

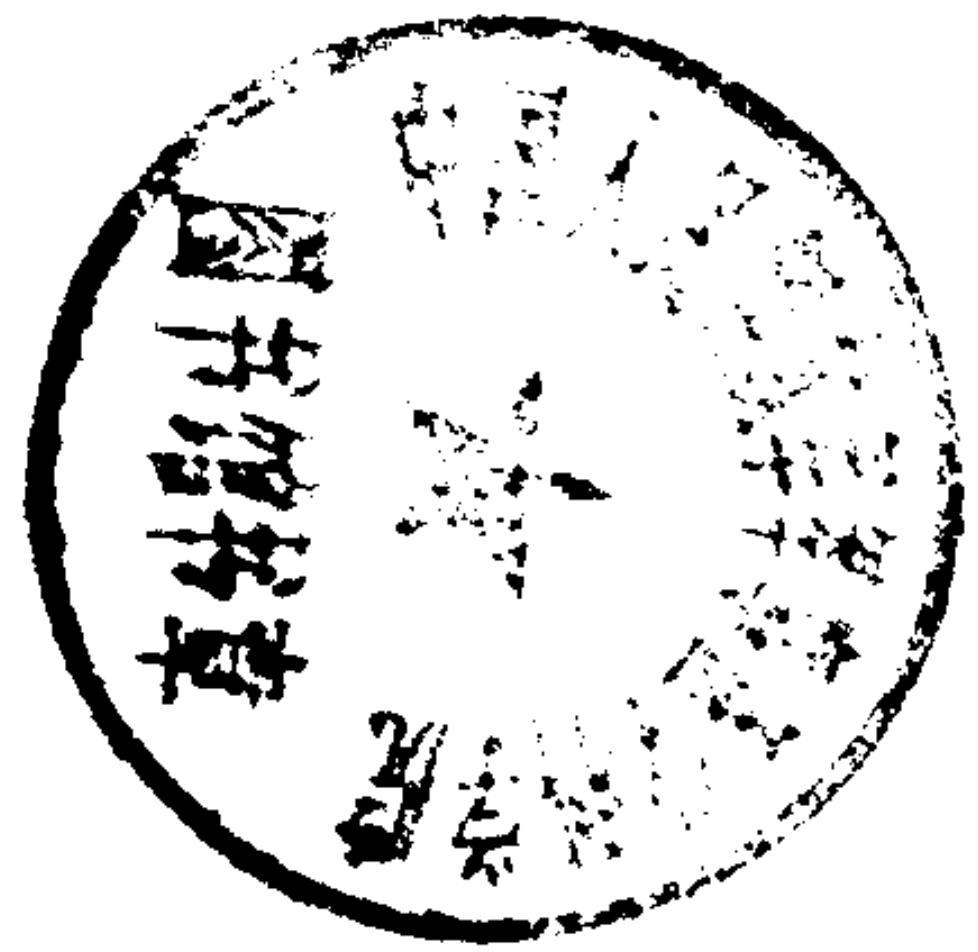
小儿血液病临床手册

黄绍良 编著

人民卫生出版社

小儿血液病临床手册

黄绍良 编著



人民卫生出版社

小儿血液病临床手册

黄绍良 编著

人民卫生出版社出版
(北京市崇文区天坛西里10号)

河北省遵化县印刷厂印刷

新华书店北京发行所发行

787×1092毫米32开本 23 $\frac{3}{4}$ 印张 5插页 522千字

1990年2月第1版 1990年2月第1版第1次印刷

印数: 00,001—2,840

ISBN 7-117-01121-1/R·1122 定价:13.80元

〔科技新书目208—168〕

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 于广州

目 录

第 1 篇 血细胞形态学	1
第 1 章 血细胞生成和发育规律	1
第 2 章 血细胞形态特点	5
第 1 节 红细胞系统	5
第 2 节 粒细胞系统	6
第 3 节 淋巴细胞系统	8
第 4 节 单核细胞系统	9
第 5 节 巨核细胞系统	9
第 6 节 浆细胞系统	10
第 7 节 其他细胞	11
第 3 章 血细胞组织化学	13
第 1 节 去氧核糖核酸 (DNA) 染色法	13
第 2 节 核糖核酸 (RNA) 染色法	14
第 3 节 糖原 (PAS) 染色法	15
第 4 节 脂类染色法	16
第 5 节 过氧化酶 (POX) 染色法	17
第 6 节 碱性磷酸酶 (ALP) 染色法	18
第 7 节 非特异性脂酶染色法	18
第 8 节 酸性磷酸酶染色法	19
第 9 节 铁染色法	21
第 10 节 其他检查	22
第 4 章 骨髓细胞形态学检查法	23
第 1 节 骨髓检查的适应症	23
第 2 节 骨髓标本的采集	24
第 3 节 骨髓活检术	26

