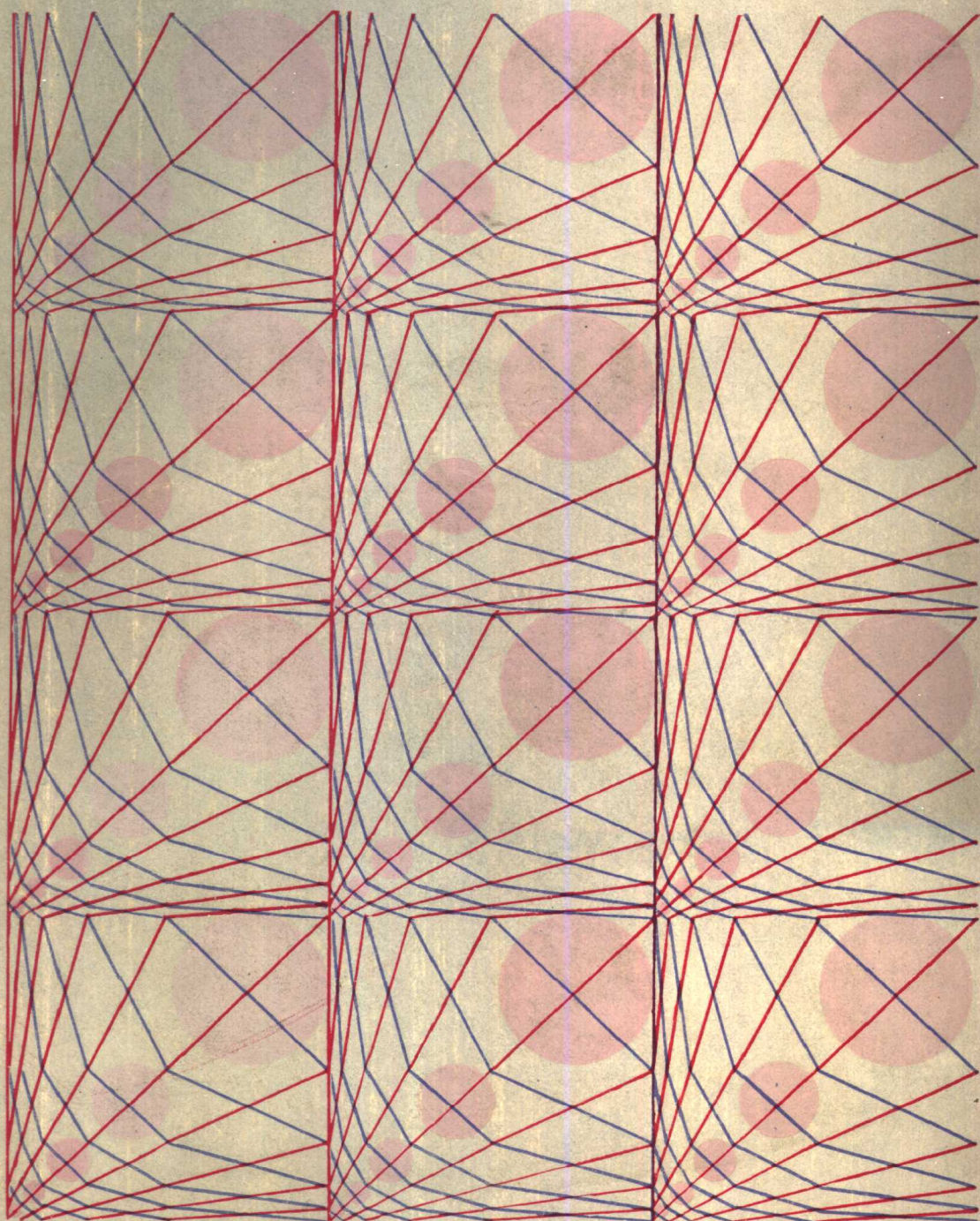


小儿临床血液病

XIAOER
LINCHUANG
XUEYE BING



天津科学技术出版社

R725.4
ZL

70744

小儿临床血液病

周 朗 李学曾 张捷生 编著

天津科学技术出版社

小儿临床血液病

周 朗 李学曾 张捷生 编著

★

天津科学技术出版社出版

天津市赤峰道124号

天津市蓟县印刷厂印刷

天津市新华书店发行

★

开本 787×1092毫米 1/16 印张 32 字数 776,000

一九八三年十二月第一版

一九八三年十二月第一次印刷

前 言

小儿血液病,是儿科临床工作的重要组成部分。我们根据自己多年的实践经验和国内外新近资料,编写了这本书,以供血液儿科和普通儿科医师参考。

本书包括小儿血液病基础理论、小儿贫血和出血性疾病的诊断及鉴别诊断、小儿血液各系统疾病等三部分内容。在编写过程中,我们尽可能全面地收集现代资料和反映新近临床实践经验,希望通过本书给读者以全面系统的介绍。读者在本书中既可查阅血液病基础理论,在诊断不明时又可参看诊断与鉴别诊断方法;并在第三篇以后,重点阐述血液系统各疾病的病因、发病机理、临床特征、诊断和处理要点。但由于我们水平有限,特别是缺乏祖国医学对血液病辨证施治的经验,其他缺点错误也在所难免,欢迎读者批评指正。

编 著 者

一九八一年四月

目 录

第一篇 小儿血液病基础理论

第一章 绪论	(1)
第二章 造血及其调节	(5)
第一节 胎儿造血	(5)
第二节 生后造血	(6)
第三节 造血脏器的变迁	(6)
第四节 造血干细胞	(7)
第三章 红细胞的生理及生化	(9)
第一节 红细胞的增殖分化和释放	(9)
第二节 红细胞生成的调节	(9)
第三节 红细胞的破坏	(12)
第四节 红细胞功能及生理特性	(14)
第五节 红细胞的代谢	(15)
第六节 血红素的合成与铁的代谢	(19)
第七节 珠蛋白	(24)
第八节 红细胞膜	(26)
第九节 影响红细胞成熟的因子	(27)
第四章 感染防御免疫机构的生理与生化	(30)
第一节 粒细胞系统	(30)
第二节 单核-巨噬细胞系统	(38)
第三节 淋巴-浆细胞系统	(40)
第四节 补体系统	(49)
第五章 出血及凝血	(53)
第一节 正常止血机理	(53)
