

血液病手册

主 编 欧阳仁荣 王鸿利 沈志祥



上海科学技术出版社

血液病手册

主编 欧阳仁荣 王鸿利 沈志祥

上海科学技术出版社

图书在版编目 (CIP) 数据

血液病手册 / 欧阳仁荣, 王鸿利, 沈志祥主编. — 上海: 上海科学技术出版社, 2000.8

ISBN 7-5323-5417-2

I. 血... II. ①欧...②王...③沈... 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 34625 号

上海科学技术出版社出版发行

(上海瑞金二路 450 号 邮政编码 200020)

望亭发电厂印刷厂印刷 新华书店上海发行所经销

2000 年 8 月第 1 版 2000 年 8 月第 1 次印刷

开本 787×1092 1/32 印张 25 插页 4 字数 802 000

印数 1—5 000 定价: 40.00 元

本书如有缺页、错装或坏损等严重质量问题,

请向本社出版科联系调换

前 言

血液系统疾病的发病率,虽不及呼吸、心血管及消化系统疾病,但各系统疾病的病理生理改变,可以说无不与血液改变有关,特别是在血栓与止血方面。因此,亦可以说在各学科相互交叉、渗透方面,血液系统的变化是至关重要的。医学生物领域已进入分子生物学研究时代,血液学的分子生物学研究是近年来进展最快的学科之一,取得了不少成果。白血病的诱导分化治疗亦在肿瘤研究方面开创了先例,因此血液学的某些基本理论已成为临床医学必需掌握的部分。

为了让临床医师有一本比较实用的参考书,我们编写了这本手册。本手册的写作力求密切联系临床,重点在诊断与治疗,其中亦包括较少的基础理论以及分子生物学方面的内容,并力求这些内容能与临床联系。

本书还包括了血液病与其他疾病相关性的章节,可使读者对有关学科之间相互渗透的知识有所了解。实验室检测是血液病诊断中的重要一环,因此,本书专写了有关实验诊断章节。一些治疗中的共性问题,则在治疗技术章内作了叙述。

本书作者都是上海第二医科大学附属各医院的血液内科、儿科医师及上海血液学研究所的科研人员,整个编写工作,得到中国工程院院士、上海血液学研究所名誉所长、我们尊敬的王振义教授无微不至的关心与指导。本书的稿件整理工作,于汀和叶薇蓓医师做了大量工作,谨在此一并致以谢意。

由于我们的水平有限,虽对稿件作了反复修改,肯定还存在着不少缺点,乃至错误;并且由于日新月异的科技发展,内容方面

可能已显得陈旧、老化或遗漏。本书出版后希望广大读者能提出宝贵意见,以便于再版时补正。

欧阳仁荣 王鸿利 沈志祥

于上海第二医科大学

上海血液学研究所

1999.7.

目 录

第一篇 总 论

第一章 绪论——血液病的 诊断和治疗·····	1	第一节 发热·····	10
一、血液病的特征及诊断思路·····	2	第二节 黄疸·····	12
二、血液病治疗中需注意的 几个方面·····	7	第三节 贫血·····	14
第二章 血液病常见症状 和体征·····	10	第四节 皮肤、粘膜出血·····	15
		第五节 淋巴结肿大·····	18
		第六节 脾肿大·····	20
		第七节 血红蛋白尿·····	22

第二篇 红细胞系统疾病

第三章 贫血总论·····	25	致巨幼细胞贫血·····	37
第四章 铁代谢障碍所致 贫血·····	30	第二节 叶酸缺乏所致巨幼 细胞贫血·····	40
第一节 铁缺乏和缺铁 性贫血·····	30	第三节 叶酸和维生素 B ₁₂ 治疗无效的巨幼 细胞贫血·····	42
第二节 转铁蛋白缺乏所 致贫血·····	36	第六章 造血功能障碍性 贫血·····	44
第五章 脱氧核苷酸合成 障碍所致贫血·····	37	第一节 再生障碍性贫血·····	44
第一节 维生素 B ₁₂ 缺乏所		第二节 先天性再生障碍 性贫血·····	50