第5章	淋巴结细胞形态学检查法	29
第6章	造血干细胞体外培养	31
第7章	血液遗传学基本知识	33
一、	人类体细胞的染色体	33
二、	遗传病的传递方式	35
三、	染色体异常	37
第2篇	红细胞疾病	42
第8章	红细胞疾病实验室检查的临床意义	42
第1节	红细胞及有关演算值	45
一、	红细胞及血红蛋白	45
二、	血细胞测量	48
三、	网织红细胞检查	51
四、	红细胞形态学检查	53
第2节	人体铁代谢及有关检查	57
一、	血清铁、总铁结合力测定	58
二、	血清铁蛋白测定	60
三、	红细胞内游离原卟啉测定	61
第3节	人体铜代谢及其有关实验室检查	62
一、	血清铜测定	63
二、	血清铜蓝蛋白测定	63
第4节	人体内维生素B ₁₂ 和叶酸代谢及有关检查	64
一、	维生素B ₁₂ 的检查	64
二、	叶酸缺乏的检查	63
第5节	溶血性疾病的实验室检查及临床	67
一、	概说	67
二、	确定溶血存在的筛选检查	73
（一）	血清胆红素测定	73
（二）	尿三胆检查法	73
（三）	大便粪胆原测定	74

(四)血清结合珠蛋白含量测定	75
(五)血浆游离血红蛋白测定	76
(六)高铁血红素白蛋白测定	77
(七)尿含铁血黄素试验	77
(八)血红蛋白尿检查	77
(九)变性珠蛋白小体检查	78
(十)红细胞寿命测定	81
三、红细胞膜缺陷的检查	83
(一)红细胞膜的结构与功能	83
(二)红细胞膜所致溶血的检查	87
四、红细胞酶缺陷的检查	95
(一)红细胞 G6PD 活性测定	97
(二)红细胞丙酮酸激酶活性测定	100
(三)其他酶缺陷的检查	102
五、血红蛋白异常的检查	103
(一)概说	103
(二)血红蛋白分析	105
六、免疫性溶血性贫血的检查	121
(一)抗人球蛋白试验	121
(二)胰蛋白酶试验	125
(三)冷凝集素测定	125
(四)冷凝集素试验	125
(五)冷溶血试验	126
七、新生儿同种免疫性溶血病的血清学检查	126
(一)ABO 血型鉴定法	127
(二)Rh 血型鉴定法	127
(三)免疫性抗 A 和 B 抗体检查	128
(四)Rh 抗体检查法	130
(五)母亲血清抗体检查	130
第 9 章 贫血	133

第 10 章	新生儿贫血·····	136
第 1 节	新生儿“生理性”贫血·····	139
第 2 节	新生儿失血性贫血·····	140
第 3 节	未成熟儿贫血·····	145
第 4 节	新生儿溶血病·····	149
第 5 节	先天性自身免疫性溶血性贫血·····	165
第 6 节	新生儿变性珠蛋白小体性溶血性贫血·····	167
第 7 节	先天性新生儿感染所致的溶血性贫血·····	168
一、	先天性风疹综合征·····	169
二、	先天性巨细胞包涵体病·····	169
三、	先天性弓形体病·····	171
四、	先天性新生儿感染的诊断·····	171
五、	先天性新生儿感染的防治·····	172
第 8 节	婴儿固缩红细胞增多症·····	173
第 11 章	营养性贫血·····	174
第 1 节	缺铁性贫血·····	174
〔附〕	婴儿牛奶过敏症·····	183
第 2 节	婴幼儿铜缺乏综合征·····	184
第 3 节	营养性混合性贫血·····	185
第 4 节	婴儿感染营养性贫血·····	186
第 12 章	巨幼红细胞性贫血·····	188
第 1 节	营养性巨幼红细胞性贫血·····	190
第 2 节	幼年型恶性贫血综合征·····	193
第 3 节	维生素B ₁₂ 反应性巨幼细胞性贫血·····	195
第 4 节	药物性巨幼细胞性贫血·····	196
第 13 章	再生不良(低下)性贫血·····	197
第 1 节	范可尼贫血·····	199
第 2 节	免疫不全伴再生不良性贫血·····	201
第 3 节	单纯红细胞再生障碍性贫血·····	201