第二节 血管在止血过程中的作用	(53)
第三节 血小板在止血过程中的作用	(54)
第四节 血液凝固过程	(60)
第五节 抗凝血系统	(65)
第六节 纤维蛋白溶解系统	(66)

第二篇 小儿贫血和出血性疾病的诊断及鉴别诊断

第一章 小儿贫血的诊断及鉴别诊断	(69)
第一节 贫血的诊断步骤	(69)
第二节 正细胞性贫血的诊断及鉴别诊断	(82)
第三节 小细胞性贫血的诊断及鉴别诊断	(84)
第四节 大细胞性贫血的诊断及鉴别诊断	(87)

第五节 溶血性贫血的诊断及鉴别诊断	(91)
第二章 小儿出血性疾病的诊断及鉴别诊断	(98)
第一节 出血性疾病的检查内容	(100)
第二节 出血性疾病的鉴别诊断	(102)
第三节 出血性疾病的诊断步骤和主要疾病的特点	(111)

第三篇 红细胞系统疾病

第一章 骨髓功能低下性贫血	(115)
第一节 再生障碍性贫血	(115)
第二节 范可尼氏综合征	(122)
第三节 其它少见的先天性再生障碍性贫血	(123)
第四节 先天性纯红细胞性再障	(123)
第五节 原发性获得性纯红细胞性再障	(124)
第六节 继发性获得性纯红细胞性再障	(125)
第二章 血红蛋白合成异常性疾病	(126)
第一节 铁代谢异常性疾病	(126)
缺铁性贫血	(126)
铁缺乏状态	(131)
无运铁蛋白血症	(132)
特发性肺含铁血黄素沉着症	(132)
铁粒幼细胞性贫血	(133)
吡哆醇反应性贫血	(136)
吡哆醇缺乏性贫血	(137)
铅中毒	(137)
血色病	(138)
第二节 卟啉代谢异常性疾病	(138)
红细胞生成性原卟啉病	(139)
红细胞生成性卟啉病	(140)
第三节 血红素代谢异常性疾病	(142)
高磷血红蛋白血症	(142)
硫化血红蛋白血症	(145)
一氧化碳血红蛋白血症	(145)
第四节 珠蛋白合成异常性贫血	(145)
第三章 巨幼细胞性贫血	(146)
第一节 婴儿营养性巨幼细胞性贫血	(147)
第二节 成人型恶性贫血	(149)
第三节 幼年型恶性贫血	(151)
第四节 运钴胺素蛋白Ⅱ缺乏症	(152)
第五节 选择性先天性叶酸吸收障碍	(152)
第六节 N ⁵ -甲基四氢叶酸转移酶缺乏症	(153)
第七节 乳清酸尿症	(153)
第八节 Lesch-Nyhan综合征	(153)

