

新医师上岗必备丛书

XINYISHI SHANGGANG BIBEI CONGSHU

于江泳 张化道 主编

XUEYEKE
XINYISHI
SHOUCE

血液科 新医师手册

问诊—哪些病史必须问



查体—哪些体征重点查



检查—哪些检查应该做



诊断—哪些疾病要排除



治疗—怎样治疗更有效



化学工业出版社
生物·医药出版分社



Page 5

2010-11-20 10:45:00

10 of 10

219

血液科 新医师手册



卷之三



— 1 —



1000 1000 1000 1000 1000 1000 1000 1000 1000 1000



[View all posts](#) [View all posts](#) [View all posts](#)



Digitized by srujanika@gmail.com



新医师上岗必备丛书

血液科新医师手册

于江泳 张化道 主编



化学工业出版社
生物·医药出版分社

· 北京 ·

本书介绍血液科常见疾病的问诊、诊断和鉴别诊断要点及治疗方案等。药物治疗方案采用处方形式列出，便于查阅。本书通俗易懂，内容精练，可以弥补新上岗的血液科医师临床经验的不足，有助于新医师加速胜任临床工作。

适合新上岗的血液科医师、研究生、实习医师阅读参考。

图书在版编目 (CIP) 数据

血液科新医师手册 /于江泳，张化道主编. —北京：化学工业出版社，2009. 12

(新医师上岗必备丛书)

ISBN 978-7-122-06989-4

I . 血… II . ①于… ②张… III . 血液病-诊疗-手册
IV . R552-62

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2009) 第 197221 号

责任编辑：赵兰江 戴小玲 装帧设计：张 辉

责任校对：陶燕华

出版发行：化学工业出版社 生物·医药出版分社
(北京市东城区青年湖南街 13 号 邮政编码 100011)

印 装：北京云浩印刷有限责任公司

787mm×1092mm 1/32 印张 7½ 字数 181 千字

2010 年 1 月北京第 1 版第 1 次印刷

购书咨询：010-64518888 (传真：010-64519686)

售后服务：010-64518899

网 址：<http://www.cip.com.cn>

凡购买本书，如有缺损质量问题，本社销售中心负责调换。

定 价：19.00 元

版权所有 违者必究

编写人员

主 编 于江泳 张化道

副主编 刘晓娜 郭晓辉

编 者 (以姓氏笔画为序)

于江泳 冯 锐 刘仁同 刘晓娜

张 立 张化道 夏振娟 高 娜

郭晓辉 崔景晶 梁 晶

前　　言

近年来，由于相关基础学科的飞速发展，血液病发病机制和治疗等方面的研究也取得了长足进步。新的更合理的血液疾病分类方法的建立及治疗方法的不断改进，对临床医师的诊断和治疗水平提出了更高的要求。为帮助刚进入临床的新医师尽快熟悉、掌握和应用血液科疾病的诊断和治疗技术，适应和胜任临床工作，我们特编写此参考书。本书遵照实用性原则，根据血液系统疾病特点，按照临床实际诊疗顺序，对病史采集、体格检查、相关辅助检查、诊断和治疗方案、药物用法、用量及注意事项等进行了系统而具体的讲述，并介绍有关出院和随访内容。

本书对血液系统常见症状，如发热、出血、淋巴结肿大等，及常见疾病，如缺铁性贫血、再生障碍性贫血、白血病、淋巴瘤、出血性疾病等进行了详细阐述，对血液系统少见疾病也进行了简要介绍。本书参阅国内外最新诊疗指南及进展，结合国内临床诊疗实际情况，重点阐述疾病诊断思路及治疗策略。同时对血液系统疾病常用诊疗技术也进行了阐述。