第三节 纯红细胞再生障		第四节 珠蛋白生成障碍	
碍性贫血 52		性贫血 80	
一、先天性纯红细胞再生障碍		一、 α 珠蛋白生成障碍性贫血 80	
性贫血(Diamond - Blackfan		二、 β 珠蛋白生成障碍性贫血 83	
综合征) 52		第五节 其他类型血红蛋白	
二、先天性红细胞生成异常贫血		白病 87	
(congenital dyserythropoietic		一、血红蛋白 S 病 87	
anemia, CDA) 53		二、高铁血红蛋白血症 89	
三、获得性纯红细胞再生障碍		三、不稳定血红蛋白血症 91	
性贫血 53		四、遗传性胎儿血红蛋白持	
第四节 急性造血功能		续症 92	
停滞 55		五、非溶血性血红蛋白病 93	
第七章 溶血性贫血 57		第六节 免疫性溶血性	
第一节 溶血性贫血总论 57		贫血 93	
第二节 红细胞膜缺陷所		一、温抗体型免疫性溶血性	
致溶血性贫血 63		贫血 94	
一、遗传性球形红细胞		二、冷凝集素综合征 96	
增多症 63		三、阵发性冷性血红蛋白	
二、遗传性椭圆形红细胞		尿症 97	
增多症 66		四、药物免疫性溶血性贫血 98	
三、遗传性口形红细胞		五、新生儿同种免疫性溶血性	
增多症 67		贫血 99	
四、遗传性棘形细胞		六、输血性溶血反应 101	
增多症 68		第七节 阵发性睡眠性血	
第三节 红细胞酶缺陷所		红蛋白尿症 102	
致溶血性贫血 70		第八节 其他溶血性贫血 107	
一、葡萄糖-6-磷酸脱氢酶缺		一、感染所致溶血性贫血 107	
乏症 70		二、化学性(药物性)所致溶血	
二、丙酮酸激酶缺乏所致溶血		性贫血 108	
性贫血 76		三、物理性(机械性)所致溶血	
三、其他酶缺陷所致溶血性		性贫血 109	
贫血 77		四、行军性血红蛋白尿症 110	

五、微血管病性溶血性 贫血 111	第九章 红细胞增多症 121
六、心血管疾病手术后所致溶血 性贫血 112	第一节 真性红细胞 增多症 121
第八章 继发性贫血 114	第二节 继发性红细胞 增多症 124
第一节 慢性感染所致 贫血 114	第十章 卟啉病 126
第二节 慢性肝脏疾病所 致贫血 115	第一节 急性间歇性 卟啉病 126
第三节 慢性肾脏疾病所 致贫血 115	第二节 先天性红细胞生 成性卟啉病 128
第四节 内分泌疾病所致 贫血 116	第三节 混合性卟啉病 129
第五节 胃肠道疾病所致 贫血 117	第四节 原卟啉病 130
第六节 急性失血后 贫血 118	第五节 遗传性粪卟啉病 ... 131
第七节 恶性肿瘤所致 贫血 119	第六节 获得性卟啉病 132
	第七节 迟发性皮肤性 卟啉病 133
	第十一章 血色病 134

第三篇 白细胞系统疾病

第十二章 急性白血病 137	白血病 158
第一节 急性淋巴细胞 白血病 137	第二节 嗜碱粒细胞 白血病 161
第二节 急性非淋巴细胞 白血病 147	第三节 浆细胞白血病 163
第十三章 特殊类型白血病 ... 158	第四节 多毛细胞 白血病 166
第一节 嗜酸粒细胞	第五节 幼淋巴细胞 白血病 169
	第六节 全髓细胞白血病 ... 172

第七节 成人 T 细胞 白血病…………… 174	第二节 原发性巨球蛋白 血症…………… 249
第八节 急性混合细胞 白血病…………… 178	第三节 重链病…………… 252
第九节 中枢神经系统 白血病…………… 182	一、 γ -重链病 …… 253
第十节 绿色瘤…………… 188	二、 α -重链病 …… 254
第十一节 低增生性急性 白血病…………… 190	三、 μ -重链病 …… 254
第十二节 低原始细胞百分 比急性白血病 …… 191	第四节 淀粉样变性…………… 255
第十三节 先天性白血病 …… 193	第五节 原因不明单株丙 种球蛋白血症…………… 261
第十四章 慢性白血病…………… 196	第十八章 组织细胞增生症 …… 264
第一节 慢性粒细胞 白血病…………… 196	第一节 恶性组织细胞病 …… 264
一、慢粒慢性期…………… 196	第二节 嗜血细胞综合征 …… 267
二、慢粒加速期…………… 199	第十九章 粒细胞减少…………… 270
三、慢粒急变期…………… 200	第一节 粒细胞减少…………… 270
第二节 慢性淋巴细胞 白血病…………… 200	第二节 粒细胞缺乏…………… 276
第三节 慢性中性粒细胞 白血病…………… 208	第二十章 白细胞增多…………… 279
第十五章 骨髓增生异常 综合征…………… 210	第一节 中性粒细胞增多 …… 279
第十六章 恶性淋巴瘤…………… 215	第二节 嗜碱粒细胞增多 …… 281
第一节 霍奇金病…………… 215	第三节 嗜酸粒细胞增多 …… 282
第二节 非霍奇金淋巴瘤 …… 227	一、单纯性肺嗜酸细胞 浸润症 …… 284
第十七章 浆细胞病…………… 240	二、嗜酸粒细胞性胃肠炎 …… 285
第一节 多发性骨髓瘤…………… 240	第二十一章 传染性单核/淋巴 细胞增多症…………… 287
	第一节 传染性单核细胞 增多症…………… 287
	第二节 传染性淋巴细胞 增多症…………… 290

