



主任医师·教授
查房丛书

Zhuren Yishi Jiaoshou
Chafang Congshu

血液科 疑难问题解析

◎ 主编 邹萍

凤凰出版传媒集团
江苏科学技术出版社



主任医师·教授



Zhuren Yishi-Jiaoshou
Chafang Congshu

查房丛书

血液科 疑难问题解析

凤凰出版传媒集团
江苏科学技术出版社

图书在版编目(CIP)数据

血液科疑难问题解析/邹萍主编. —南京:江苏科学技术出版社,2010.1

(主任医师·教授查房丛书)

ISBN 978-7-5345-6902-9

I. 血… II. 邹… III. 血液病—诊疗 IV. R552

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2009)第 141158 号

主任医师·教授查房丛书

血液科疑难问题解析

主 编 邹 萍
责任编辑 王 云 吴 静
出 版 人 黎 雪
责任校对 郝慧华
责任监制 刘 钧

出版发行 江苏科学技术出版社(南京市湖南路1号A楼,邮编:210009)
网 址 <http://www.pspress.cn>
集团地址 凤凰出版传媒集团(南京市湖南路1号A楼,邮编:210009)
集团网址 凤凰出版传媒网 <http://www.ppm.cn>
经 销 江苏省新华发行集团有限公司
印 刷 江苏新华印刷厂

开 本 718 mm×1 000 mm 1/16
印 张 14.25
插 页 2
字 数 275 000
版 次 2010 年 1 月第 1 版
印 次 2010 年 1 月第 1 次印刷

标准书号 ISBN 978-7-5345-6902-9
定 价 29.00 元

图书如有印装质量问题,可随时向我社出版科调换。

序言

临床工作的开展,规范的诊疗方案的制定,是通过住院医师、主治医师、主任医师三级查房实现的。其中,主任医师的临床查房和教授的教学查房是帮助年轻医师解决临床疑难问题,理清诊疗思路的主要途径,很多临床实践经验的受益,常常从这里得到,令人终身不忘。一家医院临床水平的高低,软件上主要看三级查房的质量,而三级查房的质量主要取决于进行临床查房和教学查房的主任医师、教授的临床经验和学术水平。不是每家医院、每个科室都有高水平的主任医师和专家教授的。为了提高我国广大年轻医师的临床诊疗水平,本丛书编委会组织了以华中科技大学同济医学院附属同济医院、协和医院为主的权威专家编写了这套“主任医师·教授查房丛书”,以指导后学,体现了江苏科学技术出版社编辑们的慧眼。

华中科技大学同济医学院附属同济医院、协和医院是我国享有盛誉的医院,他们继承了裘法祖院士等老一辈临床专家严谨的“德派”作风,三级查房规范严格,尤其是一周一次的主任医师和教授查房,凡临床上的问题都要层层剖析,步步深入,乃至索本求源,要求年轻医生临床诊疗过程中,不仅要知其然,而且要知其所以然,不仅要学习老一辈的临床经验,而且要弄清楚主任医师、专家教授经验背后的道理所在,从而结合临床实际,灵活运用,举一反三。

主任医师、教授查房主要是就具体病例进行分析解疑,疑难病例讨论一类的参考书出版过不少,但不少读者反映,疑难病例讨论内容虽很精彩,不过阅读起来太费事,需要相当的精力和时间。于是本丛书编委会,把疑难病例中的疑难问题提炼出来,深入解析,编著成书,以便读者可在工作之余翻阅学习,也可针对具体问题进行查阅,寻找临床问题的解决方法。

主任医师、教授查房解析临床疑难问题不同于课堂教学,难以系统化,所以本套丛书是以问答式的模式编写的。有些问题是主任医师、教授查房时的提问,有些是下级医师请教的问题,基本上都是临床诊疗工作中常遇到的

疑难问题，也是临床医生必须重视的专科疾病诊治的关键知识点。为了帮助读者全面系统地理解主任医师、教授查房对临床疑难问题的解析，书中也收集了一些疾病诊治的基本概念问题。

由于丛书各分册的主编、作者都是医科大学附属医院长期从事临床诊疗工作的资深专家，都拥有 30 年以上的临床经验和扎实的理论知识，所写内容既有很强的实用价值，又有较高的学术水平，体现了当今最新的诊疗理念和临床进展，相信本套丛书能对提高广大临床医师的临床思考能力和诊治水平提供较大的帮助。感谢为本丛书作出奉献的所有专家们！