鉴于临床工作的实践性强及病情的复杂多变性，建议临床医师参考本书时，结合患者的具体情况及所处医院的诊疗条件，采用个体化原则，因地制宜、因人而异地开展工作。

本书力求内容实用、阐述简明准确，但由于受编者掌握知识面的限制，难免存在疏漏或不足之处，敬请读者不吝指正。

编　　者

2009年12月

目 录

第1章 血液系统疾病常见症状	1
第1节 发热	1
第2节 贫血	2
第3节 皮肤黏膜出血	3
第4节 淋巴结肿大	6
第5节 黄疸	9
第2章 缺铁性贫血	12
第3章 巨幼细胞贫血	17
第4章 再生障碍性贫血	21
附 范科尼贫血	26
第5章 纯红细胞再生障碍	29
第6章 溶血性贫血	33
第1节 遗传性球形细胞增多症	33
第2节 遗传性椭圆形红细胞增多症	36
第3节 葡萄糖-6-磷酸脱氢酶缺乏症	38
第4节 珠蛋白生成障碍性贫血	41
第5节 异常血红蛋白病	45
第6节 自身免疫性溶血性贫血	48
第7节 阵发性睡眠性血红蛋白尿症	51
第8节 血型不合输血反应	55
第7章 慢性病性贫血	58
第8章 急性失血性贫血	61
第9章 白细胞减少和粒细胞缺乏症	65
第10章 类白血病反应	70
第11章 传染性单核细胞增多症	73
第12章 骨髓增生异常综合征	78

第 13 章 白血病	86
第 1 节 急性白血病	86
第 2 节 慢性粒细胞白血病	95
第 3 节 慢性淋巴细胞白血病	100
第 14 章 淋巴瘤	105
第 15 章 浆细胞病	111
第 1 节 多发性骨髓瘤	111
第 2 节 巨球蛋白血症	118
第 3 节 重链病	122
第 16 章 恶性组织细胞病	127
第 17 章 紫癜性疾病	131
第 1 节 过敏性紫癜	131
第 2 节 特发性血小板减少性紫癜	136
第 3 节 血栓性血小板减少性紫癜	141
第 18 章 血友病	147
第 19 章 弥散性血管内凝血	151
第 20 章 骨髓增殖性疾病	158
第 1 节 原发性血小板增多症	158
第 2 节 骨髓纤维化	161
第 3 节 真性红细胞增多症	165
第 21 章 脾功能亢进症	171
第 22 章 成分输血和输血反应	174
第 1 节 成分输血	174
第 2 节 输血反应	178
第 23 章 造血干细胞移植	182
附 A 血液内科常用操作	188
附 B 血液内科常用药物表	201
附 C 血液科常用实验室检查参考值	228
附 D 处方常用外文缩写表	234

第1章

血液系统疾病常见症状

第1节 发 热

发热 (fever) 是指机体在致热源作用下或各种原因引起体温调节中枢的功能障碍时，体温升高超过正常范围。发热原因很多，临幊上可分为感染性发热与非感染性发热两大类。感染性发热常由病毒、细菌、支原体或寄生虫、真菌等引起。非感染性发热常见于无菌性坏死物质吸收、抗原-抗体反应、内分泌与代谢疾病、皮肤散热减少、体温调节中枢功能失常及自主神经功能紊乱。

对发热病人进行问诊时，需注意起始时间及发病情况；病因及诱因；主要症状特点，如发热的高低、发热持续时间、自行退热还是药物退热或物理退热、何种热型（常见的有稽留热、弛张热、间歇热、波状热、回归热、不规则热等）；病情发展与演变；发热是否经过三个阶段：体温上升期及其方式、高热期持续时间长短、体温下降期及其方式；伴随症状，如发热伴有神经症状，发热伴咳嗽、胸痛等呼吸道症状，发热伴有尿频、血尿等泌尿系统症状，发热伴有关节痛或关节炎，发热伴腹痛、腹部包块，发热伴有皮疹，或发热伴淋巴结肿大等；诊治经过，如就诊前做过何种检查、就诊前用过何种药物、剂量、疗程及疗效；食欲、体重及精神状态等一般情况如何；其他病史，如手术外伤、服药史、流产或分娩史、职业特点、家族史以及近期内传染病接触史、疫水接触史等均要详细询问。

第2节 贫 血

贫血 (anemia) 是指外周血单位容积内血红蛋白浓度、红细胞数和 (或) 血细胞比容低于同龄正常最低值，造成组织供氧不足及由缺氧所致的代偿作用而引起一系列临床表现。贫血是临床最常见的表现之一，它不是一种独立疾病，可能是一种基础的或有时是较复杂疾病的重要临床表现，一旦发现贫血，必须查明其发生原因。

