

小儿血液病 临床手册

xiaoer
xueyebing
linchuang
shouce

(第二版)

主编 黄绍良



人民卫生出版社

小儿血液病临床手册

第二版

主 编 黄 绍 良

编 者 (按姓氏笔画为序)

方建培 中山医科大学孙逸仙纪念医院

刘俊范 中山医科大学孙逸仙纪念医院

苏义顺 中山医科大学肿瘤医院

李文益 中山医科大学孙逸仙纪念医院

李树浓 中山医科大学病理生理教研室

吴梓樑 广州医学院附属一院

黄志光 第一军医大学附属医院

黄绍良 中山医科大学孙逸仙纪念医院

廖清奎 华西医科大学附属第一医院



人民卫生出版社

图书在版编目 (CIP) 数据

小儿血液病临床手册 (2 版) / 黄绍良主编.

北京: 人民卫生出版社, 1999

ISBN 7-117-03480-7

I. 小… II. 黄… III. 小儿疾病: 血液病 - 临床 - 手册
IV. R725.5

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (1999) 第 47154 号

NAV3/04

小儿血液病临床手册 第 二 版

主 编: 黄 绍 良

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

印 刷: 三河市潮河印刷厂

经 销: 新华书店

开 本: 850×1168 1/32 印张: 30.375 插页: 2

字 数: 696 千字

版 次: 1990 年 2 月第 1 版 2000 年 1 月第 2 版第 4 次印刷

印 数: 6 241—10 240

标准书号: ISBN 7-117-03480-7/R·3481

定 价: 50.00 元

(凡属质量问题请与本社发行部联系退换)

前 言

小儿血液病是儿科学的重要分支，近十几年来，现代医学日新月异，向“人群医学”和分子生物学的方向纵深发展，新理论和新技术（基因工程、杂交瘤技术、组织培养等等）的应用，使血液学研究取得了不少进展和突破，几乎涉及血液学的各个方面，促进了临床血液病在深度和广度上发展。国内近年来在血液病的诊疗水平上也有很大提高。

然而，由于血液病是一门实验性极强的学科之一，常需借助于实验室检查而确诊，故一般临床医生对于血液病的认识受一定限制。目前国内尚未有小儿血液病手册式的参考书，为此，编者根据有限的实践经验，结合近年来国内外有关进展，编写了这本《小儿血液病临床手册》，试图提供一本有实用价值的参考书。

本书力图从临床工作角度出发，较为系统、扼要地介绍小儿血液病的基础理论，国内常用实验室检查结果临床意义和诊

断价值，重点阐述血液系统各疾病的病因、发病机理、临床表现，诊断及处理等。以使读者在临床工作中有所收益。

在本书出版之际，十分感谢天津医学院第二附属医院儿科血液病专家谢海峰对本书作了全面审阅，并提出许多宝贵意见，同时也感谢中山医科大学附属二院儿科李鸿汉教授多方指导并审阅部分有关章节。

由于编者水平有限，时间匆促，错误在所难免，敬请读者批评、指正。

编 者

1988. 12 广州

再版前言

本人编著的《小儿血液病临床手册》成书于 1986 年，出版于 1990 年，迄今已十年余。该书问世受到广大儿科工作者欢迎，经人民卫生出版社 3 次印刷发行。

当今世界已进入科技信息时代，1997 年，克隆绵羊“多利”问世，“克隆”技术使人类生命科学进入划时代领域，对人类生命奥秘的探索将产生深远影响。血液学作为医学科学最为活跃的学科，已进入分子基因时代。新理论、新概念、新技术、新疗法日新月异；人们对人类造血与造血调控的分子机制、造血细胞、造血调控因子、造血微环境及细胞凋亡等有了更深刻的了解，目前已鉴定克隆 40 多种人造血细胞因子及白介素，还不断发现新的细胞因子；人类基因组计划进展迅速，疾病基因的克隆促进了对人类疾病，特别是遗传性疾病及肿瘤白血病的了解及防治；分子免疫学的发展，单克隆抗体技术的应用，已识别、克隆人类组织/细胞的单抗达 130 种之多；许