第九节 维生素B ₁₂ 反应性巨幼细胞性贫血	(154)
第十节 药物诱发的巨幼细胞性贫血	(154)
第十一节 原因不明的巨幼细胞性贫血	(154)
红白血病	(154)
先天性红细胞生成异常性贫血	(155)
第四章 溶血性贫血	(156)
第一节 红细胞膜缺陷所致的溶血性贫血	(156)
遗传性球形红细胞增多症	(156)
遗传性椭圆形红细胞增多症	(158)
口形红细胞增多症	(158)
棘形红细胞增多症	(160)
婴儿固缩细胞增多症	(162)
距状红细胞性贫血	(162)
卵磷脂-胆固醇酰基转移酶缺乏症	(163)
维生素E缺乏性溶血性贫血	(163)
低磷血症所致的溶血性贫血	(163)
第二节 红细胞酶缺陷引起的溶血性贫血	(164)
伯氨喹啉型溶血性贫血	(164)
蚕豆黄	(167)
感染诱发的溶血性贫血	(168)
慢性非球形溶血性贫血	(168)
谷胱甘肽代谢有关酶异常所致的溶血性贫血	(169)
丙酮酸激酶缺乏症	(170)
无氧糖酵解途径其它酶缺乏所致的溶血性贫血	(171)
第三节 珠蛋白合成异常所致的溶血性贫血	(172)
α 地中海贫血	(174)
β 地中海贫血	(176)
$\delta\beta$ 地中海贫血	(179)
A ₂ F地中海贫血	(179)
$\gamma\beta$ 地中海贫血	(179)
δ 地中海贫血	(180)
γ 地中海贫血	(180)
β 地中海贫血与其它异常血红蛋白的组合性疾病	(180)
血红蛋白Constant Spring	(181)
血红蛋白Lepore	(181)
遗传性胎儿血红蛋白持续存在综合征	(181)
镰形细胞性贫血	(182)
镰形细胞特征	(184)
血红蛋白C病	(184)
血红蛋白E病	(185)
不稳定血红蛋白病	(186)
血红蛋白M病	(187)
氧亲和力和异常的异常血红蛋白	(189)

第四节 免疫性溶血性贫血	(190)
温反应性抗体引起的自身免疫性溶血性贫血	(191)
冷凝集素病	(194)
阵发性寒冷性血红蛋白尿	(195)
药物性免疫性溶血性贫血	(196)
输血所致的溶血	(198)
第五节 新生儿溶血病	(198)
第六节 阵发性睡眠性血红蛋白尿	(204)
第七节 机械损伤性溶血性贫血	(207)
微血管病性溶血性贫血	(207)
心血管损伤性溶血性贫血	(208)
行军性血红蛋白尿	(208)
第八节 Lederer贫血	(209)
第五章 继发性贫血	(209)
第一节 感染性贫血	(209)
第二节 肾性贫血	(210)
第三节 肝病性贫血	(211)
第四节 恶性肿瘤性贫血	(212)
第五节 内分泌功能紊乱性贫血	(214)
第六节 胶原疾病性贫血	(215)
第七节 雅克什氏贫血	(215)
第八节 大理石骨病	(216)
第九节 早产婴贫血	(217)
第十节 新生儿生理性贫血	(218)
第十一节 急性失血性贫血	(218)
第六章 药物性贫血	(220)
第一节 药物性再生障碍性贫血	(220)
第二节 药物性纯红细胞性再障	(221)
第三节 药物及其它化学物质性铁粒幼细胞性贫血	(221)
第四节 药物性巨幼细胞性贫血	(222)
第五节 药物性免疫性溶血性贫血	(223)
第六节 药物诱发红细胞G-6-PD缺乏性溶血性贫血	(223)
第七节 药物诱发不稳定血红蛋白性溶血性贫血	(223)