中国科学院院士 陈可冀

前言

随着全球现代化、工业化和社会老龄化的加快，血液病特别是恶性血液病的发病率在不断增加，如人们最熟悉的恶性血液病——白血病，目前我国恶性肿瘤死亡率中居第6位（男性）和第8位（女性），在儿童及35岁以下成人中则占第1位。其他恶性血液病如淋巴瘤的发病率也逐年上升。因此，血液病的防治日益受到社会的重视。

与此同时，近年来经过医学专家呕心沥血的不断努力，血液病的诊断治疗也取得了日新月异的进展。如新的血液系统肿瘤 WHO 分类方案的提出，促进了对血液系统肿瘤的统一认识、协作与交流，是血液系统肿瘤分类工作的一个重大进展。各种依据循证医学证据制订的指南如 NCCN 指南，为血液病的治疗提供了可靠的统一的规范。临床医师日常业务繁忙，难以在较短的时间内将新知识、新进展融会贯通，运用到临床实践中。有鉴于此，我们从主任医师查房的高度，组织了有丰富临床实践经验，同时又熟悉血液学新进展，在临床一线工作的专家，编写了这本问答式的临床参考书。

本书共为五章，分别为“血液病的症状和体征”、“红细胞疾病”、“白细胞疾病”、“出血和血栓疾病”、“造血干细胞移植”。

第一章从作为一名合格血液科医生需要掌握的基本功入手，分别结合血液病常见症状和体征，分析如何从症状和体征开始进行诊断和鉴别诊断的临床思维。第二章则针对各种常见的红细胞疾病进行了解析，在各种类型的贫血中，我国较常见的是营养性贫血。如最多见的为缺铁性贫血，其次为巨幼细胞贫血，其诊治一般不困难，但均有需要注意的要点，如病因的寻找与治疗；再生障碍性贫血是贫血中较为严重的一种，近年来对其发病机制的认识已有较大深入；本章节还结合近年来提出的骨髓增生异常综合征的最新诊断标准、IPSS 危险度分层及如何据其对患者进行治疗进行了讨论。第三章主要涉及白细胞疾病，其中白血病、淋巴瘤、多发性骨髓瘤均为常见的血液系统肿瘤，近年来新的 WHO 诊断分类标准的提出，新药的研制、重大临床试验

的完成以及据此制订的各种指南均在不断更新，在本书中均有阐述。出血和血栓性疾病亦为常见血液病，造血干细胞移植则为治疗多种血液病有效的方法，也是现代血液学的重要组成部分，本书对其相关最新进展及疑难问题也进行了深入浅出的讨论。

本书内容上力求全面、简洁并结合近年来的最新进展，较系统、完整地介绍血液病的常见诊疗要点，解析临床中常遇到的各种疑难问题。形式上则采用问答式，言简意赅、内容具体、针对性强，以达到方便读者阅读理解以至掌握运用的目的。全书内容详实、新颖，具有较强的临床实用性与指导性。希望本书能作为工作于临床一线的血液科医师更新知识、提高理论水平、增加临床知识的参考书，在其临床实践中提供重要的决策参考。

当然，由于时间较为仓促，作者写作水平及风格迥异，尤其是我们知识的有限，本书不足之处在所难免，亦请广大同道不吝赐教。

邹 萍

第一章 血液病的症状和体征

第一节 血液病常见症状

1. 什么是贫血？影响贫血判断标准的因素有哪些？..... 1
2. 贫血症状的轻重与哪些因素有关？..... 1
3. 引起贫血的病因有哪些？..... 1
4. 贫血根据骨髓象的特点如何分类？..... 1
5. 根据红细胞形态学特点可为贫血诊断提供哪些病因诊断线索？..... 2
6. 贫血有哪些症状？其症状可涉及哪些系统？..... 2
7. 血液学特征呈典型的小细胞低色素性贫血的疾病类型有哪些？
如何鉴别诊断？..... 2
8. 缺铁性贫血有哪些较少见的临床症状？..... 3
9. 引起缺铁性贫血的常见病因有哪些？..... 3
10. 再生障碍性贫血的主要临床表现有哪些？如何根据其临床表现和
血液学特点进行分类？..... 3
11. 急性白血病有哪些临床表现？..... 3
12. 急性白血病出现发热考虑哪些病因？..... 4
13. 急性白血病浸润可累及哪些脏器组织？分别有哪些临床表现？..... 4
14. 什么是绿色瘤？..... 4
15. 慢性粒细胞白血病的临床表现有哪些？应与哪些疾病相鉴别？..... 5
16. 慢性粒细胞白血病慢性期患者出现哪些情况提示进入加速期或急变期？..... 5
17. 骨髓增生异常综合征有哪些临床特点？有哪些临床分型？..... 5
18. 阵发性睡眠性血红蛋白尿症有哪些临床表现？
应与哪些疾病相鉴别？..... 6
19. 多发性骨髓瘤有哪些临床表现？..... 6
20. 多发性骨髓瘤容易造成误诊或漏诊的原因有哪些？..... 6
21. 什么是恶性淋巴瘤的 B 症状？..... 7
22. 引起溶血性贫血的病因有哪些？..... 7
23. 血管内溶血和血管外溶血在临床表现上有哪些异同？..... 7
24. 什么是再生障碍性危象？有哪些特征？..... 7