第二十二章 组织细胞增生

症 X 293

第一节 莱特勒-西韦病 ... 293

第二节 汉-许-克病 295

第三节 嗜酸细胞肉芽
肿 297**第二十三章 脂质沉着症** 299

第一节 戈谢病 299

第二节 尼曼-皮克病 302

第三节 海蓝组织细胞增
生综合征 303

第四节 法布里病 304

第二十四章 免疫缺陷性

疾病 306

第一节 性联丙种球蛋白
缺乏症 306第二节 选择性免疫球蛋
白缺乏症 308

一、选择性 IgA 缺乏 308

二、选择性 IgM 缺乏 310

三、选择性 IgG 亚类缺乏 ... 310

第三节 先天性胸腺发育

不全症 311

第四节 重症联合免疫
缺陷病 312第五节 遗传性共济失调
毛细血管扩张症 ... 314

第六节 补体缺乏病 315

第七节 继发性免疫缺陷
病 316**第二十五章 其他疾病** 319第一节 粒细胞功能缺陷
病 319

一、慢性肉芽肿病 319

二、葡萄糖-6-磷酸脱氢酶
缺乏症 320

三、髓过氧化物酶缺乏 ... 321

第二节 遗传性粒细胞形态
异常 321一、Chediak-Higashi
综合征 321

二、Pelger-Huet 异常 322

三、Alder-Reilly 异常 323

四、May-Hegglin 异常 323

第三节 骨髓纤维化 323

第四节 脾功能亢进症 325

第四篇 出血性疾病**第二十六章 血管壁异常所致出**

血性疾病 329

第一节 过敏性紫癜 329

第二节 遗传性出血性毛
细血管扩张症 333

第三节 单纯性紫癜 336

第四节 老年性紫癜 336

第五节 机械性紫癜·····	337	二、范科尼(Fanconi)贫血	
第六节 药物性紫癜·····	337	引起的血小板减少·····	360
第七节 埃勒斯-当洛综合		三、先天性药物性血小板减	
征·····	338	少症·····	361
第八节 特发性色素沉		四、Murphy - Oski - Gardner	
着性紫癜·····	339	综合征·····	361
第九节 自身红细胞过		第九节 继发性血小板减少	
敏症·····	340	症·····	361
第十节 DNA 自身致敏		第十节 海绵状血管瘤·····	363
性紫癜·····	341	第二十八章 血小板增多·····	365
第二十七章 血小板减少性紫		第一节 原发性血小板	
癜·····	342	增多·····	365
第一节 特发性血小板减少		第二节 继发性血小板	
性紫癜·····	342	增多·····	367
第二节 特发性血小板减少		第二十九章 血小板功能异常性	
性紫癜伴自身免		疾病·····	370
疫性溶血性贫血·····	346	第一节 血小板无力症·····	370
第三节 血栓性血小板减少		第二节 巨血小板综合征·····	371
性紫癜·····	347	第三节 贮存池病·····	373
第四节 溶血尿毒症综合		第四节 血小板第三因子缺	
征·····	352	乏症·····	374
第五节 药物性免疫性血小板		第五节 Hermansky - Pudlak	
减少性紫癜·····	356	综合征和 Wiskott -	
第六节 周期性血小板减少		Aldrich 综合征·····	374
性紫癜·····	357	第六节 先天性血小板功	
第七节 新生儿血小板减少		能异常性疾病的	
症·····	358	治疗·····	375
第八节 先天性血小板减少		第七节 获得性血小板功能	
症·····	360	异常症·····	376
一、先天性单纯无巨核细胞性			
血小板减少性紫癜·····	360		