多疾病诸如小儿白血病、淋巴系肿瘤、恶性组织细胞增多症、骨髓增生异常综合征、再生障碍性贫血、遗传性血液病（如Hb病、血友病……等）及免疫性血液病等都有了更新的认识及诊治上的新进展；新药物（含基因工程药）和新技术层出不穷，如新的抗血液肿瘤药物、凝血因子、造血生长因子、白介素、新型免疫抑制剂、肿瘤细胞诱导分化剂、生物调节剂、抗血栓药物，耐药的逆转，成分输血，造血干细胞移植及基因治疗等。在临床实践中要更好地为病人服务，保障人民健康，必需及时更新知识。为此，有必要对本书作必要的内容删补，以满足广大读者需要。

此次再版；扩大了编者队伍，以吸取各位专家的技术专长和各自多年的临床经验，将使本书增色不少。在编写中查阅了大量国内外90年代有关文献及专著，增加了小儿血液病学的最新进展，因此，本书内容丰富、新颖、简明实用，反映了当前国内外小儿血液病的诊疗水平，是一部适于小儿内科、妇产科医师、研究生及检验科技术人员的参考书。

在本书再版之际，借此向热心、爱护本书的读者表示衷心谢意，希望读者批评指正。

黄 绍 良

1999年于广州中山大学孙逸仙纪念医院

目 录

第 1 篇 人类造血与造血细胞

第 1 章 造血与造血调控	(3)
第 1 节 人类造血的不同阶段	(3)
第 2 节 胚胎期血细胞发育	(7)
第 3 节 造血细胞	(10)
第 4 节 骨髓造血微环境	(14)
第 5 节 造血细胞生长因子与造血调控	(15)
第 6 节 细胞凋亡	(22)
第 2 章 骨髓细胞形态学检查法	(26)
第 1 节 骨髓检查的适应证	(26)
第 2 节 骨髓标本的采集	(28)

第3节 骨髓活检术·····	(30)
第3章 淋巴结细胞形态学检查法 ·····	(33)
第4章 血细胞形态特征 ·····	(36)
第1节 粒细胞系统·····	(36)
第2节 红细胞系统·····	(40)
第3节 淋巴细胞系统·····	(44)
第4节 单核细胞系统·····	(45)
第5节 浆细胞系统·····	(46)
第6节 巨核细胞系统·····	(46)
第7节 其他细胞·····	(48)
第5章 血细胞组织化学 ·····	(52)
第1节 去氧核糖核酸 (DNA) 染色法 ·····	(52)
第2节 核糖核酸 (RNA) 染色法 ·····	(53)
第3节 糖原 (PAS) 染色法 ·····	(54)
第4节 苏丹黑 B (SB) 染色法·····	(56)
第5节 过氧化物酶 (POX) 染色法·····	(57)
第6节 碱性磷酸酶 (ALP) 染色法·····	(58)
第7节 非特异性脂酶染色法·····	(59)
第8节 酸性磷酸酶 (ACP) 染色法·····	(60)
第9节 铁染色法·····	(62)
第10节 其他检查 ·····	(63)
第6章 造血干/祖细胞分离与检测 ·····	(65)
第1节 造血干/祖细胞分离纯化 ·····	(65)

第2节 造血干/祖细胞检测	(67)
第7章 血液遗传学基本知识	(70)
第1节 人类体细胞染色体	(70)
第2节 遗传病的传递方式	(71)
第3节 染色体异常	(73)
第4节 染色体检测方法	(75)
第5节 人类基因基本概念	(78)
第6节 基因 (DNA) 分析技术	(81)
一、PCR 技术	(81)
二、分子杂交技术	(83)
三、荧光原位杂交	(85)
四、比较性基因组杂交	(87)

第 2 篇 红细胞疾病

第8章 红细胞疾病实验室检查的临床意义	(93)
第1节 红细胞及有关演算值	(94)
一、红细胞及血红蛋白	(94)
二、红细胞测量	(98)
三、网织红细胞计数	(102)
四、红细胞形态学检查	(104)
第2节 人体铁代谢及有关检查	(105)
一、血清铁、总铁结合力测定	(106)
二、转铁蛋白测定	(108)
三、血清铁蛋白测定	(108)

