二、阵发性睡眠性血红蛋白尿—再生障碍性贫血 综合征	25
二十三、铅中毒性贫血	25
二十四、真性红细胞增多症	28
二十五、骨髓坏死	30

白细胞疾病

一、粒细胞减少症	31
二、粒细胞缺乏症	32
三、高嗜酸性粒细胞综合征	32
四、吕佛琉氏综合征	33

五、传染性单核细胞增多症·····	33
六、传染性淋巴细胞增多症·····	34
七、脾功能亢进·····	34
八、关于 MDS 的分类建议 ·····	35
九、MDS ·····	38
十、继发性 MDS 特征 ·····	41
十一、急性白血病·····	41
十二、急性白血病 FAB 分类 ·····	42
十三、急性非淋巴细胞白血病分型的修改建议·····	44
十四、急性白血病 MIC 分类 ·····	47
十五、急性白血病中西医结合分型·····	55
十六、中枢神经系统白血病诊断标准草案·····	56
十七、少见类型白血病·····	57
(一)浆细胞白血病 ·····	57
(二)慢粒急变趋势 ·····	57
(三)慢性中性粒细胞白血病 ·····	57
(四)幼淋巴细胞白血病 ·····	57
(五)毛细胞白血病 ·····	58
十八、低增生性急性白血病·····	58
十九、全髓白血病·····	58
二十、成人 T 细胞白血病 ·····	59
二十一、嗜酸粒细胞性白血病·····	59
二十二、嗜碱性粒细胞白血病·····	60
二十三、干细胞白血病形态学标准·····	60
二十四、红血病、红白血病和 Di Guglielmo 综合征诊断 标准 ·····	61

二十五、淋巴肉瘤白血病·····	62
二十六、肥大细胞白血病·····	62
二十七、慢性粒细胞白血病急性变·····	63
二十八、慢性粒细胞白血病·····	64
二十九、慢性淋巴细胞白血病·····	64
三十、Richter's 综合征 ·····	65
三十一、慢性单核细胞白血病·····	66
三十二、尿酸性肾病·····	66
三十三、急性白血病疗效标准·····	67
三十四、慢性粒细胞白血病疗效标准·····	68
三十五、慢性淋巴细胞白血病疗效标准·····	69
三十六、淋巴瘤·····	69
三十七、非何杰金氏淋巴瘤工作分类方案及诊断指标·····	70
三十八、蕈样肉芽肿·····	77
三十九、Slezary 氏综合征 ·····	78
四十、嗜酸性淋巴肉芽肿·····	78
四十一、恶性组织细胞增生症(恶组)的鉴别诊断·····	79
四十二、全身性肥大细胞病·····	80
四十三、血管性免疫母细胞性淋巴结病·····	81
四十四、原发性海蓝组织细胞增生症·····	81
四十五、遗传性海蓝组织细胞增生症·····	82
四十六、多发性骨髓瘤·····	82
四十七、原发性巨球蛋白血症·····	84
四十八、重链病·····	86
四十九、轻链病·····	86
五十、良性单株丙种球蛋白·····	87

五十一、淀粉样变性的诊断标准·····	87
五十二、淀粉样变性神经损害的诊断标准·····	89
五十三、骨髓纤维化·····	91
五十四、白血病骨髓染色体分析建议标准·····	91
五十五、骨髓植活标准·····	93
五十六、放射病诊断标准与处理原则·····	94

出血性疾病

一、过敏性紫癜·····	103
二、遗传性出血性毛细血管扩张症·····	104
三、单纯性紫癜·····	104
四、坏血病·····	105
五、良性高丙球蛋白血症性紫癜·····	105
六、原发性血小板减少性紫癜·····	106
七、原发性血小板减少性紫癜治疗效果的判断标准·····	107
八、血栓性血小板减少性紫癜·····	107
九、获得性纯巨核细胞再生障碍性血小板减少症·····	108
十、原发性血小板增多症·····	108
十一、巨血小板综合征·····	109
十二、先天性血小板病·····	109
十三、血小板无力症·····	110
十四、自身红细胞过敏症·····	111
十五、易发瘀斑综合征·····	111
十六、血友病甲·····	112
十七、血友病乙·····	113

十八、血管性假血友病	113
十九、维生素 K 缺乏症	114
二十、血友病与凝血因子缺陷流行病学调查方法	115
二十一、弥漫性血管内凝血	116
二十二、原发性纤维蛋白溶解症	119

儿科血液病

一、新生儿溶血症	120
二、新生儿红细胞葡萄糖-6-磷酸脱氢酶(G-6-PD)	
缺陷所致新生儿高胆红素血症	121
三、双胎输血综合征	121
四、新生儿弥漫性血管内凝血	122
五、新生儿弥漫性血管内凝血的实验室诊断标准	122
六、小儿缺铁性贫血诊断标准和防治建议	122
七、防治营养性巨幼细胞性贫血的建议	124
八、特发性肺含铁血黄素沉着症	124
九、雅克什综合征	125
十、再生障碍性贫血和纯红细胞再生障碍性贫血	
诊疗常规	126
十一、再障疗效评定标准	129
十二、葡萄糖-6-磷酸脱氢酶缺陷	130
十三、丙酮酸激酶(PK)缺陷	131
十四、自身免疫性溶血性贫血	132
十五、溶血性尿毒综合征	133
十六、遗传性球形细胞增多症	134