根据血红蛋白降低程度的不同，临幊上分为 4 级：轻度 $120\sim91\text{g/L}$ ($12\sim9.1\text{g/dl}$)，中度 $90\sim61\text{g/L}$ ($9\sim6.1\text{g/dl}$)，重度 $60\sim31\text{g/L}$ ($6\sim3.1\text{g/dl}$)，极重度 $<30\text{g/L}$ (3.0g/dl 以下)。

根据红细胞形态特点分类，主要是根据患者的平均红细胞体积 (MCV) 及平均红细胞血红蛋白浓度 (MCHC)，可分为三类。①大细胞性贫血：红细胞 MCV $>100\text{fl}$ ，多为正常色素型，如巨幼细胞性贫血和 MDS。②正细胞正色素性贫血：红细胞 MCV $80\sim100\text{fl}$ ，MCHC $0.32\sim0.35$ ($32\%\sim35\%$)，常见于多数溶血性贫血、急性失血性贫血及骨髓异常疾病等。③小细胞低色素性贫血，红细胞 MCV $<80\text{fl}$ ，MCHC <0.32 (32%)，常见于缺铁性贫血、海洋性贫血、铁粒幼细胞性贫血等。

按发病机制分为红细胞生成减少，如再生障碍性疾病、白血病等；红细胞破坏增多，如溶血性贫血；失血性贫血。

临床可表现为苍白、乏力、心悸、气短，部分可出现心绞痛、食欲缺乏、腹胀、头痛、头晕、注意力不集中、耳鸣、晕厥、男性可表现为阳痿等多系统症状。

对贫血进行问诊时，需详细询问有无疲乏、无力、头痛、眩晕、心悸、晕厥等，起病情况及发病时间；起病前有无服用可能引起贫血的药物或相关诱因；是否伴随发

热、出血、黄疸、骨关节疼痛及肝脾淋巴结肿大、消瘦等情况；有无提示慢性炎症、感染、消化系统疾病、肝肾疾病、恶性肿瘤、胶原性疾病、内分泌功能紊乱等疾病相关症状；诊治经过，如做过何种检查及结果、治疗用药及疗程、疗效等；饮食、休息及体重情况；既往有无出血史，如呕血、黑便、葡萄酒或茶色尿；有无营养缺乏或偏食；女性有无月经过多、妊娠及哺乳情况；有无化学毒物或放射物质、寄生虫等接触史；家族中有无珠蛋白生成障碍性贫血（地中海贫血）、先天性球形红细胞增多症等遗传性疾病患者等。

第3节 皮肤黏膜出血

皮肤黏膜出血（mucocutaneous hemorrhage）是由机体的止血或凝血功能障碍引起，通常以全身性或局限性皮肤黏膜自发性出血或身体的某些部位遭受创伤后出血不止为临床特征。其发生机制包括血管壁异常、血小板数量或质量异常及凝血功能异常。

1. 血管壁功能异常 正常情况下在血管破损时，局部小血管即发生反射性收缩，使血流变慢，以利于初期止血，继之，在血小板释放的血管收缩素等作用下，使毛细血管较持久地收缩，发挥止血作用。当毛细血管壁存在先天性缺陷或受损伤时则不能正常收缩而不能发挥止血作用，而致皮肤黏膜出血，常见于以下疾病。

(1) 遗传性出血性毛细血管扩张症、血管性假性血友病。遗传性出血性毛细血管扩张症是由于遗传性血管壁结构异常所致，多有家族史，幼年发病；病变常见于口腔、鼻黏膜、手掌、指甲床、面部、耳部、消化道，病变呈点状、结节状、蜘蛛状或瘤状毛细血管扩张，可高出皮肤表面，加压后消失，同一病变部位自发性或轻伤后反复出血。

(2) 过敏性紫癜、单纯性紫癜、老年性紫癜及机械性紫癜等。过敏性紫癜是由于机体对某些物质过敏而发生变态反应，引起广泛性小血管炎，使之通透性和脆性增加，引起渗出性出血、水肿等血管变态反应性出血性疾病。该病多见于儿童及青少年，男性多于女性，常伴呼吸道症状，下肢及臀部出现对称性，大小不等，分批出现紫红色皮疹，平起或略高于皮面，是出血性血疹或小型荨麻疹。有的患者伴腹痛、便血、尿血、关节肿痛。