四、红细胞内游离原卟啉测定	(109)
第3节 人体铜代谢及有关实验室检查	(110)
一、血清铜测定	(111)
二、血清铜蓝蛋白测定	(111)
三、临床意义	(111)
第4节 人体内维生素 B ₁₂ 和叶酸代谢及有关检查	(112)
一、维生素 B ₁₂ 的测定	(113)
二、叶酸的测定分析	(114)
第5节 溶血性疾病的实验室检查	(116)
一、概述	(116)
二、确定溶血存在的筛选检查	(121)
三、红细胞膜缺陷的检查	(130)
四、红细胞酶缺陷的检查	(144)
五、血红蛋白异常的检查	(152)
六、免疫性溶血性贫血的检查	(172)
七、新生儿同种免疫性溶血病的血清学检查	(176)
 第9章 贫血	 (183)
 第10章 新生儿贫血	 (187)
第1节 新生儿“生理性”贫血	(188)
第2节 新生儿失血性贫血	(190)
一、概述	(190)
二、胎儿-母体间输血症候群	(194)
三、双胎输血综合征	(195)
四、胎儿-胎盘输血	(196)

第3节	早产儿贫血	(196)
一、	早产儿(生理性)贫血	(197)
二、	早产儿后期贫血	(197)
三、	维生素E缺乏性溶血性贫血	(198)
四、	叶酸缺乏症	(200)
第4节	新生儿溶血性疾病	(201)
第5节	新生儿溶血病	(204)
一、	ABO溶血病	(204)
二、	Rh溶血病	(206)
三、	新生儿同种免疫溶血病的鉴别诊断	(211)
四、	胆红素脑病	(214)
五、	新生儿溶血病防治	(216)
[附]	光照疗法	(219)
第6节	先天性自身免疫性溶血性贫血	(221)
第7节	新生儿变性珠蛋白小体性溶血性贫血	(222)
第8节	先天性新生儿感染所致的溶血性贫血	(223)
一、	先天性风疹综合征	(224)
二、	先天性巨细胞包涵体病	(225)
三、	先天性弓形体病	(226)
四、	先天性新生儿感染的诊断	(227)
五、	先天性新生儿感染的防治	(228)
第9节	婴儿固缩红细胞增多症	(228)
第11章	营养性贫血	(230)
第1节	缺铁性贫血	(230)
第2节	缺铜性贫血	(236)
第3节	营养性混合性贫血	(238)

第 4 节	婴儿营养感染性贫血·····	(238)
第 12 章	巨幼红细胞性贫血·····	(240)
第 1 节	营养性巨幼红细胞性贫血·····	(243)
第 2 节	幼年型恶性贫血综合征·····	(247)
第 3 节	维生素 B ₁₂ 反应性巨幼细胞性贫血·····	(248)
第 4 节	药物性巨幼细胞性贫血·····	(249)
第 13 章	再生不良(低下)性贫血·····	(251)
第 1 节	范科尼贫血·····	(253)
第 2 节	免疫不全伴再生不良性贫血·····	(256)
第 3 节	先天性核异常·····	(256)
第 4 节	单纯红细胞再生障碍性贫血·····	(256)
	一、先天性单纯红细胞再生障碍性贫血·····	(257)
	二、先天性红细胞生成异常性贫血·····	(261)
	三、急性单纯红细胞再生障碍性贫血·····	(263)
第 5 节	再生障碍性贫血·····	(266)
第 14 章	红细胞膜缺陷所致的溶血性疾病·····	(276)
第 1 节	遗传性球形红细胞增多症·····	(276)
第 2 节	遗传性椭圆形红细胞增多症·····	(281)
第 3 节	遗传性口形红细胞增多症·····	(284)
第 4 节	棘细胞增多症·····	(285)
	一、先天性无 β 脂蛋白血症·····	(285)
	二、新生儿严重肝病伴棘细胞增多·····	(287)
第 5 节	阵发性睡眠性血红蛋白尿·····	(287)

第 15 章 红细胞酶缺陷所致溶血性疾病	(292)
第 1 节 红细胞葡萄糖-6-磷酸脱氢酶缺乏症	(295)
一、新生儿高胆红素血症	(296)
二、蚕豆病	(299)
三、药物诱导的溶血性贫血	(301)
四、感染诱发的溶血性贫血	(303)
五、先天性慢性非球形红细胞溶血性贫血	(304)
第 2 节 丙酮酸激酶缺乏症	(306)
第 3 节 嘧啶-5'-核苷酸酶缺乏症	(308)
第 4 节 葡萄糖磷酸异构酶缺乏症	(310)
 第 16 章 血红蛋白异常所致的溶血性疾病	 (312)
第 1 节 珠蛋白生成障碍性贫血（地中海贫血， 海洋性贫血）	(312)
一、 α 海洋性贫血	(313)
二、 β 海洋性贫血	(320)
三、类海洋性贫血综合征	(328)
四、 γ 海洋性贫血	(330)
五、 $\gamma\beta$ 海洋性贫血	(331)
第 2 节 异常血红蛋白病	(332)
一、不稳定血红蛋白病	(335)
二、血红蛋白 M 病	(336)
三、血红蛋白 E 病	(336)
四、镰状细胞病	(339)
 第 17 章 自身免疫性溶血性贫血	 (343)
第 1 节 温型自身免疫性溶血性贫血	(345)

