

科文医学文库·医学专业手册系列

麦格罗-希尔出版公司

威廉姆血液学手册

Williams Hematology Companion Handbook

[美] 威廉姆·J·威廉姆斯 主编

- ◆ 各种贫血
- ◆ 各种白血病
- ◆ 各种血液病的诊治
- ◆ 免疫系统疾病
- ◆ 与凝血有关的病症

中国人口出版社
科文(香港)出版有限公司
Science & Culture Publishing House(H.K.)

108503

科文医学文库·医学专业手册系列

威廉姆血液学手册

(第五次修订版)

[美]威廉姆·J·威廉姆斯 主编

北京科文国际信息公司供稿

傅剑峰 主译



中国人口出版社

科文(香港)出版有限公司

Science & Culture Publishing House (H. K.)

解放军医学图书馆(书)



C0201386

2008/1/3

著作权合同登记图字：01—98—2607 号

图书在版编目(CIP)数据

科文医学文库：医学专业手册系列·威廉姆血液学手册/
(美)威廉姆·J·威廉姆斯主编；傅剑峰主译．北京：中
国人口出版社，1998.12
ISBN 7-80079-517-9

I. 科… II. ①威… ②傅… III. 科文医学-文库 IV.
R4-51

中国版本图书馆CIP数据核字(98)第27312号

Copyright © 1996 McGraw-Hill

Publishing by arrangement with Mosby through Beijing
International Rights Agency Co. Ltd.

中文简体字版权© 1998 科文(香港)出版有限公司

中国人口出版社出版

中文简体字版权经北京版权代理有限公司代理

科文医学文库·医学专业手册系列

威廉姆血液学手册

北京科文国略信息公司供稿

中国人口出版社/科文(香港)出版有限公司出版

批发：中国人口出版社

北京科文剑桥图书公司

电话：010—68420599 传真：010—68420399

新华书店经销

开本：787×1092毫米 1/32 印张：19.5 字数：350千字

1998年12月第1版 1998年12月第1次印刷

印数：1—3000册

定价：45.00元

译 者

- 傅剑峰** 北京医科大学(人民医院)血液病研究所
张晓泉 北京医科大学(人民医院)血液病研究所
伏 爽 北京医科大学(人民医院)血液病研究所
程 康 北京医科大学(人民医院)血液病研究所
王 勤 北京医科大学(人民医院)血液病研究所
陈育红 北京医科大学(人民医院)血液病研究所
江 滨 北京医科大学(人民医院)血液病研究所
卢锡京 北京医科大学(人民医院)血液病研究所
杨林花 山西医科大学血液病研究所
石红霞 北京医科大学(人民医院)血液病研究所

前 言

《威廉姆血液学手册》(第五次修订版)由著名医学家威廉姆·J·威廉姆斯(William J. Williams, M. D.)编著。是血液学巨著《威廉姆血液学》(第五版)一书的手册版本。是对巨著的高度概括和精心提炼。既体现了该巨著的权威性、全面性,又以其小巧而显示出使用查询方便的特点。手册特有的条例化编辑方式更为临床医师们提供了便利。不仅如此,手册的编辑们并没有忘记两书配合使用,在手册的许多地方都注明了“详细讨论请查阅《威廉姆血液学》相关内容”的字样。使手册中知识的内涵外延都得到了扩大。相信与《威廉姆血液学》一样,《威廉姆血液学手册》也一定能够成为血液学专业的
一本传世精品,也一定会让使用者满意。本手册由北京医科大学人民医院血液病研究所傅剑峰教授组织翻译并审定,相信也一定为手册的中文版增色不少。

目 录

- 1 接触患者 (1)
- 2 支持治疗 (11)
- 3 抗肿瘤药物的药理和毒性以及细胞
因子在治疗中的应用 (24)
- 4 再生障碍性贫血 (40)
- 5 阵发性睡眠性血红蛋白尿 (PNH) (46)
- 6 骨髓增生异常综合症 (50)
- 7 急性髓性白血病 (56)
- 8 慢性髓性白血病及相关疾病 (68)
- 9 真性红细胞增多症 (79)
- 10 原发性骨髓纤维化 (原因不明的髓样
化生) (87)
- 11 原发性血小板增多症 (95)
- 12 单纯红细胞再生障碍 (100)
- 13 慢性肾功能衰竭贫血 (107)
- 14 内分泌疾病贫血 (110)
- 15 先天性红细胞生成障碍性贫血 (113)
- 16 巨幼细胞贫血 (116)
- 17 铁缺乏症 (129)
- 18 其他营养不良性贫血 (137)
- 19 骨髓浸润性贫血 (143)
- 20 慢性病贫血 (146)
- 21 铁负荷过重 (149)