第四篇 白血病

第一章 白血病概论	(225)
第一节 发病情况	(225)
第二节 病因及发病机理	(227)
第三节 病理改变	(229)
第四节 分类	(232)
第二章 急性白血病	(238)
第一节 临床表现	(238)

第二节	各类型急性白血病特征	(240)
第三节	急性白血病实验室检查	(248)
第四节	急性白血病诊断与鉴别诊断	(251)
第五节	急性白血病治疗	(253)
第六节	影响预后的因素	(274)
第七节	急性白血病合并症	(275)
	中枢神经系统白血病	(275)
	急性白血病并发感染	(280)
	急性白血病并发出血	(283)
	睾丸白血病	(285)
	急性白血病并发尿酸性肾病	(286)
第三章	白血病前期	(289)
第四章	慢性白血病	(290)
	第一节 慢性粒细胞性白血病	(291)
	第二节 慢性单核细胞性白血病	(296)
	第三节 慢性淋巴细胞性白血病	(296)
	第四节 毛细胞性白血病	(296)
第五章	类白血病反应	(297)

第五篇 骨髓增殖性疾病

第一章	红细胞增多症	(301)
	第一节 真性红细胞增多症	(301)
	第二节 良性家族性红细胞增多症	(305)
	第三节 继发性红细胞增多症	(305)
	第四节 相对性红细胞增多症	(307)
第二章	原发性骨髓纤维化症	(307)
第三章	原发性血小板增多症	(309)

第六篇 粒细胞系统疾病

第一章	粒细胞减少症	(311)
	第一节 药物和化学物质引起的粒细胞减少症	(314)
	第二节 放射性粒细胞减少症	(315)
	第三节 周期性粒细胞减少症	(316)
	第四节 慢性增生低下性粒细胞减少症	(316)
	第五节 脾性中性粒细胞减少症	(316)
	第六节 感染性中性粒细胞减少症	(317)
	第七节 慢性特发性粒细胞减少症	(317)
	第八节 新生儿同种免疫性粒细胞减少症	(317)
	第九节 中性分叶核粒细胞急性贮留	(317)
	第十节 小儿慢性良性粒细胞减少症	(317)
	第十一节 无效性粒细胞生成	(318)

第十二节	伴有无丙种球蛋白血症或异常丙种球蛋白血症的中性粒细胞减少症	(318)
第十三节	伴有胰腺功能不全的中性粒细胞减少症	(318)
第十四节	先天性代谢异常性粒细胞减少症	(319)
第十五节	假性粒细胞减少症	(319)
第二章	中性粒细胞增多症	(319)
第三章	遗传性白细胞异常性疾病	(320)
第一节	陪尔格尔氏异常	(320)
第二节	遗传性粒细胞分叶过多	(321)
第三节	核附属小体的遗传性异常	(321)
第四节	Alder-Reilly氏颗粒异常	(321)
第五节	May-Hegglin畸形	(322)
第六节	Chediak-Higashi综合征	(322)
第七节	中性脂肪贮藏病	(323)
第八节	遗传性巨大中性粒细胞	(323)
第九节	遗传性小儿粒细胞缺乏症	(323)
第十节	家族性良性中性粒细胞减少症	(323)
第十一节	淋巴细胞减少症	(324)
第十二节	家族性嗜酸性粒细胞增多症	(324)
第四章	中性粒细胞功能异常性疾病	(324)
第一节	懒惰白细胞综合征	(324)
第二节	先天性C ₃ 异化亢进症	(324)
第三节	C ₃ 功能不全综合征	(325)
第四节	中性粒细胞游走抑制综合征	(325)
第五节	继发性中性粒细胞向化性功能异常	(326)
第六节	无能中性粒细胞综合征	(326)
第七节	小儿期慢性肉芽肿	(326)
第八节	Job's综合征	(327)
第九节	髓性过氧化酶缺乏症	(327)
第十节	中性粒细胞G-6-PD缺乏	(328)
第十一节	中性粒细胞谷胱甘肽过氧化酶缺乏	(329)
第十二节	先天性特异性颗粒形成异常	(329)
第十三节	家族性脂褐素组织细胞病	(329)
第十四节	获得性中性粒细胞杀菌功能减低症	(329)
第五章	嗜酸性粒细胞增多症	(329)
第一节	寄生虫感染性嗜酸性粒细胞增多症	(330)
第二节	嗜酸性粒细胞性肺浸润	(331)
	吕弗琉氏综合征	(331)
	热带嗜酸性粒细胞增多症	(332)
	暴发性嗜酸性粒细胞增多症	(332)
第三节	嗜酸性粒细胞性心内膜炎	(333)
第四节	嗜酸性淋巴肉芽肿	(333)
第五节	嗜酸性粒细胞增多性肉芽肿	(334)

