

血液病 综合征

林明爱 编

福建科学技术出版社

UEYEBING ZONGHEZHENG

血液病综合征

林明爱 编

*

福建科学技术出版社出版

(福州得贵巷27号)

福建省新华书店发行

福建新华印刷厂印刷

开本787×1092毫米 1/32 6.6875印张 140千字

1983年9月第1版

1983年9月第1次印刷

印数: 1—7,500

书号: 14211·58 定价: 0.74元

前 言

为了适应血液病临床工作的需要，编者曾于1978年编写了《血液病综合征》一书，作为内部交流之用。读者对该书提了许多宝贵意见，并希望能正式出版。为此，编者在原书的基础上进行了补充、修订。

本书共收集了血液病及其有关的综合征122种，就其病因、临床表现、实验室检查、治疗及预后分别作了简要的介绍，对其中的56种综合征附加病例，并进行分析，供临床诊断参考。

本书可供临床内科、儿科医师、血液专业工作者及医学院校学生参考。

由于编者水平有限，经验不足，缺点、错误在所难免，希望读者批评指正。

编者

一九八二年十月

目 录

1. 白细胞过氧化酶缺乏与巨幼红细胞贫血综合征
(Arakawa-Higashi's Syndrome)(1)
2. 单纯红细胞再生障碍综合征 (Blackfan-Diamond's Syndrome)(2)
附 病 例
3. 巨血小板综合征 (Bernard-Soulier's Syndrome).....(6)
4. 先天性白细胞颗粒异常综合征 (Chediak-Higashi's Syndrome)(7)
附 病 例
5. 第Ⅹ因子缺乏综合征(Christmas Syndrome).....(9)
附 病 例
6. 井水高铁血红蛋白血症综合征 (Comly's Syndrome)(11)
7. 红白血病综合征(Di Guglielmo's Syndrome) ... (12)
附 病 例
8. Ⅲ-Ⅳ咽囊综合征(Di George's Syndrome).....(15)
附 病 例
9. 原发性脾性全血细胞减少综合征 (Doan-Wright's Syndrome)(18)
10. 阵发性寒冷性血红蛋白尿综合征 (Donath-Landsteiner's Syndrome)(18)
附 病 例

11. 先天性溶血性贫血综合征 I 型 (Dacie's Type I
Congenital Hemolytic Anemia Syndrome).....(21)
附 病 例
12. 先天性溶血性贫血综合征 II 型 (Dacie's Type II
Congenital Hemolytic Anemia Syndrome).....(23)
附 病 例
13. 暴发性紫癜综合征 (De Gimard's Syndrome)...(25)
附 病 例
14. 自身免疫性溶血性贫血伴血小板减少综合征
(Evan's Syndrome)(26)
附 病 例
15. 脆性大细胞性贫血综合征 (Dyke-Young's Syndrome)
.....(28)
16. 家族性增生不良性贫血不伴有先天性其他缺陷综
合征 (Estren-Dameshek's Syndrome)(29)
17. 过度弹性皮肤综合征 (Ehlers-Danlo's Syndrome)
.....(29)
附 病 例
18. 类风湿性关节炎脾大-白细胞减少综合征 (Felty's
Syndrome)(31)
19. 先天性全血细胞减少综合征 (Fanconi's Syndrome)
.....(32)
附 病 例
20. 重链病 (Franklin's Syndrome)(35)
21. 自身红细胞致敏综合征 (Gardener-Diamond's
Syndrome)(36)
22. 高血压红细胞增多综合征 (Gaisböck's Syndrome)

- rome) (37)
23. 胸腺性无淋巴细胞增生综合征 (Gitlin's Syndrome) (39)
24. 家族性良性慢性嗜中性细胞减少综合征 (Gäns-slen's Syndrome I) (39)
25. 血小板无力综合征 (Glanzmann's Syndrome) ... (40)
26. 肺出血伴肾炎综合征 (Goodpasture's Syndrome) (40)
27. 韩、薛、柯氏综合征 (Hand-Schüller-Christian's Syndrome) (42)
- 附 病 例
28. 无酸缺铁舌炎综合征 (Hayem-Farber's Syndrome) (44)
29. 第Ⅺ因子缺乏综合征 (Hageman's Syndrome) ... (45)
30. 自身免疫性溶血性贫血综合征 (Hayem-Widal's Syndrome) (46)
- 附 病 例
31. 镰状细胞贫血综合征 (Herrick's Syndrome) (48)
32. 杜尔小体中性白细胞异常综合征 (May-Hegglin's Syndrome) (50)
33. 白化症和血小板功能异常综合征 (Hermansky-Pudlak's Syndrome) (50)
- 附 病 例
34. 慢性肉芽肿病变 (Job's Syndrome) (51)
35. 婴儿假性白血病贫血综合征 (Jaksch's Syndrome) (52)
36. 先天性嗜中性细胞减少综合征 (Kostmann's