2 目录

- | | | |
|----|-------------------------------------|-------|
| 22 | 遗传性球形红细胞增多症、椭圆形
红细胞增多症及相关疾病····· | (154) |
| 23 | 棘红细胞增多症、口形红细胞增多症
及相关疾病····· | (164) |
| 24 | G6PD 脱氢酶缺乏和其他
酶异常疾病····· | (167) |
| 25 | 地中海贫血····· | (173) |
| 26 | 镰状细胞病和相关疾病····· | (188) |
| 27 | 伴有不稳定血红蛋白的血红蛋白病····· | (198) |
| 28 | 变性血红蛋白和紫绀的其他原因····· | (201) |
| 29 | 心脏外伤性溶血性贫血、行军性血
红蛋白尿和运动性贫血····· | (204) |
| 30 | 微血管病性溶血性贫血····· | (208) |
| 31 | 化学及物理因素引起溶血性贫血····· | (211) |
| 32 | 微生物感染引起溶血性贫血····· | (214) |
| 33 | 热反应自身抗体引起的获得性溶血性
贫血····· | (219) |
| 34 | 寒冷病性溶血综合征····· | (228) |
| 35 | 与药物相关的免疫性溶血性贫血····· | (234) |
| 36 | 新生儿同种免疫性溶血病····· | (242) |
| 37 | 急性失血性贫血····· | (247) |
| 38 | 脾功和脾功能低下····· | (249) |
| 39 | 继发性红细胞增多症····· | (257) |
| 40 | 血卟啉症····· | (263) |
| 41 | 遗传性和获得性铁粒幼细胞贫血····· | (272) |
| 42 | 中性粒细胞减少症····· | (275) |
| 43 | 中性粒细胞增多症····· | (285) |

-
- 44 中性粒细胞疾病：中性粒细胞质的异常..... (290)
- 、 45 嗜酸细胞增多症和嗜酸性细胞减少症..... (298)
- 46 嗜碱性细胞增多症、嗜碱性细胞减少症和肥大细胞增生症..... (306)
- 47 单核细胞增多症和单核细胞减少症..... (311)
- 48 炎性和恶性组织细胞增多症..... (315)
- 、 49 脂肪贮存疾病..... (325)
- 50 淋巴细胞增多症和淋巴细胞减少症..... (330)
- 51 原发性免疫缺陷综合征..... (338)
- 52 获得性免疫缺陷综合征 (AIDS) (343)
- 53 单核细胞增多综合征..... (354)
- 54 急性淋巴细胞性白血病..... (359)
- 55 慢性淋巴细胞性白血病及相关疾病..... (365)
- 56 毛细胞性白血症..... (378)
- 57 大颗粒淋巴细胞 (LGL) 白血病 (383)
- 58 何杰金病..... (386)
- 59 淋巴瘤..... (393)
- 60 浆细胞病：一般概念及原发性和继发性单克隆免疫球蛋白 r 疾病..... (407)
- 61 浆细胞骨髓瘤..... (413)
- 62 巨球蛋白血症..... (422)
- 63 重链病..... (427)
- 64 淀粉样变性..... (428)
- 65 血小板生成减少性血小板减少症..... (431)
- 66 非免疫机制引起血小板破坏增多性

血小板减少症	(439)
67 免疫机制引起血小板破坏增多性血小板减少症	(453)
68 假性血小板减少症、脾功能亢进及大量输血相关血小板减少症	(475)
69 继发性血小板增多症	(479)
70 遗传性血小板质量异常	(481)
71 疾病、药物和食物所致的获得性血小板质量异常	(492)
72 血管性紫癜	(500)
73 先天性凝血因子异常即血友病	(510)
74 遗传性纤维蛋白原异常	(522)
75 遗传性和获得性因子 VIII 缺乏症	(528)
76 血管性血友病	(530)
77 维生素 K 依赖性凝血因子异常	(538)
78 获得性抗凝物质	(543)
79 弥散性血管内凝血	(553)
80 纤溶亢进和抗纤溶剂治疗	(562)
81 高凝状态	(564)
82 抗血小板治疗	(571)
83 抗凝治疗	(577)
84 纤溶治疗	(588)
85 红细胞和全血的保存及临床应用	(593)
86 血小板的保存和临床应用	(604)
87 治疗性血液分离：适应症、疗效和并发症	(609)