25. 出血性疾病有哪些病因? 不同病因所致出血的临床表现有哪些不同?	8
26. 皮肤黏膜出血的伴随症状可提供哪些诊断线索?	8
27. 什么是血栓性血小板减少性紫癜的五联征?	8
28. 血友病出血的特点是什么?	8
29. 弥散性血管内凝血的出血特点及临床分型如何?	8
第二节 血液病常见体征	
1. 贫血的体征有哪些? 体检时应注意些什么?	9
2. 血液病患者出现头痛时应考虑哪些情况?	9
3. 溶血性黄疸有哪些特点, 应与哪些疾病鉴别?	10
4. 一般望诊能提供哪些诊断血液病的线索?	10
5. 一般触诊能提供哪些诊断血液病的线索?	10
6. 淋巴结肿大有哪些病因? 在鉴别诊断血液病时有何意义?	10
7. 脾大有哪些病因? 在鉴别诊断血液病时有何意义?	11
8. 皮下出血分哪几类? 如何鉴别?	12
9. 慢性粒细胞白血病典型的体征有哪些?	12
10. 慢性淋巴细胞白血病典型的体征有哪些? 应与哪些疾病相鉴别?	12
11. 传染性单核细胞增多症典型的体征有哪些? 应与哪些疾病相鉴别?	13
12. 恶性淋巴瘤常侵犯哪些脏器组织?	13
13. 真性红细胞增多症典型的体征有哪些?	13

第二章 红细胞疾病

1. 什么是贫血?	14
2. 贫血如何分类? 主要见于哪些疾病?	14
3. 贫血时机体如何进行代偿?	16
4. 贫血常见哪些临床表现?	16
5. 如何诊断贫血?	17
6. 贫血时为何检测网织红细胞? 如何分析?	18
7. 何谓骨髓病性贫血? 有何特点? 如何诊断?	19
8. 贫血的治疗原则是什么?	20
9. 再生障碍性贫血是一种疾病还是一种综合征?	21
10. 再生障碍性贫血的发病机制如何?	22
11. 再生障碍性贫血发病与哪些因素有关?	23
12. 生理性及治疗相关性骨髓脂肪化与再生障碍性贫血的 骨髓脂肪化有何不同?	24
13. 再生障碍性贫血是如何分型的? 各型如何诊断?	24
14. 如何治疗再生障碍性贫血?	26
15. 拟行 BMT 的再障患者输血应注意哪些问题?	27
16. 何谓纯红细胞再生障碍性贫血? 如何分类?	27
17. 如何诊断造血功能停滞?	29
18. 人体内铁是如何分布的? 了解铁的分布意义何在?	30
19. 什么是缺铁性贫血? 为什么会出现缺铁性贫血?	30
20. 男性和绝经后女性出现铁缺乏有哪些特征?	31