(3) 严重感染、化学物质或药物中毒及代谢障碍，维生素 C 或维生素 PP 缺乏、尿毒症、动脉硬化等。

2. 血小板异常 血小板在止血过程中起重要作用，在血管损伤处血小板相互黏附、聚集成白色血栓阻塞伤口。血小板膜磷脂在磷脂酶作用下释放花生四烯酸，随后转化为血栓烷 (TXA₂)，进一步促进血小板聚集，并有强烈的血管收缩作用，促进局部止血。当血小板数量或功能异常时，均可引起皮肤黏膜出血，常见于以下疾病。

(1) 血小板减少

① 血小板生成减少：再生障碍性贫血、白血病、感染、药物性抑制等。

② 血小板破坏过多：特发性血小板减少性紫癜，药物免疫性血小板减少性紫癜。

③ 血小板消耗过多：血栓性血小板减少性紫癜、弥散性血管内凝血 (DIC)。

④ 血小板分布异常：脾功能亢进。

(2) 血小板增多

① 原发性：原发性血小板增多症。

② 继发性：继发于慢性粒细胞白血病、脾切除后、感染、创伤等。此类疾病血小板数虽然增多，仍可引起出血，这由于活动性凝血活酶生成迟缓或伴有血小板功能异常所致。

(3) 血小板功能异常

① 遗传性：血小板无力症（主要为聚集功能异常）、血小板病（主要为血小板第3因子异常）等。

② 继发性：继发于药物、肝病、尿毒症、异常球蛋白血症等。

3. 凝血功能障碍 凝血过程较复杂，有许多凝血因子参与，任何一个凝血因子缺乏或功能不足均可引起凝血障碍，导致皮肤黏膜出血。常见于以下疾病。

(1) 遗传性 血友病、低纤维蛋白原血症、凝血酶原缺乏症、低凝血酶原血症、凝血因子缺乏症等。

(2) 继发性 严重肝病、尿毒症、维生素K缺乏。

(3) 循环血液中抗凝物质增多或纤溶亢进 肝素等抗凝物质增多、抗凝药物治疗过量、原发性纤溶或弥散性血管内凝血所致的继发性纤溶亢进等。

皮肤黏膜出血表现为血液淤积于皮肤或黏膜下，形成红色或暗红色斑，压之不褪色，视出血面积大小可分为瘀点、紫癜和瘀斑。出血面直径小于2mm称为瘀点，直径3~5mm称为紫癜，大于5mm称为瘀斑。小的出血点容易和小的皮疹或小红痣相混淆，前者压之不褪色，后两者压之褪色；小红痣虽压之不褪色，但触诊时高出皮肤表面。血小板减少性出血的特点为同时有瘀点、紫癜和瘀斑、鼻出血、牙龈出血、月经过多、血尿及黑便等，严重者可导致脑出血。血小板病患者血小板计数正常，出血轻微，以皮下、鼻出血及月经过多为主，但手术时可出现出血不止。因血管壁功能异常引起的出血特点为皮肤黏膜的瘀点、瘀斑，如过敏性紫癜表现为四肢或臂部有对称性、高出皮肤（荨麻疹或丘疹样）的紫癜，可伴有痒感、关节痛及腹痛，累及肾脏时可有血尿。老年性紫癜常为手、足的伸侧瘀斑；单纯性紫癜为慢性四肢偶发瘀斑，常见于女性患者月经期等。因凝血功能障碍引起的出血常表现为内脏、肌肉出血或软组织血肿，亦常有关节腔出血，且常有家族史或肝病病史。自幼有轻伤后出血不止，且有关节肿

痛或畸形者，见于血友病。紫癜伴有黄疸，多见于肝脏疾病。

问诊过程要注意询问出血的时间、缓急、部位、范围、特点（自发性或损伤后），出血有无过敏史、外伤、感染、肝肾疾病史及家族史等，有些有遗传因素，在幼年时期发病，如血友病；出血的诱发因素，职业特点，有无化学药物及放射性物质接触史、特殊药物服用史、感染史及抗凝治疗等；此外要注意询问出血的伴随症状，如有无伴发鼻出血、牙龈渗血、咯血、便血、血尿等出血症状，有无皮肤苍白、乏力、头晕、眼花、耳鸣、记忆力减退、发热、黄疸、腹痛、骨关节痛等贫血及相关疾病症状。伴黄疸、高热、血栓栓塞、精神症状多见于血栓性血小板减少性紫癜；伴上感前驱症状多见于血小板减少性紫癜；伴关节痛、腹痛、便血、血尿多见于过敏性紫癜；白血病、淋巴瘤多伴发肝、脾、淋巴结肿大及发热、骨痛等；伴重症感染、休克则多考虑弥散性血管内凝血；紫癜出现于服药后多见于药物性紫癜。