1. 接触患者

对于血液病患者的诊治始于详细的病史询问及全面的体格检查。以下列出了血液病医生应特别注意的病史和体格检查。

现病史

- 判断“行为状态”有助于确定疾病程度和估计治疗效果（表 1-1）。

表 1-1 行为状态标准

能够进行正常活动	100%	正常活动；无主诉，无疾病表现
不需特殊照顾	90%	可进行正常活动；很小的疾病征兆或症状
	80%	正常活动费力；某些疾病征兆或症状
不能工作；能够在家中生活；	70%	能够自理；不能进行正常活动或体力工作
大部分日常生活能够自理；	60%	偶尔需要帮助；大部分日常生活能够自理
需要不同程度的帮助	50%	需要相当多的帮助和经常的医疗护理
生活不能自理；需要慈善机构或	40%	生活不能自理；需要特殊照顾和帮助
医院治疗；疾病可能进展迅速	30%	生活完全不能自理；需住院治疗，不会很快死亡
	20%	疾病很严重；必须住院；需要积极的支持治疗
	10%	濒死；死亡过程进展迅速
	0%	死亡

选自：《威廉姆血液学》第五版，第 4 页，表 1-1

- 药物和化学药品常常引起或加重血液病，因而必须仔细询问使用的药物及接触的化学品。
- 发热是血液病本身的常见症状，但更常见于感染。盗汗提示发热。
- 体重下降可见于某些血液病。
- 疲乏、不适、乏力 and 虚弱是常见的非特异症状，可能与恶性血液病所致贫血、发热和肌肉衰弱有关，也可能是血液病的神经系统并发症。
- 与身体特殊器官或区域有关的症状可能由于基础疾病的发展而加重，例如硬膜外肿瘤造成脊髓压迫，或高粘血症引起的并发症。

家族史

- 血液病可以是常染色体显性遗传、常染色体隐性遗传或性连锁遗传。需仔细询问家族史，包括祖父母、父母、兄弟姐妹、子女、舅舅及外甥的有关疾病，因为一些重要的细节，例如婴儿期夭折的兄妹，许多年后易被遗忘。

性交史

- 了解病人的性嗜好和性经历非常重要。

体格检查

应特别注意以下方面

- 皮肤：苍白、潮红、发绀、黄疸、瘀点、瘀斑、毛细血管扩张、表皮剥脱、下肢溃疡。

- 眼睛：黄疸、苍白、充血、视网膜出血和/或渗出、视网膜静脉充盈。
- 口腔：苍白、黄疸、粘膜溃疡、平滑舌。
- 淋巴结：正常成人腹股沟或儿童颈部可有增大的淋巴结，其他部位淋巴结肿大或这些部位淋巴结明显肿大视为异常。
- 胸部：胸骨和/或肋骨压痛。
- 肝脏：肿大。
- 脾脏：肿大。

实验室检查

必须对血液进行定量和定性检查，通常利用自动计数仪进行。

- 正常血细胞值见表 1-2，不同年龄的正常白细胞计数、白细胞分类及血红蛋白水平见表 1-3。
- 血红蛋白浓度在血红蛋白转变成稳定的衍生物——氧化高铁血红蛋白后用光度计测定。
- 红细胞压积可以直接用抗凝血离心沉淀测定，也可以由自动计数仪计算红细胞计数和平均红细胞体积得出。
- 平均红细胞体积 (MCV) 可以直接由自动计数仪测定，也可以用下列公式计算：

$$\text{平均红细胞体积 (MCV)} = \frac{\text{红细胞压积}(\%)}{\text{红细胞计数}(\times 10^6/\mu\text{l})} \times 10$$