21. 何谓运动性贫血?	31
22. 缺铁性贫血可有哪些不同于其他贫血的临床表现?	31
23. 诊断缺铁性贫血有哪些常用指标? 如何评价?	31
24. 诊断缺铁性贫血时应注意什么问题?	33
25. 小细胞低色素性贫血包括哪些疾病? 如何鉴别?	33
26. 缺铁性贫血如何给予铁剂治疗?	34
27. 口服铁剂治疗有哪些常见不良反应? 如何预防?	34
28. 胃肠外补铁有哪些指征和注意事项?	35
29. 为什么有些缺铁性贫血患者服用铁剂后血红蛋白不上升?	35
30. 如何进行缺铁性贫血患者的饮食治疗及预防?	35
31. 缺铁性贫血患者补充铁剂时应注意哪些事项?	35
32. 胃大部分切除后为什么会发生贫血? 如何给予治疗?	36
33. 铁粒幼细胞贫血如何进行诊断和分类?	36
34. 转铁蛋白缺乏症如何进行诊断和治疗?	37
35. 肺含铁血黄素沉着症有哪些特点?	37
36. 血色病和含铁血黄素沉着症有什么不同?	38
37. 继发性血色病有哪些类型? 如何防治?	38
38. 卟啉病有哪些类型? 如何鉴别?	39
39. 何谓高铁血红蛋白血症及硫化血红蛋白血症?	40
40. 何谓巨幼细胞贫血?	40
41. 叶酸缺乏的原因主要有哪些?	41
42. 维生素 B ₁₂ 缺乏的原因主要有哪些?	41
43. 巨幼细胞贫血的发病机制如何?	42
44. 巨幼细胞贫血与大细胞贫血如何鉴别?	42
45. 巨幼细胞贫血有哪些特殊的临床表现?	42
46. 如何诊断巨幼细胞贫血?	43
47. 何谓 Schilling 试验? 有何意义?	43
48. 血清叶酸和维生素 B ₁₂ 水平的诊断价值如何?	44
49. 巨幼细胞贫血应与哪些疾病鉴别?	44
50. 如何区别叶酸和维生素 B ₁₂ 缺乏导致的巨幼细胞贫血?	45
51. 哪些因素可影响高同型半胱氨酸水平? 该水平增高有何意义?	45
52. 如何治疗巨幼细胞贫血?	46
53. 如何观察巨幼细胞贫血治疗的疗效?	47
54. 治疗巨幼细胞贫血有哪些注意事项?	47
55. 叶酸和维生素 B ₁₂ 治疗的新指征是什么?	47
56. 何谓溶血和溶血性贫血?	48
57. 溶血性贫血如何分类?	48
58. 何谓血管内溶血、血管外溶血和原位溶血?	49
59. 提示血管内溶血和血管外溶血的指标各有哪些?	49
60. 有哪些常见的溶血危象?	50
61. 溶血性贫血的治疗原则是什么?	51
62. 遗传性球形红细胞增多症 (HS) 的发病机制是什么?	52
63. 遗传性球形红细胞增多症实验室检查有哪些特征?	52

64. 遗传性球形红细胞增多症如何治疗?	53
65. 葡萄糖-6-磷酸脱氢酶缺乏症的发病机制如何?	53
66. G-6-PD 缺乏症有哪些常见类型?	54
67. G-6-PD 缺乏症有哪些实验室检查?	55
68. 自身免疫性溶血性贫血如何分类?	56
69. 不同类型的抗体介导的自身免疫性溶血性贫血的发病机制如何?	56
70. 自身免疫性溶血性贫血时如何掌握输血指征? 如何解决配型困难?	56
71. 自身免疫性溶血性贫血治疗有哪些新进展?	57
72. 何谓 Evans 综合征?	57
73. 何谓冷凝集素病? 与阵发性寒冷性血红蛋白尿症如何鉴别?	58
74. 何谓冷球蛋白血症? 其临床特点有哪些?	59
75. 哪些情况可出现微血管病性溶血性贫血? 如何诊断?	59
76. 哪些药物和化学物质可以导致溶血?	60
77. α -珠蛋白生成障碍性贫血的遗传机制是什么?	60
78. α -珠蛋白生成障碍性贫血如何分型?	61
79. β -珠蛋白生成障碍性贫血如何分型?	62
80. 珠蛋白生成障碍性贫血治疗的新观念是什么?	63
81. 祛铁治疗的指征是什么? 常用药物有哪几种?	63
82. 阵发性睡眠性血红蛋白尿症的发病机制如何?	64
83. 阵发性睡眠性血红蛋白尿症常见哪些临床表现?	64
84. 阵发性睡眠性血红蛋白尿症有哪些合并症?	65
85. 近年来阵发性睡眠性血红蛋白尿症诊治方面有哪些进展?	65
86. 如何认识骨髓增生异常综合征?	66
87. 什么是骨髓增生异常综合征 WHO 的诊断分型标准?	66
88. 如何诊断骨髓增生异常综合征?	67
89. 如何评价骨髓中病态造血的意义和诊断价值?	68
90. 红白血病有哪些亚型? 如何与骨髓增生异常综合征相鉴别?	70
91. 什么是骨髓增生异常综合征的危险分层? 有何意义?	70
92. 如何依据 IPSS 对骨髓增生异常综合征患者进行治疗?	71
93. 骨髓增生异常综合征治疗上有哪些新进展?	71