- Syndrome) (52)
37. 血小板减少伴血管瘤综合征 (Kasabach-Meritt's Syndrome) (53)
- 附 病 例
38. 多发性骨髓瘤 (Kahler-Bozzolo's Syndrome) ... (56)
- 附 病 例
39. 婴幼儿网状内皮细胞增生症 (Letterer-Siwe's Syndrome) (58)
- 附 病 例
40. 过敏性肺炎 (Löffler's Syndrome) (60)
- 附 病 例
41. 嗜酸、嗜碱细胞缺乏、反复感染综合征 (Lennart-Juhlin's Syndrome) (62)
42. 非典型疣状细菌性心内膜炎综合征 (Libman-Sack's Syndrome) (63)
43. 嗜酸性肉芽肿综合征 (Lichtenstein-Jaffe's-Syndrome) (63)
- 附 病 例
44. 遗传性球形红细胞增多症 (Minkowski-Chauffard's Syndrome) (65)
- 附 病 例
45. 唾泪腺肥大综合征 (Mikulicz's Syndrome) (67)
- 附 病 例
46. 血栓性血小板减少性紫癜综合征 (Moschcowitz's Syndrome) (70)
- 附 病 例
47. Pel-Ebstein 型热综合征 (Murchison-Sander-

- son's Syndrome) (72)
附 病 例
48. 阵发性夜间性血红蛋白尿综合征 (Marchiafava-Micheli's Syndrome) (75)
附 病 例
49. 真性红细胞增多综合征 (Mosse's Syndrome) (78)
附 病 例
50. Murphy-Oski-Gardner 综合征 (80)
51. 胸腺发育不良伴异常免疫球蛋白合成综合征 (Nezelof's Syndrome) (81)
52. 巨脾性红细胞增多综合征 (Osler-Vaquez's Syndrome) (81)
附 病 例
53. 第 V 因子缺乏综合征 (Owren's Syndrome) (85)
54. 缺铁性贫血吞咽困难综合征 (Plummer-Vinson's Syndrome) (86)
55. 第 XII 因子缺乏综合征 (Rosenthal's Syndrome) ... (87)
附 病 例
56. 同种异体骨髓或白细胞输入综合征 (Runt's Syndrome) (89)
57. 遗传性出血性毛细血管扩张综合征 (Rendu-OslerWeber's Syndrome) (89)
附 病 例
58. 白细胞增多伴发异型单核细胞综合征 (Sezary's Syndrome) (91)
附 病 例
59. 过敏性紫癜综合征 (Schönlein-Henoch's Synd-

rome)(94)

附 病 例

60. 药物性粒细胞减少综合征 (Schultz's Syndrome)(97)

61. 输血后紫癜综合征 (Shulman's Syndrome)(98)

62. 第X因子缺乏综合征 (Stuart Factor Deficiency Syndrome)(98)

附 病 例

63. 过敏性肉芽肿综合征 (Strauss-Churg-Zak's Syndrome)(100)

64. 红皮症-大红细胞性贫血综合征 (Stryker-Halbeisen's Syndrome)(101)

65. 血小板无力、血小板减少综合征 (Suisse-Chease's Syndrome)(101)

附 病 例

66. 干性角膜结膜炎综合征 (Sjögren's Syndrome)(103)

附 病 例

67. 传染性单核细胞增多症 (Turck's Syndrome)(106)

68. 骨髓纤维化综合征 (Uaughan's Syndrome)(107)

附 病 例

69. 血管性假血友病综合征 (Von Willebrand's Syndrome)(110)

附 病 例

70. 原发性巨球蛋白血症 (Waldenström's Syndrome)(113)