单位是毫微升 (fl) 或立方微米/红细胞

- 平均红细胞血红蛋白含量 (MCH) 用下列公

式计算:

$$\text{平均红细胞血} = \frac{\text{血红蛋白(g/dl)}}{\text{红细胞计数}(\times 10^6/\mu\text{l})} \times 10$$

$$\text{红蛋白含量(MCH)}$$

表 1-2 正常人血细胞值

	男性	女性
白细胞计数 ($\times 10^3/\mu\text{l}$) [*]	7.8 (4.4~11.3) [†]	
红细胞计数 ($\times 10^6/\mu\text{l}$)	5.21 (4.52~5.90)	4.60 (4.10~5.10)
血红蛋白(g/ dl)	15.7 (14.0~17.5) ^{††}	13.8 (12.3~15.3) ^{††}
红细胞压积 (比)	0.46 (0.42~0.50)	0.40 (0.36~0.45)
平均红细胞体积(fl/红细胞)	88.0 (80.0~96.1)	
平均红细胞血红蛋白含量(pg/ 红细胞)	30.4 (27.5~33.2)	
平均细胞血红蛋白浓度(g/dl 红细胞)	34.4 (33.4~35.5)	
红细胞分布宽度(CV, %)	13.1 (11.5~14.5)	
血小板计数($\times 10^9/\mu\text{l}$)	311(172~450)	

* 血液病学国际标准委员会推荐使用下列单位(SI 单位): 白细胞计数, 数量 $\times 10^9/\text{L}$; 红细胞计数, 数量 $\times 10^{12}/\text{L}$; 血红蛋白, g/dl(dl=1/10L)。红细胞压积, 用数字而不用单位表示, 如 0.41, 意味 41%。平均红细胞体积, fl(毫微升)。平均红细胞血红蛋白含量, pg(微微克)。平均红细胞血红蛋白浓度, g/dl。血小板计数, 数量 $\times 10^9/\text{L}$ 。

† 给出平均和参考范围(正常范围)。因为分布曲线可能是非正态分布曲线, 参考范围是 95% 可信范围的非参数中心。结果是根椐 126 个正常成年男性和 212 个正常成年女性得出。

†† 黑人平均血红蛋白比相同年龄、相同性别白人低 0.5~1.0 g/dl。

选自:《威廉姆血液学》第五版, 第 9 页, 表 2-1

• 平均红细胞血红蛋白浓度(MCHC)用下列公

式计算

$$\text{平均红细胞血} \\ \text{蛋白浓度 (MCHC)} = \frac{\text{血红蛋白 (g/dl)}}{\text{红细胞压积 (\%)}} \times 100$$

单位是每分升红细胞中血红蛋白克数,或百分比

- 红细胞分布宽度(RDW)由自动计数仪计算,反映红细胞大小变化(红细胞的不均性)。
- 红细胞、白细胞和血小板可以手工计数,但电子计数法更为精确,已广泛用于常规血细胞计数。
- 白细胞分类可以从染色良好的血涂片得到,不同年龄的正常值见表 1-3。各种类型白细胞的识别特征见第 2、73、86 和 93 章。
- 电子学方法根据细胞的物理学特性,进行快速准确的白细胞分类。例如,一种系统根据细胞大小和过氧化物酶活性分类,而另一种系统根据细胞体积或结合细胞体积、导电性和光散射分类。
- 染色良好的血涂片可以提供红细胞、血小板和白细胞形态学的重要资料。血涂片检查可以提示许多白细胞计数正常的疾病,详见表 1-4。

婴儿和儿童血细胞计数的某些成分与成人明显不同。

- 血红蛋白水平在出生时很高,出生后 12 周下降,并在儿童期维持此水平。男性在青春期末达到成人水平(表 1-3 和表 1-5)。

表 1-3 各年龄正常白细胞计数、分类及血红蛋白浓度

年龄	白细胞总数		中性粒细胞		嗜酸性粒细胞	嗜碱性粒细胞	淋巴细胞	单核细胞	血红蛋白 g/dl
	总数	杆状核	杆状核	分叶核					
12月	11.4 (6.0~17.5)	3.5 (1.5~8.5)	0.35	3.2 (1.0~8.5)	0.30 (0.05~0.70)	0.05 (0~0.20)	7.0 (4.0~10.5)	0.55 (0.05~1.1)	12.6 (11.1~14.1)
4岁	9.1 (5.5~15.5)	3.8 (1.5~8.5)	3.1 (0~1.0)	28 (1.5~7.5)	2.6 (0.02~0.65)	0.4 (0~2.0)	51 (2.0~8.0)	4.8 (0~0.8)	12.7 (11.2~14.3)
5岁	8.5 (5.5~14.5)	4.3 (1.5~8.0)	3.0 (0~1.0)	39 (1.5~7.0)	2.8 (0~0.65)	0.6 (0~0.2)	50 (1.5~7.0)	5.0 (0~0.8)	13.0 (11.4~14.5)
10岁	8.1 (4.5~13.5)	4.4 (1.8~8.0)	3.0 (0~1.0)	48 (1.8~7.0)	2.7 (0~0.60)	0.5 (0~0.2)	42 (1.5~6.5)	4.7 (0~0.8)	13.4 (11.8~15.0)
21岁	7.4 (4.5~11.0)	4.4 (1.8~7.7)	3.0 (0~0.7)	51 (1.8~7.0)	2.4 (0~0.45)	0.5 (0~0.2)	38 (1.0~4.8)	4.3 (0~0.8)	男 15.5 (13.5~17.5) 女 13.8 (12.0~15.6)