第三章 白细胞疾病

第一节 白细胞减少

1. 白细胞的分类及各类细胞的功能是什么?	74
2. 何谓白细胞减少性疾病?	74
3. 粒细胞减少的原因有哪些?	75
4. 粒细胞减少应与哪些疾病相鉴别?	75
5. 难治性及顽固性粒细胞减少如何治疗?	76
6. 粒细胞缺乏合并感染时抗生素使用的原则是什么?	77

第二节 白细胞增多

1. 白细胞增多症的概念是什么, 如何分类?	77
2. 中性粒细胞增多症的概念及病因是什么?	77

3. 嗜酸性粒细胞增多症的概念和病因是什么?	78
4. 嗜酸性粒细胞增多症的诊断要点及治疗原则是什么?	79
5. 类白血病反应的概念和常见原因是什么?	79
6. 类白血病反应的诊断标准是什么?	79
7. 什么是高嗜酸性粒细胞综合征?	80
8. 嗜碱性粒细胞增多见于哪些情况?	80
第三节 白血病	
1. 什么是白血病, 它的发病率如何?	81
2. 白血病的病因有哪些?	81
3. 白血病是否遗传?	82
4. 白血病根据细胞来源的不同分哪几型?	83
5. 白血病根据细胞分化程度及其来源如何分型?	83
6. 白血病的 FAB 分型是什么?	83
7. 什么是白血病的 MIC 分型?	83
8. 按 FAB、MIC, 急性淋巴细胞白血病的亚型如何划分?	84
9. 按 FAB 分型, 急性髓系细胞白血病的亚型如何划分?	85
10. 按 MIC 分型, 急性髓系细胞白血病的亚型如何划分?	86
11. 急性混合细胞性白血病的概念是什么?	87
12. WHO 的 AML 分类是什么?	88
13. 急性白血病分类常用的单克隆抗体有哪些?	88
14. 各型急性白血病的骨髓细胞学特点有哪些?	88
15. 如何根据细胞化学鉴别白血病亚型?	89
16. 过氧化物酶、苏丹黑、特异性酯酶染色在白血病诊断中的意义是什么?	90
17. 非特异性酯酶、氟化钠抑制试验对单核或巨噬细胞的诊断意义是什么?	91
18. 酸性非特异性酯酶染色在白血病诊断中的意义是什么?	91
19. 碱性磷酸酶和酸性磷酸酶试验在白血病诊断中的意义是什么?	91
20. 骨髓细胞学铁染色的意义是什么?	91
21. 扫描电镜对白血病亚型诊断有什么作用?	92
22. 什么叫 MPO?	93
23. 骨髓活检在白血病诊断中的作用是什么?	93
24. 什么是 CD 分子, 其意义如何?	93
25. 什么叫免疫分型? 它在白血病诊断中的地位如何?	94
26. AML (ANLL) 的免疫分型特点是什么?	94
27. ALL 的免疫分型特点是什么?	95
28. 急性混合性白血病免疫分型的特点是什么?	96
29. 急性髓性白血病的细胞遗传学特点是什么?	96
30. 急性淋巴细胞白血病的细胞遗传学特点是什么?	98
31. 慢性粒细胞性白血病的细胞遗传学特点是什么?	99
32. 慢性淋巴细胞性白血病的细胞遗传学特点是什么?	99
33. 白血病的分子生物学检测有哪些进展?	100
34. 低增生性白血病如何诊断?	100
35. 什么是髓外白血病? 常见的部位有哪些?	101
36. 什么是白血病诱导缓解治疗、巩固治疗和强化治疗? 它们如何交替?	102