第4节 淋巴结肿大

淋巴结是人体重要的免疫器官，正常人有500~600个淋巴结，按其位置可分为浅表淋巴结和深部淋巴结。临床工作中所检查的淋巴结主要是浅表淋巴结，深部淋巴结肿大早期多无表现，需经过一些特殊检查（如淋巴管造影、放射性核素扫描等）才能发现。正常淋巴结直径多在0.2~0.5cm，常呈组群分布，质地柔软，表面光滑，无压痛，与周围组织无粘连，除颌下、腹股沟、腋下等处偶能触及1~2个外，一般不易触及。

淋巴结肿大（swollen lymph nodes）的发生机制主要有以下几个方面。

① 炎症性肿大：细菌、病毒、立克次体、衣原体、真

菌、螺旋体、原虫、蠕虫等引起急慢性淋巴结感染时，淋巴结可充血水肿，淋巴细胞和巨噬细胞增生，常伴有中性粒细胞、单核细胞及浆细胞的浸润，甚至发生坏死及肉芽肿形成，使淋巴结增大伴疼痛；急性淋巴结炎通常继发于相应引流区域的感染，有效的抗生素治疗可使肿大的炎症性淋巴结缩小。

② 肿瘤性肿大：无论是原发于淋巴组织的内生肿瘤（如淋巴瘤、淋巴细胞性白血病等），还是淋巴结外转移来的肿瘤（如乳腺癌腋下淋巴结转移、胃癌左锁骨上淋巴结转移等）都可表现为无限制增殖的肿瘤细胞在淋巴结内大量增殖占据和破坏了淋巴结正常组织结构，同时还引起淋巴结内纤维组织增生及炎症细胞浸润，从而导致淋巴结肿大，癌组织易先侵袭淋巴结的周围淋巴窦及髓窦，然后逐渐波及整个淋巴结，并可穿破被膜侵袭周围组织，因此癌性淋巴结常硬如石且相对固定。

③ 反应性增生肿大：包括非特异性反应性淋巴细胞增生和免疫反应性增生两种，多由生物因素（细菌病毒等）、化学因素（药物环境毒素代谢毒性产物等）及变态反应性刺激等因素引起淋巴结内淋巴细胞、单核巨噬细胞反应性大量增生，表现为淋巴滤泡增大，滤泡旁淋巴细胞增生，有时可表现为坏死增生从而导致淋巴结肿大。

④ 组织细胞性增生肿大：淋巴结内有大量组织细胞增生，呈片状灶性或弥散性分布，同时可有肉芽肿形成如 Langerhan 组织细胞增生症，此外淋巴结内有大量 Niemann-Pickz 细胞、Gautier 细胞聚集时亦可引起淋巴结肿大，如 Niemann-Pickz 病、Gautier 病等。

接诊过程中要了解与淋巴结肿大有关的详细情况，如发生部位、发展范围、发展速度、自觉症状、伴随症状等。一个区域淋巴结肿大称局限淋巴结肿大，多见于非特异性淋巴结炎、淋巴结结核及恶性肿瘤转移。恶性肿瘤转移时应按淋巴引流区域寻找原发病。两个区域以上淋巴结

肿大要考虑为全身性淋巴结肿大，多见于急慢性淋巴结炎、传染性单核细胞增多症、传染性淋巴细胞增多症、白血病、淋巴瘤、钩端螺旋体病、恙虫病、布鲁菌病、血清病、结缔组织病等。全身性淋巴结肿大初期可只表现为一个区域的淋巴结肿大，以后其他区域淋巴结才相继肿大。