一、先天性单纯红细胞再生障碍性贫血	202
二、儿童急性单纯红细胞再生障碍性贫血	204
第 4 节 再生障碍性贫血	206
第 14 章 铁粒幼细胞贫血	212
〔附〕 吡哆醇反应性贫血	216
第 15 章 红细胞膜缺陷所致的溶血性疾病	216
第 1 节 遗传性球形细胞增多症	216
第 2 节 遗传性椭圆形红细胞增多症	220
第 3 节 遗传性口形细胞增多症	223
第 4 节 棘细胞增多症	224
一、先天性无 β 脂蛋白血症	224
二、新生儿严重肝病伴棘细胞增多	225
第 5 节 阵发性睡眠性血红蛋白尿	226
第 16 章 红细胞酶缺陷所致溶血性疾病	228
第 1 节 红细胞葡萄糖-6-磷酸脱氢酶缺乏症	230
一、新生儿高胆红素血症	232
二、蚕豆病	235
三、伯氨喹啉型药物溶血性贫血	237
四、感染诱发的溶血性贫血	238
五、先天性慢性非球形红细胞溶血性贫血	240
第 2 节 丙酮酸激酶缺乏症	241
第 17 章 血红蛋白异常所致的溶血性疾病	243
第 1 节 海洋性贫血	243
一、 α 海洋性贫血	244
(一) α_2 海洋性贫血	244
(二) α_1 海洋性贫血	244
(三) 非缺失型 α 海洋性贫血	246
(四) 血红蛋白 H 病	246
(五) 血红蛋白 Bart's 胎儿水肿综合征	248
二、 β 海洋性贫血综合征	250

(一)重型 β 海洋性贫血	250
(二)中间型 β 海洋性贫血	254
(三)轻型 β 海洋性贫血	254
三、类海洋性贫血综合征	255
(一)血红蛋白 Lepore	255
(二)遗传性胎儿血红蛋白持续存在综合征	255
(三)血红蛋白 Constant Spring	256
四、 γ 海洋性贫血	257
五、 $\gamma\beta$ 海洋性贫血	258
第2节 异常血红蛋白病	258
一、不稳定血红蛋白病	261
二、血红蛋白M病	262
三、血红蛋白E病	263
四、镰状细胞病	264
(一)镰状细胞贫血	265
(二)镰状细胞特征	266
(三)HbS 与海洋性贫血的組合性疾病	266
第18章 自身免疫性溶血性贫血	267
第1节 温型自身免疫性溶血性贫血	269
第2节 冷抗体型免疫性溶血性贫血	272
一、冷凝集素综合征	272
二、阵发性寒冷性血红蛋白尿	274
第3节 药物性免疫性溶血性贫血	275
第19章 其他溶血性贫血	278
第1节 微血管病性溶血性贫血	278
第2节 Lederer 贫血	279
〔附〕 溶血危象	280
第20章 继发性贫血	282
第1节 感染性贫血	282

第2节	慢性肾功能不全性贫血	283
第3节	急性失血性贫血	284
第21章	其他贫血	286
第1节	特发性肺含铁血黄素沉着症	286
第2节	石骨症	289
第3节	骨髓纤维化	291
第4节	先天性红细胞生成异常性贫血	292
第5节	脾功能亢进	294
第22章	血红素代谢异常性疾病	296
第1节	高铁血红蛋白血症	296
第2节	硫化血红蛋白血症	299
第23章	红细胞增多症	300
第1节	新生儿红细胞增多症	300
第2节	真性红细胞增多症	303
第24章	卟啉病	304
第3篇	白细胞疾病	307
第25章	白细胞及其实验室检查	307
第1节	中性粒细胞	307
第2节	单核-巨噬细胞系统	313
第3节	淋巴细胞	315
第4节	体液免疫和细胞免疫	319
第5节	免疫功能的检查	328
一、	活体组织检查	328
(一)	淋巴结活检	328
(二)	直肠粘膜活检	329
(三)	胸腺活检	329
二、	体液免疫实验检查	330
(一)	免疫球蛋白测定	330
(二)	玫瑰花形成试验	334