37. 急性髓性白血病的诱导缓解、巩固治疗和强化治疗如何进行?	103
38. 急性淋巴细胞白血病的诱导缓解、巩固治疗和强化治疗如何进行?	104
39. AML-M ₃ 诊断治疗的特点是什么?	104
40. 白血病化疗疗效如何判断?	105
41. 白血病缓解后为什么还要坚持化疗?	105
42. 什么是白血病复发?	106
43. 什么是难治性白血病?	107
44. 急性白血病的病程和缓解期如何计算?	107
45. 白血病患者血型会改变吗?	107
46. 什么是白血病耐药?	107
47. 耐药白血病的治疗措施有哪些?	108
48. 目前检测耐药的方法有哪些?	109
49. 白血病类型会转变吗?	109
50. 什么是 CML? 其病因是什么?	109
51. Ph 染色体在慢性粒细胞白血病发病中有什么重要意义?	110
52. 什么叫 Ph ⁻ /BCR-ABL (+) 的慢性粒细胞白血病?	110
53. CML 的诊断标准是什么?	110
54. CML 的分期诊断标准是什么?	111
55. CML 需要和哪些疾病进行鉴别?	112
56. CML 的疗效标准是什么?	113
57. 什么是 CLL? 有什么特点?	113
58. CLL 的病理类型是什么?	113
59. CLL 的诊断标准是什么?	114
60. CLL 如何分期?	114
61. CLL 疗效标准和预后如何?	115
62. 什么叫多毛细胞白血病?	115
63. 多毛白血病的疗效标准是什么?	116
64. 幼淋巴细胞白血病有哪些特点?	117
65. 低增生性急性白血病的诊断标准是什么?	117
66. 什么是成人 T 细胞白血病?	118
67. MDS 发展来的白血病有什么特点?	118
68. 外周血白细胞减少的白血病患者能否化疗? 为什么?	119
69. 大颗粒淋巴细胞白血病有哪些特点?	119
70. 骨髓检查在白血病治疗中有什么作用, 时机如何选择?	120
71. AL 化疗后能否选择 G-CSF 治疗?	120

第四节 霍奇金淋巴瘤

1. 霍奇金淋巴瘤的最新病理分型如何?	121
2. 霍奇金淋巴瘤如何分期, 什么是 Ann Arbor 分期法?	122
3. 霍奇金淋巴瘤常见的临床表现有哪些?	122
4. 如何确诊霍奇金淋巴瘤?	122
5. 霍奇金淋巴瘤的治疗原则如何?	123
6. 什么是复发、难治性霍奇金淋巴瘤? 其治疗原则如何?	123
7. 如何判断霍奇金淋巴瘤的预后?	123

第五节 非霍奇金淋巴瘤

1. 非霍奇金淋巴瘤的最新病理学分类进展如何? 123
2. 如何根据 WHO 分类判断主要类型的侵袭性淋巴瘤? 126
3. 非霍奇金淋巴瘤如何进行临床分期? 126
4. 非霍奇金淋巴瘤有哪些常见临床表现? 127
5. 非霍奇金淋巴瘤诊断的基本要求是什么? 127
6. 非霍奇金淋巴瘤应与哪些疾病相鉴别? 127
7. 如何确定非霍奇金淋巴瘤的治疗原则? 127
8. 如何判断非霍奇金淋巴瘤的疗效? 128
9. 非霍奇金淋巴瘤有哪些新的治疗进展? 129

第六节 组织细胞疾病

1. 恶性组织细胞病的病理特点是什么? 131
2. 恶性组织细胞病的临床特点有哪些? 131
3. 恶性组织细胞病可出现哪些常见的实验室检查异常? 132
4. 如何确诊恶性组织细胞病? 133
5. 恶性组织细胞病的治疗原则是什么? 133
6. 恶性组织细胞病的预后如何? 133
7. 窦性组织细胞增生伴巨大淋巴结病的临床特点有哪些? 134
8. Castleman 病有哪些常见的临床表现? 134
9. Castleman 病可出现哪些实验室检查异常? 134
10. Castleman 病有哪些病理学特点? 135
11. Castleman 病的治疗原则如何? 135
12. 组织细胞性坏死性淋巴结炎的诊断依据是什么? 135
13. 组织细胞性坏死性淋巴结炎如何与 SLE 进行鉴别? 135
14. 组织细胞性坏死性淋巴结炎如何治疗? 预后如何? 136

第七节 浆细胞疾病

1. 多发性骨髓瘤如何进行临床分期? 136
2. 适合移植和不适合移植的 MM 患者的治疗方案分别是什么? 137
3. 多发性骨髓瘤出现肾损害的原因有哪些? 137
4. 蛋白酶体抑制剂硼替佐米治疗多发性骨髓瘤的作用机制及疗效如何? 137
5. 治疗 MM 的新药来那度胺的药理作用机制是什么? 138
6. 重链病按重链抗原不同分为几种类型? 其中最常见的是哪一类? 138
7. α 重链病的临床特征是什么? 138
8. 原发性巨球蛋白血症的国内诊断标准是什么? 138
9. 原发性巨球蛋白血症患者出现哪些情况需要进行治疗? 139
10. 原发性巨球蛋白血症的治疗策略是怎样的? 139