第三十章 血友病与血管性**血友病**..... 380

第一节 血友病 A 380

第二节 血友病 B 385

第三节 血管性血友病..... 390

第三十一章 其他凝血因子缺**乏症**..... 397

第一节 低(无)纤维蛋白原血症..... 397

第二节 因子 XIII 缺乏症 ... 399

第三节 因子 XI 缺乏症..... 401

第四节 维生素 K 依赖的凝血因子缺乏症 ... 402

第五节 因子 V 缺乏症..... 403

第三十二章 纤溶系统功能亢**进**..... 405

第一节 原发性纤溶亢进症..... 405

第二节 弥散性血管内凝血..... 407

第三十三章 循环抗凝物质**增多**..... 412

第一节 肝素样抗凝物质过多..... 412

第二节 抗凝药物过量..... 414

第三节 狼疮抗凝物质..... 414

第五篇 血栓性疾病**第三十四章 血栓前状态**..... 417

第一节 遗传性抗凝血酶-III 缺陷症..... 417

第二节 遗传性蛋白 C 缺陷症..... 419

第三节 遗传性蛋白 S 缺陷症..... 421

第四节 抗活化的蛋白 C 症..... 422

第五节 遗传性肝素辅因子-II 缺陷症 423

第六节 先天性异常纤溶酶原血症..... 424

第七节 纤溶酶原活化抑制物过多症..... 425

第八节 遗传性高同型半胱氨酸血症..... 426

第九节 家族性富含组氨酸糖蛋白增多症 ... 427

第十节 遗传性异常纤维蛋白原血症..... 428

第十一节 抗磷脂抗体综合征..... 430

第三十五章 动脉血栓**形成**..... 432

第一节 冠状动脉血栓

形成·····	432	形成·····	438
第二节 脑动脉血栓		第三十六章 静脉血栓	
形成·····	435	形成·····	442
第三节 糖尿病的血栓			

第六篇 血液病与其他疾病间的相关性

第三十七章 妊娠与血液病·····	459	第三节 系统性红斑狼疮与血小板减少·····	479
第一节 妊娠与贫血·····	459	第四节 系统性红斑狼疮与凝血异常·····	480
第二节 妊娠与出血·····	462	第四十章 恶性肿瘤与血液病·····	482
第三节 妊娠与造血系统肿瘤·····	464	第一节 贫血和红细胞增多·····	482
第四节 妊娠与血栓·····	465	一、肿瘤与贫血·····	482
第三十八章 外科手术与血液病·····	466	二、肿瘤与红细胞增多·····	483
第一节 血液病患者并发外科疾病的手术问题·····	466	第二节 出血和血栓形成·····	484
第二节 需外科治疗的血液病·····	469	一、肿瘤与出血·····	484
第三节 外科手术时并发的血液改变·····	472	二、肿瘤与血栓形成·····	486
第三十九章 系统性红斑狼疮的血液系统表现·····	475	第三节 白细胞异常·····	487
第一节 系统性红斑狼疮与贫血·····	475	第四节 外周血幼稚白细胞反应·····	488
第二节 系统性红斑狼疮与白细胞减少·····	478	第四十一章 职业病与血液病·····	489
		第一节 中毒性贫血·····	489
		一、中毒性再生障碍性贫血·····	489
		二、中毒性铁粒幼细胞贫血·····	490

三、中毒性溶血性贫血	491	第二节 药物性粒细胞减少	500
第二节 中毒性白细胞减少症	494	第三节 药物性血小板减少	501
第三节 中毒性出凝血异常	495	第四节 药物性出血	501
第四十二章 药物对造血的影响	497	第四十三章 电离辐射对造血系统的影响	504
第一节 药物性贫血	497	第一节 急性电离辐射对造血的影响	504
一、药物性再生障碍性贫血	497	第二节 慢性电离辐射对造血的影响	506
二、药物所致单纯红细胞再生障碍	498	第三节 电离辐射对造血系统的远期影响	508
三、药物所致溶血性贫血	498		
四、药物所致铁粒幼细胞贫血	499		