对于病史短的要注意继续观察，有时全身性淋巴结肿大只表现为一个区域淋巴结肿大明显，而忽视了其他肿大不明显的部位，因此要结合详细体格检查确实其部位及范围。以发现“淋巴结肿大”为主要症状就诊者，有些是因为疼痛，而有些是无疼痛而偶然发现的。伴疼痛的淋巴结肿大多为急性炎症引起，常有局部红肿热等炎症表现，如非特异性淋巴结炎。而无痛性淋巴结肿大常见于恶性肿瘤转移、淋巴瘤等。淋巴结肿大病史较长者往往提示为慢性炎症，如结核菌等感染以及其他慢性疾病（如慢性 Gau-cher 病等）。局部淋巴结进行性肿大应注意肿瘤转移及淋巴瘤，应按淋巴结引流区域寻找原发灶。

伴随症状可以对淋巴结肿大的病因提供重要线索，淋巴结肿大伴有相应引流区域感染灶者，如右股淋巴结肿大伴右脚气病感染；颌下、颏下淋巴结肿大伴扁桃体炎、牙龈炎；腋窝淋巴结肿大伴乳腺炎；耳后淋巴结肿大伴头皮感染者可诊为非特异性淋巴结炎；淋巴结肿大伴皮肤瘙痒者应考虑变态反应或霍奇金病；局部淋巴结肿大伴低热、盗汗、消瘦者提示为淋巴结结核、恶性淋巴瘤或其他恶性肿瘤等；淋巴结肿大伴周期性发热者多见于恶性淋巴瘤；全身性淋巴结肿大伴有发热、出血、贫血者主要见于各种白血病、恶性组织细胞病、晚期淋巴瘤等，偶可见于系统性红斑狼疮；饮酒后 20min 左右出现病变部位的疼痛（酒精疼痛）见于部分霍奇金淋巴瘤患者。

检查时要按一定顺序进行才不至于发生遗漏，淋巴结触诊时应注意肿大淋巴结的部位、数目、大小、质地、表面压痛、活动度、有无粘连、局部皮肤有无红肿、破溃、

瘢痕等。急性非特异性淋巴结炎时肿大的淋巴结常有明显触痛，伴有局部有红、肿、热等急性炎症表现；慢性感染时一般肿大的淋巴结疼痛轻微，质地中等可互相粘连；淋巴结结核时若组织发生干酪样坏死则可触及波动感；恶性淋巴瘤时淋巴结常明显肿大，质地韧如软骨；淋巴结转移癌则有橡皮样感与周围组织粘连不易推动。

体检发现淋巴结肿大时要结合其他阳性体征对病因进行综合分析，颈部及颌下淋巴结肿大伴咽部充血、扁桃体肿大者应考虑为急性扁桃体炎；淋巴结肿大伴黄疸应考虑黄疸型肝炎、恶性组织细胞病、钩端螺旋体病等；淋巴结肿大伴皮疹者多见于某些传染病或变态反应性疾病；全身淋巴结肿大伴发热者见于传染性单核细胞增多症、白血病、淋巴瘤等。深部淋巴结肿大不易触及，常因其肿大压迫邻近器官出现相应表现而就诊，如纵隔淋巴结肿大可压迫上腔静脉引起上腔静脉区域血液回流受阻，表现为头面及上肢水肿、颈静脉怒张等上腔静脉压迫症状群；腹膜后淋巴结肿大可压迫输尿管引起肾盂积水；压迫太阳神经丛可引起严重而顽固的腰背疼痛，于前倾坐位疼痛减轻，平卧位则疼痛加重；脊椎旁淋巴结肿大压迫脊髓可致截瘫；肺病所致纵隔淋巴结肿大压迫喉返神经可导致声音嘶哑，压迫食管可致吞咽困难等。

第5节 黄 痿

黄疸 (jaundice) 是由于胆色素代谢障碍，血浆中胆红素含量增高，使皮肤、巩膜、黏膜等发黄的一种病理变化和临床表现。正常血清总胆红素含量在 $17.1\mu\text{mol/L}$ (1mg/dl) 以下，当超过 $34.2\mu\text{mol/L}$ (2mg/dl) 时，临幊上出现黄疸。若血胆红素的浓度为 $17.1\sim 34.2\mu\text{mol/L}$ ($1\sim 2\text{mg/dl}$) 时，但肉眼看不出黄疸者称隐性黄疸。

1. 起病时间与发病情况 黄疸起始的时间，急起还是