第六节 弥漫性嗜酸性粒细胞性胶原性疾病	(334)
第七节 家族性嗜酸性粒细胞增多症	(334)
第六章 嗜酸性粒细胞减少症	(334)
第七章 嗜碱性粒细胞增多和减少	(335)

第七篇 单核-巨噬细胞系统疾病

第一章 组织细胞增生症 X	(338)
第一节 勒-雪氏病	(338)
第二节 韩-薛-柯氏病	(340)
第三节 嗜酸性肉芽肿	(341)
第二章 类脂质代谢紊乱性疾病	(341)
第一节 高-雪氏病	(341)
第二节 尼曼-匹克氏病	(342)
第三章 恶性网状细胞病	(344)
第四章 反应性网状细胞增多症	(346)
第五章 白血病性网状细胞增多症	(346)
第六章 家族性吞噬红细胞性淋巴组织细胞增多症	(346)
第七章 网状内皮细胞增多症的其它类型	(347)
第一节 家族性网状内皮细胞增多症	(347)
第二节 伴有嗜酸性粒细胞增多的家族性网状内皮细胞增多症	(347)
第三节 伴有淋巴结显著肿大的窦内组织细胞增多症	(347)
第四节 伴有高球蛋白血症、肺部浸润、脾肿大、关节炎及易感染的家族性组织细胞脂 色质沉着症	(348)
第五节 海蓝组织细胞综合征	(348)
第六节 伴有高球蛋白血症性联隐性遗传性致死性网状细胞增多症	(348)

第八篇 淋巴-浆细胞系统疾病

第一章 传染性单核细胞增多症	(349)
第二章 传染性淋巴细胞增多症	(351)
第三章 恶性淋巴瘤	(352)
第一节 何杰金氏病	(353)
第二节 非何杰金氏淋巴瘤	(357)
第四章 单克隆高丙种球蛋白血症	(361)
第五章 免疫不全综合征	(364)
第一节 伴性遗传性婴儿无丙种球蛋白血症	(366)
第二节 婴儿一过性低丙种球蛋白血症	(367)
第三节 选择性免疫球蛋白缺乏症	(367)
第四节 选择性IgG 亚群缺陷症	(369)
第五节 先天性胸腺发育不良	(369)
第六节 胸腺发育不良伴淋巴细胞减少症	(370)
第七节 重型联合免疫缺陷病	(371)

第八节 伴有全造血组织发育不良的免疫不全症	(371)
第九节 伴有毛细血管扩张性运动失调的免疫缺陷病	(372)
第十节 伴有胸腺瘤的免疫功能缺陷	(373)
第十一节 免疫功能缺陷伴短肢侏儒症	(373)
第十二节 不能分类的各种免疫功能缺陷症	(373)
第十三节 继发性免疫功能障碍	(374)
第十四节 伴有血小板减少和湿疹的免疫功能缺陷	(374)

第九篇 脾机能异常性疾病

第一章 脾机能亢进	(376)
第二章 先天性脾缺如	(378)

第十篇 出血性疾病

第一章 血管壁异常所致的出血性疾病	(379)
第一节 遗传性出血性毛细血管扩张症	(379)
第二节 爱-唐氏综合征	(380)
第三节 弹性纤维性假黄色瘤与先天性成骨不全	(380)
第四节 坏血病	(381)
第五节 过敏性紫癜	(382)
第六节 自身红细胞致敏性紫癜	(384)
第七节 DNA自身致敏性紫癜	(385)
第八节 单纯性血管性紫癜	(385)
第九节 药物性血管性紫癜	(385)
第十节 感染性血管性紫癜	(386)
第十一节 其它血管性紫癜	(386)
第二章 血小板数量异常所致的出血性疾病	(387)
第一节 原发性血小板减少性紫癜	(387)
第二节 原发性血小板减少性紫癜伴获得性溶血性贫血	(391)
第三节 血栓性血小板减少性紫癜	(392)
第四节 周期性血小板减少症	(393)
第五节 新生儿时期血小板减少症	(394)
免疫性新生儿血小板减少性紫癜	(394)
早产儿血小板减少症	(396)
胎儿宫内或新生儿期感染性血小板减少症	(396)
桡骨缺损-血小板减少综合征	(396)
May-Hegglin异常症	(396)
Wiskott-Aldrich氏综合征	(396)
Murphy-Oski-Gardner 综合征	(397)
Smith氏综合征	(398)
性联隐性遗传性血小板减少症	(398)
伴有酸中毒的高甘氨酸血症	(398)
母体甲亢所致新生儿血小板减少症	(398)