第七篇 血液病常用诊疗技术

第四十四章 诊断技术	511	三、红细胞破坏部位的测定	517
第一节 骨髓穿刺术	511	四、骨髓显象	517
第二节 骨髓活组织检查术	513	五、脾脏显象	518
第三节 淋巴结穿刺活检术	514	第四十五章 血液病的实验室诊断	520
一、淋巴结穿刺术	514	第一节 血细胞形态学检查	520
二、淋巴结活检术	515	一、红细胞系	520
第四节 放射性核素在血液病诊断中的应用	515	二、粒细胞系	521
一、血容量的测定	516	三、单核细胞系	524
二、红细胞寿命测定	516	四、巨核细胞系	524

五、淋巴细胞系	526	试验	554
六、浆细胞系	527	一、凝血筛选试验	554
第二节 细胞化学染色		二、凝血因子功能活性	
检查	527	检测	559
一、过氧化物酶染色	528	三、凝血因子抗原含量	
二、过磷酸-席夫反应(又名糖		检测	562
原染色)	529	四、凝血因子激活标志物	
三、中性粒细胞内碱性磷酸酶		检测	566
染色	531	五、血友病携带者检测和产前	
四、酸性磷酸酶染色	533	诊断	569
五、氯醋酸 AS-D 萘酚酯酶		六、抗凝试验	570
染色	533	七、纤溶试验	579
六、醋酸 AS-D 萘酚酯酶		第六节 染色体检查	586
染色	534	第七节 基因检查	592
七、骨髓铁粒染色	535	第八节 化疗药物敏感	
第三节 白细胞分化抗原		试验	598
检查	536	一、集落抑制法	599
第四节 血小板的检验	542	二、放射性核素标记核苷酸	
一、血小板计数	542	掺入法	599
二、平均血小板体积测定	543	三、区分染色细胞毒法	600
三、血小板生存时间检测		四、四氮唑盐法	601
(非核素测定法)	543	五、荧光染色药敏法	602
四、血小板粘附试验	543	六、荧光检测微培育细胞	
五、血小板聚集试验		毒法	603
(比浊法)	544	七、基质细胞支持免疫流式仪	
六、血小板释放试验	545	计数法	604
七、血小板凝血活性检测	547	八、其他方法	605
八、血块回缩检测	548	九、联合用药体外药敏	
九、血小板代谢产物检测	548	试验	605
十、血小板膜糖蛋白检测	551	第九节 肿瘤细胞耐药	
十一、血小板抗体检测	551	检测	606
第五节 凝血、抗凝与纤溶		一、 <i>mdr1/p-gp</i> 的检测	607
		二、多药耐药相关蛋白(MRP)	

的检测	612	的临床应用	676
三、肺耐药相关蛋白(LRP)的 检测	613	一、血液和血细胞制品 输注	676
四、谷胱甘肽 S 转移酶(GST) 的检测	615	二、血浆和血浆制品输注	677
五、拓扑异构酶 II (Topo II) 的检测	616	第九节 干扰素的临床 应用	685
六、 <i>Bcl-2</i> 基因的检测	616	第十节 粒-巨噬细胞集落 刺激因子的临床 应用	689
第十节 恶性肿瘤细胞微小 残留病灶检测	617	第十一节 丙种球蛋白的 临床应用	694
一、聚合酶链反应(PCR)	617	第十二节 环孢素的临床 应用	698
二、荧光原位杂交 (FISH)	622	第十三节 抗血小板功能 治疗	703
三、流式细胞测量术 (FCM)	624	第十四节 抗凝疗法	709
第四十六章 治疗技术	628	一、普通肝素	709
第一节 血浆置换术	628	二、低相对分子质量肝素	711
第二节 血细胞置换术	630	三、口服抗凝剂	712
第三节 骨髓移植	632	四、其他制剂	713
一、同种骨髓移植	632	第十五节 溶栓疗法	714
二、自身骨髓移植	634	一、溶栓剂的种类和溶栓 作用	715
三、骨髓移植的临床结果	636	二、溶栓疗法的适应证和禁 忌证	716
第四节 外周血造血干细胞 移植	644	三、溶栓疗法的药物剂量和 方法	717
第五节 血液病的化学 疗法	651	四、溶栓疗法的辅助抗栓 治疗	719
第六节 血液病的放射 疗法	667	五、溶栓疗法的并发症及其 处理	720
第七节 血液病的脾切除 疗法	672	六、影响溶栓疗效的因素	721
第八节 输血和血液制品			

附录一 血液病常用实验室检测 参考值·····	723	附录三 英汉常用血液学 略语·····	771
附录二 血液病常用治疗 药物·····	742		