(三)EAC 玫瑰花形成试验·····	334
(四)细胞膜表面Ig (SmIg) 检查·····	335
(五)免疫球蛋白代谢率的测定 ·····	336
(六)特异性抗体效价测定 ·····	336
三、细胞免疫的实验室检查 ·····	338
(一)E 玫瑰花形成试验 (ERFT)·····	338
(二)辅助性T细胞数量的测定 ·····	339
(三)辅助性T细胞活性测定 ·····	339
(四)抑制性T细胞的测定 ·····	339
(五)抑制性T细胞活性测定 ·····	339
(六)K细胞测定 ·····	340
(七)迟发性皮肤超敏试验 ·····	340
(八)淋巴细胞转化试验 ·····	342
(九)白细胞移动抑制试验 ·····	342
(十)淋巴细胞毒性试验 ·····	343
(十一)混合淋巴细胞培养试验 (MLC) ·····	343
四、吞噬细胞功能试验 ·····	344
(一)Rebuck 皮肤开窗试验 ·····	344
(二)中性粒细胞趋向性试验 (体外法)·····	344
(三)中性粒细胞的吞噬功能试验 ·····	344
(四)巨噬细胞吞噬功能测定 ·····	344
(五)中性粒细胞杀菌功能试验 ·····	345
(六)髓过氧化物酶 (MPO) 检查 ·····	345
(七)硝基四唑氮蓝 (NBT) 试验 ·····	345
五、溶菌酶测定 ·····	347
第6节 嗜酸性粒细胞 ·····	351
第7节 嗜碱性粒细胞 ·····	353
第26章 免疫缺陷性疾病 ·····	353
第1节 中性粒细胞减少症 ·····	358
一、周期性嗜中性粒细胞减少症 ·····	360

二、先天性中性粒细胞缺乏症	361
三、T 和 B 淋巴细胞异常伴中性粒细胞减少症	361
四、家族性良性中性粒细胞减少症	361
五、重型先天性中性粒细胞减少症	362
六、胰腺功能不全中性粒细胞减少症	362
七、小儿慢性良性中性粒细胞减少症	363
八、中毒性中性粒细胞减少症	363
九、新生儿同种免疫性中性粒细胞减少症	365
十、自身免疫性中性粒细胞减少症	366
十一、小儿中性粒细胞减少症的诊断	366
十二、小儿中性粒细胞减少症的治疗	369
〔附〕 粒细胞减少症疗效评定标准	370
第 2 节 中性粒细胞功能不全综合征	371
一、慢性肉芽肿病	372
二、葡萄糖 6-磷酸脱氢酶缺乏症	374
三、髓过氧化物酶缺乏症	375
四、契-东综合征	375
五、焦勃综合征	376
第 3 节 原发性 B 淋巴细胞免疫缺陷病	377
一、性联低丙种球蛋白血症 (Bruton 型)	378
二、婴儿暂时性低丙种球蛋白血症	380
三、性联低丙种球蛋白血症伴高 IgM 免疫缺陷症	381
四、选择性 IgA 缺乏症	382
五、选择性 IgM 缺乏症	384
六、遗传性转钴胺 II 缺乏伴低丙种球蛋白血症	385
七、正常或高丙种球蛋白性抗体缺陷症	386
第 4 节 原发性 T 细胞免疫缺陷病	386
一、先天性胸腺发育不全	387
二、高 IgE 综合征	387
第 5 节 原发性 T、B 细胞联合免疫缺陷	388

一、重型联合免疫缺陷病	388
(一)瑞士型及 Gitlin 型 SCID	389
(二)网状组织发育不全	391
(三)尼兹洛夫综合征	391
二、威-阿综合征	392
三、共济失调-毛细血管扩张免疫缺陷症	394
四、免疫遗忘症	396
五、免疫耗损症	397
六、普通变异型免疫缺陷病	397
第6节 免疫母细胞性淋巴腺病	399
第7节 补体缺陷病	402
第8节 继发性免疫缺陷病	403
第9节 移植物抗宿主病	406
第10节 获得性免疫缺陷综合征	411
第11节 围产期免疫障碍	415
第12节 免疫缺陷病的处理	417
第27章 嗜酸性粒细胞增多症	423
第1节 热带嗜酸性粒细胞增多症	424
第2节 过敏性肺炎	425
第3节 嗜酸性粒细胞增多性哮喘症	425
第4节 流行性(暴发性)嗜酸性粒细胞增多症	425
第5节 嗜酸性粒细胞淋巴肉芽肿	426
第6节 其他少见嗜酸性粒细胞增多症	426
第28章 白血病	428
第1节 白血病概论	428
第2节 急性白血病	438
第3节 特殊类型白血病	456
一、先天性白血病	456
二、红血病和红白血病	458
三、急性早幼粒细胞性白血病	460