第2节	冷抗体型免疫性溶血性贫血·····	(351)
一、	冷凝集素综合征·····	(351)
二、	阵发性寒冷性血红蛋白尿·····	(352)
第3节	药物性免疫性溶血性贫血·····	(354)
第18章	其他溶血性贫血·····	(358)
第1节	微血管病性溶血性贫血·····	(358)
第2节	Lederer 贫血·····	(359)
[附]	再生障碍危象和溶血危象·····	(360)
第19章	继发性贫血·····	(362)
第1节	炎症疾病性贫血·····	(362)
第2节	慢性肾功能不全性贫血·····	(363)
第3节	肝病性贫血·····	(365)
第4节	急性失血性贫血·····	(365)
第5节	特发性肺含铁血黄素沉着症·····	(367)
第6节	石骨症·····	(371)
第7节	骨髓纤维化·····	(372)
第8节	脾功能亢进·····	(374)
第20章	血红素代谢异常性疾病·····	(376)
第1节	高铁血红蛋白血症·····	(376)
第2节	硫化血红蛋白血症·····	(380)
第21章	铁粒幼细胞贫血·····	(381)
[附]	吡哆醇反应性贫血·····	(385)

第 22 章 红细胞增多症	(386)
第 1 节 新生儿红细胞增多症	(387)
第 2 节 真性红细胞增多症	(390)
第 23 章 卟啉病	(392)

第 3 篇 白细胞疾病

第 24 章 白细胞及其实验室检查	(397)
第 1 节 中性粒细胞	(397)
第 2 节 单核-巨噬细胞系统	(403)
第 3 节 淋巴细胞	(407)
第 4 节 嗜碱性粒细胞	(409)
第 5 节 嗜酸性粒细胞	(409)
第 25 章 白细胞与免疫	(412)
第 1 节 T 淋巴细胞	(416)
第 2 节 B 淋巴细胞	(422)
第 3 节 K 细胞和 NK 细胞	(424)
第 4 节 淋巴细胞亚群及功能检查	(426)
第 5 节 人类主要组织相容性复合体	(433)
第 6 节 细胞因子	(440)
第 26 章 中性白细胞疾病	(457)
第 1 节 中性粒细胞减少症	(457)
一、周期性中性粒细胞减少症	(459)

二、先天性中性粒细胞缺乏症	(460)
三、T 和 B 淋巴细胞异常伴中性粒细胞减少症	(460)
四、家族性良性中性粒细胞减少症	(461)
五、重型先天性中性粒细胞减少症	(461)
六、胰腺功能不全中性粒细胞减少症	(462)
七、小儿慢性良性中性粒细胞减少症	(462)
八、中毒性中性粒细胞减少症	(463)
九、新生儿同种免疫性中性粒细胞减少症	(464)
十、自身免疫性中性粒细胞减少症	(465)
十一、小儿中性粒细胞减少症的诊断	(466)
十二、小儿中性粒细胞减少症的治疗	(469)
第 2 节 中性粒细胞功能不全综合征	(470)
一、慢性肉芽肿病	(472)
二、葡萄糖 6-磷酸脱氢酶缺乏症	(474)
三、髓过氧化物酶缺乏症	(474)
四、契-东综合征	(475)
五、焦勃综合征	(476)
 第 27 章 嗜酸性粒细胞增多症	(478)
第 1 节 热带嗜酸性粒细胞增多症	(478)
第 2 节 过敏性肺炎	(479)
第 3 节 嗜酸性粒细胞增多性哮喘症	(480)
第 4 节 流行性 (暴发性) 嗜酸性粒细胞增 多症	(480)
第 5 节 嗜酸性粒细胞淋巴肉芽肿	(481)
第 6 节 高嗜酸性粒细胞综合征	(481)
第 7 节 其他少见嗜酸性粒细胞增多症	(482)