第八节 骨髓增殖性肿瘤

1. 何谓真性红细胞增多症? 139
2. PV 的发病机制是什么? 140
3. PV 的诊断标准如何? 141
4. PV 的治疗方法有哪些? 142
5. 什么是 JAK2 基因? 该基因突变参与 PV 发病的机制有哪些? 143
6. PV 的主要致死原因是什么? 哪些因素对 PV 的预后具有重要影响? 144

7. 如何结合 PV 患者的综合状况选择个体化治疗方案?	144
8. 什么叫骨髓纤维化?	144
9. 原发性骨髓纤维化的特点是什么?	144
10. IMF 的发病机制有哪些新进展?	145
11. IMF 的国内诊断标准和 WHO 诊断标准分别是什么?	146
12. IMF 的常规治疗方法有哪些?	147
13. IMF 患者的骨 X 线平片有哪些特点?	147
14. 影响 IMF 预后的因素主要有哪些?	148
15. IMF 的治疗方法及其最新进展有哪些?	148
16. IMF 患者选择治疗方法的原则是什么?	149
17. 继发性血小板增多症与原发性血小板增多症如何鉴别?	150
18. 原发性血小板增多症患者的治疗策略是什么?	150

第四章 出血和血栓疾病

1. 出血性疾病的发病基础是什么? 如何分类?	151
2. 怎样对怀疑出血性疾病的患者进行诊断?	153
3. 诊断出血性疾病的实验室检查方法及步骤有哪些?	153
4. 流式细胞仪在出血性疾病诊断中的应用如何?	153
5. 基因芯片技术在出血性疾病基因诊断中的应用如何?	154
6. 出血性疾病的治疗应遵循什么原则? 有哪些常用药物?	154
7. 出血性疾病的替代治疗方法有哪些? 如何应用?	155
8. 哪些情况要怀疑遗传性毛细血管扩张症?	155
9. 过敏性紫癜与食物过敏有关吗?	156
10. 缺乏哪些维生素会导致出血性疾病?	156
11. 与先天和遗传因素有关的小板减少性紫癜有哪些?	156
12. 什么叫特发性血小板减少性紫癜? 如何根据患者的情况选择治疗方案?	157
13. 怀疑特发性血小板减少性紫癜的患者必须做骨髓细胞学的检查吗?	157
14. 什么是血小板生成素? 它在 ITP 的发病机制中起什么作用?	158
15. ITP 患者在决定行脾脏切除之前要做什么准备工作?	158
16. ITP 患者的颅内出血与普通的颅内出血有何不同, 如何处理?	159
17. 患有特发性血小板减少性紫癜的女性在怀孕和生产时要注意什么?	160
18. 血栓性血小板减少性紫癜的特异性诊断手段有哪些?	160
19. 血小板功能异常所导致的出血性疾病有哪些? 如何诊断?	160
20. 对于血小板输注无效的患者为什么考虑输注配型血小板?	161
21. 引起血小板减少和影响血小板功能的药物有哪些?	161
22. 怎样对甲型血友病进行基因诊断?	162
23. 甲型血友病患者及携带者的家庭如何生下健康的孩子?	162
24. 甲型血友病和乙型血友病的诊断和治疗有何不同?	163
25. 血管性血友病的特异性实验室诊断有哪些? 其基因学分型的难点在哪里?	163
26. 还有哪些遗传性凝血因子缺陷? 其基因诊断有何不同?	164
27. 对于遗传性凝血因子缺陷的患者围手术期如何进行替代治疗?	164