血管瘤-血小板减少综合征	(398)
第六节 促血小板生成素缺乏症	(399)
第七节 输血后血小板减少症	(399)
第八节 感染所致血小板减少症	(400)
第九节 药物性血小板减少性紫癜	(401)
第十节 其它原因所致的血小板减少	(401)
第三章 血小板功能障碍性疾病	(402)
第一节 血小板无力症	(402)
第二节 贮存池病	(404)
第三节 环加氧酶缺乏症	(405)
第四节 糖原累积病Ⅰ型	(406)
第五节 巨大血小板病	(407)
第六节 家族性血小板病性血小板减少症	(407)
第七节 后天获得性血小板功能障碍性疾病	(408)
第四章 凝血因子缺乏所致的出血性疾病	(409)
第一节 先天性凝血因子缺乏症	(409)
先天性纤维蛋白原缺乏症	(410)
异常纤维蛋白原血症	(411)
先天性凝血酶原缺乏症	(413)
异常凝血酶原血症	(414)
先天性Ⅴ因子缺乏症	(416)
先天性Ⅶ因子缺乏症	(416)
异常第Ⅶ因子血症	(417)
血友病甲	(417)
血管性假血友病	(423)
血友病乙	(425)
先天性Ⅹ因子缺乏症	(426)
异常第Ⅹ因子血症	(427)
先天性Ⅺ因子缺乏症	(427)
先天性第Ⅻ因子缺乏症	(428)
先天性第Ⅻ因子缺乏症	(428)
第二节 后天性凝血因子缺乏症	(429)
新生儿出血症	(430)
肝脏疾病时的凝血障碍	(430)
维生素K缺乏所致的凝血障碍	(433)
抗凝血剂使用不当所致的凝血障碍	(434)
获得性血管性假血友病	(434)
第五章 纤维蛋白溶解及抗凝物质所致的出血性疾病	(434)
第一节 原发性纤维蛋白溶解症	(434)
第二节 弥散性血管内凝血	(436)
第三节 新生儿弥散性血管内凝血	(445)
第四节 溶血性尿毒症综合征	(446)

第五节 血液循环中抗凝物质增多所致的出血性疾病	(447)
抗AHG抗凝物质增多症	(448)
先天性高肝素血症	(450)

第十一篇 血型与输血

第一章 血型	(452)
第一节 红细胞的血型抗原与抗体	(452)
第二节 白细胞、血小板的抗原与抗体	(458)
第二章 输血疗法	(458)
第一节 全血的输注	(459)
第二节 红细胞的输注	(460)
第三节 血小板的输注	(460)
第四节 白细胞的输注	(461)
第五节 输血的副作用及处理	(462)

第十二篇 骨髓移植

〔附录一〕 实验室检查正常值	(471)
〔附录二〕 血液病常用药物	(482)

第一篇 小儿血液病基础理论

第一章 绪 论

小儿血液病是指小儿时期血液系统异常所引起的临床病症。它包括血细胞成分质或量的异常,血浆内某些成分质或量的异常以及造血器官的异常。血液病在儿科临床占十分重要的地位,其发病率相当高,尤以贫血为著。某些难治性血液病,如白血病、血友病、再生障碍性贫血等也不少见。这些疾病严重地影响患儿的生长发育,甚至威胁生命,因此必须认真对待,努力防治。

小儿时期血液系统发育尚未完全成熟,造血功能、血液组成、生理变化等均与成人有许多差异,患病时在病理及临床方面也有其自身的规律和特征,主要表现在以下几个方面:

一、随着生长发育血液量不断增加。小儿除了补充正常破坏的血细胞外,还需要满足自身生长所需的血细胞,故对造血原料的需要相对多于成人,易产生营养性贫血。

二、小儿时期骨髓储备能力差,特别在乳幼儿期,全身骨髓均处于活动状态,没有能力负担额外的造血需要。因此,如有较大的造血需要,常出现髓外造血,肝、脾、淋巴结又回复到胎儿时期的造血状态,末梢血出现幼稚红细胞及粒细胞,同时伴有肝、脾、淋巴结肿大。

三、由于造血器官不成熟,功能不稳定,较轻微的刺激(一般性感染、出血等)就有可能引起造血器官广泛的反应,而出现类白血病反应或急性骨髓造血功能停滞等。另外,小儿时期某些血液病对药物治疗的反应也与成人不同。例如急性白血病时小儿对化疗药物比成人敏感,易于缓解,缓解后维持时间也较长。

四、大多数的先天性或遗传性血液疾患在小儿时期发病,如遗传性溶血性疾病、血友病等。

五、母体与胎儿相互关系所致的血液病,也都发生在小儿时期。例如母子血型不合所致的新生儿溶血症,胎儿在子宫内出血所致的新生儿贫血,母体内存在血小板抗体所致的先天性血小板减少症等。

六、小儿时期某些血液病的发生率与成人不同。例如急性白血病,在儿科以急性淋巴细胞性白血病最多见,成人则以急性粒细胞性白血病为主。慢性淋巴细胞性白血病、阵发性睡眠性血红蛋白尿、多发性骨髓瘤、真性红细胞增多症以及骨髓纤维化症等,多见于成人而极少发生在儿童。

七、年龄不同,末梢血象和骨髓象正常值亦有差异,其生理性变动范围亦较成人大。现分述如下:

(一) 小儿末梢血象的年龄差别

1. 红细胞

(1) 血红蛋白浓度 刚出生时较高,第二天更高,以后逐渐下降,约2~4周时达到

与成人男性同等水平，以后再度减少，至2~4个月时达到第一次低水平，然后逐渐上升；到7~8个月又开始下降，8~12个月时达到第二次低水平，以后又复增多，至儿童期接近成人水平。其平均值为：新生儿17~22克%，乳儿11~13克%，幼儿及学龄期12~14克%。

(2) 红细胞数 刚出生时最高，其后迅速减少，2~4个月时达到最低水平，4~6个月开始再上升。当血红蛋白第二次低水平时（8~12个月）红细胞数并不减少，仍保持在一定水平。其平均值为：新生儿450~700万/立方毫米，乳儿2~3个月时的最低水平400万/立方毫米，幼儿及儿童420~500万/立方毫米。

(3) 红细胞压积 新生儿期最高，以后迅速减少，2~4个月时达最低值，4~6个月时稍增加，此后又减少，1岁以后逐渐上升，5~6岁后保持在一定水平。其平均值为：新生儿45~54%，乳儿35~40%，幼儿36~40%，儿童38~42%。

(4) 网织红细胞数 出生24小时内较高，约为 $3.79 \pm 0.9\%$ ，以后迅速减少，48小时后达1%左右，1~3个月以后为0.7~0.9%。

(5) 红细胞直径 在新生儿期差别较大，约在3.25~10.25微米之间，而正常成人红细胞大小较为一致，平均直径7.8微米。各年龄的红细胞平均直径列于表1-1-1。

表1-1-1 各年龄组红细胞直径 (μM)

年 龄	红细胞直径	Tur报告	年 龄	红细胞直径	Diamond报告
1天		8.62	出生		8~9
2天		8.33	1个月		7
10天		8.3	2个月		6
1个月		8.14	3个月		5
2个月以后		7.5	5个月		6
成人		7.5	8个月		7

(6) 有核红细胞出现率 除新生儿早期外，正常小儿末梢血中均不出现有核红细胞。刚出生12小时内几乎100%出现，12~24小时内出现率下降为51.3%，7天以后降为零。有核红细胞出现的数量为，生后24小时内1.39个/100个白细胞，生后24~48小时0.3个/100个白细胞。

(7) 胎儿型血红蛋白(HbF)含量 刚出生时占55~85%，2个月后降至40~50%，4个月时在10%以下，1岁以后与成人水平相同，在2%以下。

2. 白细胞

(1) 白细胞总数 出生时最高，幼儿期则生理性变动显著，主要系由淋巴细胞的增减所引起。其平均值为：初生时20,000~30,000/立方毫米，2~3天后迅速下降至10,000~12,000/立方毫米；婴儿期则保持在一定水平，1岁以后又逐渐下降；5~6岁时9,000/立方毫米左右，10岁时8,000/立方毫米左右。