四、绿色瘤	460
五、毛细胞白血病	461
六、隐袭型急性白血病	462
七、其他少见和特殊类型白血病	462
第 4 节 中枢神经系统白血病	463
第 5 节 慢性粒细胞性白血病	467
第 6 节 慢性淋巴细胞白血病	472
第 7 节 骨髓增生异常综合征	472
第 8 节 类白血病反应	477
第 29 章 传染性血液病	479
第 1 节 传染性单核细胞增多症	479
〔附〕 传染性单核细胞增多综合征	483
第 2 节 传染性淋巴细胞增多症	484
第 30 章 恶性淋巴瘤	485
第 1 节 何杰金病	487
第 2 节 非何杰金淋巴瘤	489
第 3 节 恶性淋巴瘤的治疗	493
〔附〕 神经母细胞瘤	496
第 31 章 单核-巨噬细胞(网状内皮)系统疾病	501
第 1 节 组织细胞增生症 X	501
一、勒-雪病	501
二、慢性网状内皮细胞增生症(韩-薛-柯氏病)	504
三、骨嗜酸性肉芽肿	505
四、预后	505
五、诊断及处理	506
第 2 节 家族性噬血淋巴组织细胞增生症	507
第 3 节 恶性组织细胞增生症	508
第 4 节 反应性组织细胞增多症	512
第 32 章 先天性溶酶体病	513
第 1 节 高雪病	514

第2节	尼曼-匹克病	516
[附]	海蓝组织细胞增生症	519
第4篇	出血性疾病	521
第33章	出凝血机制及有关检查	524
第1节	血小板及其功能	524
第2节	血小板异常的检查	531
一、	骨髓有核细胞及巨核细胞系分析	531
二、	血小板形态学检查	532
三、	血小板抗体检查	533
四、	血小板功能检查	535
第3节	凝血因子及凝血机理	541
第4节	血液凝固的检查	550
一、	检查内源性凝血系统的试验	550
二、	检查外源性凝血系统的试验	558
三、	检查共同途径的试验	561
[附]	血栓弹力图检查	562
第5节	抗凝血系统	565
第6节	纤维蛋白溶解系统的检查	569
第7节	抗凝物质的检查	574
第8节	血管壁功能及有关检查	579
第9节	出血性疾病的诊断步骤	584
第34章	血管结构及功能异常	589
第1节	遗传性出血性毛细血管扩张症	589
第2节	爱-唐 (Ehlers-Danlos) 综合征	591
第3节	坏血病	592
第4节	过敏性紫癜	593
第5节	暴发性紫癜	597
第35章	血小板减少及血小板减少性紫癜	598
第1节	Fanconi 贫血引起的血小板减少	600
第2节	血小板减少伴桡骨缺乏综合征	600

第3节	先天性血小板生成素缺乏症	601
第4节	遗传性血小板减少症	602
第5节	May-Hegglin 异常	602
第6节	特发性血小板减少性紫癜	602
第7节	Evans 综合征	610
第8节	输血后紫癜	611
第9节	药物性免疫性血小板减少症	612
第10节	感染性免疫性血小板减少症	614
第11节	新生儿血小板减少症	615
	一、新生儿免疫性血小板减少性紫癜	615
	二、新生儿药物性免疫性血小板减少性紫癜	620
	三、感染性新生儿血小板减少性紫癜	620
	四、巨大血管瘤	621
第12节	血栓性血小板减少性紫癜	622
第13节	溶血性尿毒综合征	626
第36章	血小板增多症	629
	一、原发性血小板增多症	630
第37章	血小板功能缺陷病	630
第1节	遗传性血小板无力症	631
第2节	血小板病	636
第3节	Bernard-Soulier 综合征	638
第4节	其他遗传性血小板功能缺陷病	640
第5节	获得性血小板功能缺陷病	641
	一、先天性心脏病	643
	二、尿毒症	643
	三、骨髓增殖性疾病	644
	四、药物诱发的血小板功能缺陷	644
	〔附〕 高凝状态	645
第38章	凝血因子及抗凝血物质异常性 出血性疾病	646