28. 哪些疾病会发生维生素 K 依赖性的凝血因子缺乏?	165
29. 严重肝病的患者会影响那些凝血因子的合成及消耗? 如何治疗?	165
30. 弥散性血管内凝血的病因有哪些? 哪些病因与医疗因素有关?	166
31. 怎样对 DIC 的实验室指标进行判断?	168
32. DIC 的患者是否使用肝素? 如何应用?	170
33. 新鲜血浆、冷沉淀、纤维蛋白原、人凝血酶原复合物有什么区别? 在 DIC 时如何选择输入?	171
34. 终止 DIC 最关键的措施是什么?	172
35. DIC 最常见的病因是什么? 在相应的诊断和治疗上有何特点?	173
36. DIC 在治疗上有哪些新进展?	173
37. 导致血栓形成的先天性因素有哪些?	175
38. 血栓形成的因素有哪些? 针对这些因素的抗栓药物有哪些?	175
39. 哪些血栓形成适宜用溶栓治疗? 溶栓药物如何监测?	175
40. 阿司匹林抑制血小板聚集的机制是什么? 如何监测血小板 是否被阿司匹林所抑制? 如果有出血风险该如何避免?	176
41. 服用华法林期间如何避免出血情况?	176
42. 降纤药有哪些? 巴曲酶为什么可以用于止血又可以用于降纤治疗?	177
43. 如何应用肝素进行抗凝治疗? 如何监测?	177
44. 深静脉血栓的诊断策略如何?	178
45. 肺栓塞的诊断策略如何?	178
46. 目前如何认识 PE 的抗凝和溶栓治疗?	179
47. 外科围手术期如何预防血栓形成?	179
48. 什么是脾功能亢进? 什么时候选择手术治疗?	180

第五章 造血干细胞移植

第一节 造血干细胞移植分类

1. 什么叫造血干细胞移植, 可以分为哪些种类?	181
2. 什么是骨髓移植, 它有哪些特点?	181
3. 什么是外周血造血干细胞移植, 它有哪些特点?	182
4. 什么是脐带血移植, 它有哪些特点?	182
5. 什么是异基因造血干细胞移植、同基因造血干细胞移植、 自体造血干细胞移植, 它们有哪些异同?	182
6. 什么是 CD34 ⁺ 造血干细胞移植, 它有哪些特点?	183
7. 什么是清髓性移植、非清髓性移植?	183
8. 什么是半相合移植?	184
9. 什么是混合移植?	184

第二节 造血干细胞移植适应证

1. 可以选择造血干细胞移植进行治疗的造血系统疾病有哪些?	184
2. 可以选择造血干细胞移植治疗的实体瘤有哪些?	185
3. 可以选择造血干细胞移植治疗的免疫系统疾病有哪些?	185
4. 可以选择造血干细胞移植治疗的遗传性疾病有哪些?	185
5. 可以选择造血干细胞移植治疗的其他疾病有哪些?	185

第三节 造血干细胞移植前准备

1. 什么是 HLA 配型, 有哪些临床意义? 185
2. 患者移植前需要做哪些常规检查? 186
3. 造血干细胞供者需要做哪些常规检查? 186

第四节 常用预处理方案

1. 清髓移植常用的预处理方案有哪些? 187
2. 非清髓移植常用的预处理方案有哪些? 187
3. 自体移植常用的预处理方案有哪些? 188

第五节 造血干细胞的采集及保存

1. 如何进行骨髓造血干细胞采集? 189
2. 如何进行外周血干细胞的动员及采集? 189
3. 如何去除血型不合骨髓移植中的红细胞? 190
4. 如何保存造血干细胞? 190

第六节 造血干细胞和移植中血制品的输入

1. 如何输注新鲜骨髓造血细胞? 191
2. 如何输注新鲜外周血干细胞? 192
3. 如何输注冻存的造血干细胞? 192
4. ABO 血型不合时如何输注血液制品? 192

第七节 怎样判断造血干细胞植活

1. 什么叫临床植活? 192
2. 供者细胞嵌合状态分类有哪些? 193
3. 什么叫植入综合征? 193

第八节 移植失败的原因及处理

1. 什么叫移植失败, 原因有哪些? 193
2. 怎样处理移植失败? 193

第九节 移植物抗宿主病

1. 什么是超急性移植物抗宿主病? 194
2. haGVHD 如何治疗? 194
3. 什么是急性移植物抗宿主病 (aGVHD), 有哪些临床表现? 194
4. aGVHD 如何分级? 195
5. aGVHD 如何预防和治疗? 195
6. 什么是慢性移植物抗宿主病? 195
7. cGVHD 有哪些表现? 如何分类? 195
8. cGVHD 如何治疗? 196
9. 常用的免疫抑制药物有哪些? 197

第十节 干细胞移植的并发症

1. 什么是肝静脉闭塞病, 其危险因素有哪些? 198
2. HVOD 有哪些临床表现, 如何诊断? 199
3. HVOD 如何预防与治疗? 199
4. HVOD 的预后如何? 199
5. 什么叫巨细胞病毒血症和巨细胞病毒疾病? 199
6. 巨细胞病毒如何监测和预防? 200
7. 巨细胞病毒疾病如何诊断与治疗? 200