(2) 中性粒细胞和淋巴细胞 出生时中性粒细胞占多数(75%左右)，淋巴细胞占少数。以后中性粒细胞迅速减少，淋巴细胞绝对数虽无显著变动，但其百分率增高。生后4~7天时，中性粒细胞与淋巴细胞数量相等，出现第一次交叉；以后淋巴细胞继续增多，中性粒细胞继续减少。4~6个月时，淋巴细胞比例达最高值(70%左右)，以后逐渐减少；3~5岁时，由于淋巴细胞的减少和中性粒细胞的增多而出现第二次交叉，中性粒细胞占多数，

并持续终生。

(3) 嗜酸性粒细胞 刚出生时稍少,数日后增加,可达白细胞总数的5%左右,以后逐渐减少,维持在2~4%。

(4) 嗜碱性粒细胞 出生时占白细胞总数的0.2~0.5%,以后变动不大。

(5) 单核细胞 生后4~5天时出现暂时性增多,可达白细胞总数的10%,以后保持在5~7%。

3. 血小板

血小板数在生后24小时以内较高,以后下降,第八日达最低水平;以后逐渐上升,2~3个月后恢复至成人水平。新生儿时期血小板波动范围较大,为10~40万/立方毫米。血小板大小悬殊,小而圆者占多数。未成熟儿血小板减少显著(可降至5万/立方毫米),须至生后6个月才能恢复正常,其形态亦以小者为多。

(二) 小儿骨髓象的年龄差异

1. 有核细胞数 年龄越小骨髓有核细胞数越多,其平均值比成人(11.8万/立方毫米)高。乳儿为21~33万/立方毫米,幼儿为17~29万/立方毫米,学龄儿童为20~25万/立方毫米。

表1-1-2 生后两周内成熟新生儿红细胞、血小板正常值

项 目 \ 天 数	脐 带 血	1 天	3 天	7 天	14 天
血红蛋白(g%)	16.8	18.4	17.8	17.0	16.8
红细胞压积(%)	53.0	58.0	55.0	54.0	52.0
红细胞数(百万/mm ³)	5.25	5.8	5.60	5.2	5.1
MCV(μ m ³)	107.0	108.0	99.0	98.0	96.0
MCH(μ g)	34.0	35.0	33.0	32.5	31.5
MCHC(%)	31.7	32.5	33.0	33.0	33.0
网织红细胞(%)	3~7	3~7	1~3	0~1	0~1
有核红细胞数/mm ³	500	200	0~5	0	0
血小板(万/mm ³)	29.0	19.2	21.3	24.8	25.2

2. 粒细胞系细胞与幼红细胞系细胞的比值(粒:红) 年龄越小,比值越低,即红细胞系统越多。其平均值为乳儿2.0~2.5:1,幼儿2.6~3.5:1,学龄儿童3.4~4.0:1。

3. 幼红细胞系统 年龄越小幼稚红细胞越多,核分裂者越多。平均值为乳儿18~20%,幼儿14~25%,学龄儿童14~20%。幼红细胞系统各阶段比例是,原始红细胞平均值为1~2%(个别达5%),早幼红细胞10~20%,中幼红细胞40~77%,晚幼红细胞5~40%。

4. 粒细胞系统 年龄越小,粒细胞系统越少,幼稚粒细胞所占比例越高,成熟粒细胞越低。其平均值为乳儿45~55%,幼儿50~60%,学龄儿童55~65%。粒细胞系统各阶段比例为,原始粒细胞1~3%,早幼粒细胞2~7.5%,中性中幼粒细胞5~12%,中性晚幼粒细胞8~18%,中性杆状核粒细胞8~20%,中性分叶核粒细胞8~20%,嗜酸性粒细胞2.5~7.0%,嗜碱性粒细胞0~0.1%。

5. 其他 单核细胞0.2~2.0%,淋巴细胞15~40%,网状内皮细胞1~2%以下。

八、随着年龄差异,参与止血的某些因素亦有一定变化。例如,成熟新生儿虽然血小板数、出血时间、凝血时间、纤维蛋白原含量、因子V、Ⅷ活性等与成人接近,但其他凝血因