注:单位为细胞 $\times 10^3/\mu\text{l}$ 。斜体字代表平均百分数

选自:《威廉姆血液学》第五版,第60页,表8-3

表 1-4 外周血细胞计数正常但血涂片检查
支持或证实的疾病

疾病	血涂片发现
代偿性获得性溶血性贫血	球形细胞增多,多染性,红细胞聚集
遗传性球形细胞增多症	球形细胞增多,多染性
血红蛋白 C 病	靶形细胞
椭圆形红细胞病	椭圆形红细胞
铅中毒	碱性嗜点彩
恶性贫血初期或叶酸缺乏	大细胞增多伴椭圆形大红细胞,中性粒细胞分叶过多
多发性骨髓瘤或巨球蛋白血症	缟线状红细胞
疟疾,巴贝虫病	红细胞内寄生虫
消耗性凝血病	酸裂红细胞
机械性溶血	酸裂红细胞
严重感染	中性粒细胞相对增多;杆状核增加,核左移,Leish 小体,中性粒细胞空泡
传染性单核细胞增多症	非典型性淋巴细胞
粒细胞缺乏症	中性粒细胞减少;淋巴细胞相对增多
过敏反应	嗜酸性粒细胞增多
慢性淋巴细胞性白血病(早期)	淋巴细胞相对增多
急性白血病(早期)	幼稚细胞

选自:《威廉姆血液学》第五版,第 14 页,表 2-3

- 白细胞计数在出生时很高,其中中性粒细胞超过 50%。出生后 2 周白细胞计数下降,并在儿童期维持此水平。4 岁之前白细胞以中性粒细胞和淋巴细胞为主(表 1-3)。
- 血小板计数在儿童期达到成人水平。
- 白细胞功能在正常婴儿的新生儿阶段可能减低。

表 1-5 足月婴儿 12 周内的红细胞值*

年龄	Hb g/dl ±SD	RBC ($\times 10^6/\mu\text{l}$) ±SD	红细胞压积 (%) ±SD	MCV (fl) ±SD	MCHC (g/dl) ±SD	网织红细胞 (%) ±SD
1 天	19.3 ± 2.2	5.14 ± 0.7	61 ± 7.1	119 ± 9.4	31.6 ± 1.9	3.2 ± 1.4
3 天	18.8 ± 2.0	5.11 ± 0.7	62 ± 9.3	116 ± 5.3	31.1 ± 2.8	2.8 ± 1.7
5 天	17.6 ± 1.1	4.97 ± 0.4	57 ± 7.3	114 ± 8.9	30.9 ± 2.2	1.2 ± 0.2
7 天	17.9 ± 2.5	4.86 ± 0.6	56 ± 9.1	118 ± 11.2	32.0 ± 1.6	0.5 ± 0.4
1~2 周	17.3 ± 2.3	4.80 ± 0.8	54 ± 8.3	112 ± 19.0	32.1 ± 2.9	0.5 ± 0.3
3~4 周	14.2 ± 2.1	4.00 ± 0.6	43 ± 5.7	105 ± 7.5	33.5 ± 1.6	0.6 ± 0.3
5~6 周	11.9 ± 1.5	3.55 ± 0.2	36 ± 5.2	102 ± 10.2	34.1 ± 2.9	1.0 ± 0.7
7~8 周	11.1 ± 1.1	3.40 ± 0.4	33 ± 3.7	100 ± 13.0	33.7 ± 2.6	1.5 ± 0.7
9~10 周	11.2 ± 0.9	3.60 ± 0.3	32 ± 3.7	91 ± 9.3	31.3 ± 2.9	1.2 ± 0.6
11~12 周	11.3 ± 0.9	3.70 ± 0.3	33 ± 3.3	88 ± 7.9	34.8 ± 2.2	0.7 ± 0.3

* 末梢血液标本, RBC 和 MCV 利用电子计数器测定
 选自:《威廉血液学》第五版,第 50 页,表 8-3