十七、血红蛋白 H 病	135
十八、重型 β 地中海贫血	135
十九、特发性血小板减少性紫癜诊疗常规	136
二十、原发性免疫缺陷病	140
二十一、体液免疫缺陷病	148
二十二、选择性 IgA 缺乏症的诊断	148
二十三、细胞免疫缺陷病	149
二十四、血友病类疾病诊疗常规	149
二十五、先天性白血病	154
二十六、小儿急性白血病诊疗建议	154
二十七、小儿急淋免疫分型标准	161
二十八、小儿一般(标危)急淋与高危急淋分类标准	162
二十九、小儿急性白血病疗效标准	163
三十、淋巴瘤诊疗常规	164

输 血

一、输血前检查方案	169
二、关于成分输血指征及剂量方案	170
三、自身免疫性溶血性贫血的输血方案	171

附 录

小儿骨髓特征	172
表 1 骨髓检验正常参考值	173
表 2 正常骨髓组织形态学	176

表 3	正常淋巴结穿刺涂片细胞分类	177
表 4	正常脾脏穿刺涂片细胞分类	178
表 5	我国血容量正常值	179
表 6	红细胞容量、血浆容量与全血量的正常值	179
表 7	小儿各年龄阶段的血容量	180
表 8	小儿各年龄阶段的血浆量	181
表 9	几种血液病时铁代谢指标的改变	181
表 10	几种血液病红细胞半寿期	182
表 11	各种血液病骨髓 ^{99m} TC 扫描的特点	182
表 12	正常人粒细胞动力学参数测定平均值	183
表 13	各种血液疾患粒细胞动力学的改变	183
表 14	各类骨髓移植的主要适应证	184
表 15	各种凝血因子输入体内的存活时间	184
表 16	各种凝血因子止血水平的最低值	185
表 17	胎儿血可能诊断的血液病	186
表 18	羊水可能诊断的血液病	187
表 19	超声和/或胎窥镜可诊断的血液病	187
表 20	血液学检验正常参考值	188
	(一)一般检查及物理性质	188
	(二)有关贫血的其他检查	190
	(三)止血和凝血的检查	193
表 21	血液化学检验正常参考值	197
	(一)电解质及其他无机物	197
	(二)有机化合物(代谢物)检查	199
	(三)血清酶、红细胞酶、白细胞酶检查	203
	(四)血清学与免疫学检查	205
表 22	尿液检验正常参考值	209
表 23	脑脊液检验正常参考值	210
表 24	常用血液病新旧医学名词对照表	211

红细胞疾病

一、贫血诊断标准

(一)WHO 诊断标准(表 1)

表 1 WHO 诊断标准(1968)

年 龄	Hb(g/L)
6 个月~6 岁	<110
6~14 岁	<120
成年男性	<130
成年女性	<120
孕 妇	<110

(二)国内诊断标准(表 2)

表 2 国内诊断标准

年 龄	Hb(g/L)
<10 天	<145
10 天~3 个月	<100
3 个月~6 岁	<110
6~14 岁	<120
成年男性	<120
成年女性	<105

注:

1. 小儿诊断标准,是全国小儿血液病学术会议 1988 年 10 月在洛阳修订的。
2. 10 天至 3 个月婴儿,因生理性贫血等因素影响,贫血的标准很难确定,会议建议暂以 $Hb < 100g/L$ 为贫血。
3. 海拔每增高 1000m, Hb 升高约 4%。
4. 上述标准,以海平面为准,只适用于海拔不超过 2000m 地区。

附:贫血的临床分级(表 3)

表 3 贫血的临床分级

分 组	Hb(g/L)		临床表现
	男	女	
轻 度	120~91	100~80	症状轻微
中 度	90~61	80~60	体力劳动后,感到心慌气短
重 度	60~31	60~40	休息时也感到心慌气短
极重度	<31	<30	常合并贫血性心脏病

二、全血细胞减少的诊断标准

成人:

血红蛋白:男 $<120\text{g/L}$,女 $<105\text{g/L}$ 。

红细胞:男 $<4.0\times 10^{12}/\text{L}$,女 $<3.5\times 10^{12}/\text{L}$ 。

白细胞: $<4.0\times 10^9/\text{L}$ 。

血小板: $<100\times 10^9/\text{L}$ 。

三、缺铁性贫血

【诊断标准】

(一)有缺铁病史、慢性失血(如溃疡病、痔疮、月经过多、钩虫病等);特殊需要增加(如多产、哺乳等)或铁剂利用障碍等病史。

(二)血清铁蛋白: $<15\mu\text{g/dl}$ 。

(三)血清铁: $<9\mu\text{mol/L}$ 。

(四)总铁结合力: $>62.7\sim 80.6\mu\text{mol/L}$ 。

(五)转铁蛋白饱和度: <0.15 。

(六)游离红细胞原卟啉测定(FEP): $>50\sim 100\mu\text{g/dl}$
RBC。

(七)骨髓铁粒幼细胞和细胞外铁减少或缺如。

(八)小细胞低色素性贫血($\text{CI}<0.8$; $\text{MCV}<70\sim 80\text{fl}$;
 $\text{MCH}<26\text{pg}$; $\text{MCHC}<0.30$)。

(九)铁剂治疗有显著疗效。

具备2~7项中二项以上者可诊断为缺铁症,缺铁症加上贫血者可诊断为缺铁性贫血。

【治愈标准】