附 病 例

71. Waldenström 氏高球蛋白性紫癜伴干燥综合征(115)
附病例
72. 湿疹、血小板减少、反复感染综合征 (Wiskott-Aldrich's Syndrome)(118)
附病例
73. 热带性嗜酸粒细胞增多综合征 (Weingarten's Syndrome)(120)
74. 原发性血小板减少性紫癜综合征 (Werlhof's Syndrome)(121)
75. 酒精中毒高脂血症溶血综合征 (Zieve's Syndrome)(122)
76. 再生障碍性贫血-阵发性夜间性血红蛋白尿综合征 (Aplastic Anemia-Paroxysmal Nocturnal Hemoglobinuria Syndrome)(124)
附病例
77. 肝炎-再生障碍性贫血综合征 (Hepatitis-Aplastic Anemia Syndrome)(127)
附病例
78. 蚕豆过敏性溶血综合征 (Favism Syndrome)(132)
附病例
79. 溶血性尿毒症综合征 (Hemolytic Uremic Syndrome)(133)
附病例
80. 家族性红细胞增多综合征 (Familial Erythrocytosis Syndrome)(137)
81. 小儿红细胞增多综合征 (Erythrocytosis In

- Childhood Syndrome)(137)
82. 红细胞碎片综合征 (Red Cell Fragement Syndrome)(138)
83. 全白细胞缺乏综合征 (Panaleukia Syndrome)(139)
84. 周期性粒性白细胞缺乏性咽峡炎综合征 (Cyclic Agranulocytic Angina Syndrome)(139)
85. 无力中性白细胞综合征 (Impotent Neutrophil Syndrome)(140)
86. 再生低下性白血病综合征 (Hypoplastic Leukemia Syndrome)(141)
- 附 病 例
87. 小儿良性中性白细胞减少综合征 (Benign Granulocytopenia In Childhood Syndrome).....(143)
88. 懒惰白细胞综合征 (Lazy Leukocyte Syndrome)(144)
89. 老年人的贫血、血小板减少和粒细胞功能低下综合征(145)
90. 白血病前期综合征(Preleukemia Syndrome).....(145)
- 附 病 例
91. 特发性出血性血小板增多综合征(Idiopathic Hemorrhagic Thrombocythemia Syndrome).....(149)
- 附 病 例
92. 第Ⅷ因子缺乏综合征 (Factor Ⅷ Deficiency Syndrome)(150)
93. 第Ⅷ因子缺乏综合征 (Factor Ⅷ Deficiency Syndrome)(151)

附 病 例

94. 去纤维蛋白综合征 (Defibrination Syndrome)(153)

附 病 例

95. 新型淋巴瘤综合征 (New Lymphoma Syndrome)(157)

附 病 例

96. 海蓝色组织细胞综合征 (Sea-Blue Histiocyte Syndrome)(160)

附 病 例

97. 药物引起的假淋巴瘤综合征(163)

98. 传染性单核细胞增多综合征 (Infectious Mononucleosis Syndrome)(164)

附 病 例

99. 原发性吸收不良综合征 (Primary Malabsorption Syndrome)(166)

100. 骨髓增生性综合征 (Myeloproliferative Syndrome)(167)

101. 脾功能亢进综合征 (Hypersplenism Syndrome)(167)

102. 全身性红斑狼疮样综合征(168)

103. 儿童期不可抗御的脾切除后感染综合征(169)

104. 急性粒细胞性白血病时的低钠综合征(170)

105. 长春新碱引起的抗利尿激素分泌失调综合征(170)

106. 输血、输液、心脏手术后综合征 (Post-Transfusion, Post-Perfusion, Post-Cardiotomy Syndrome)(170)

- 107.高粘稠综合征 (Hyperviscosity Syndrome)(171)
- 108.早期溶血综合征 (Early Hemolysis Syndrome)(174)
- 109.灰色血小板综合征 (Gray-Platelet Syndrome)(174)
- 110.盲襻综合征 (Blind Loop Syndrome).....(175)
- 111.泡沫细胞综合征 (Foam Cell Syndrome)(176)
- 112.与病毒有关的吞噬血细胞综合征 (Virus Associated Hemophagocytic Syndrome)(177)
- 113.大红细胞性贫血、血小板增多及巨核细胞不分裂、5q⁻综合征 (Macrocytic Anemia, Thrombocytosis And Nonlobulated Megakaryocytes, The 5q⁻ Syndrome)(178)
- 114.血红蛋白 Bart's 胎儿水肿综合征(179)
- 附 病 例
- 115.低热综合征 (Low Fever Syndrome)(181)
- 116.易发瘀斑综合征.....(182)
- 117.皮肤粘膜淋巴结综合征 (Mucocutaneous Lymphnode Syndrome).....(183)
- 附 病 例
- 118.选择性维生素B₁₂吸收不良综合征(Selective B₁₂ Malabsorption Syndrome)(185)
- 附 病 例
- 119.胎儿死亡综合征 (Dead Fetus Syndrome)(187)
- 120.双胎输血综合征 (Twin Transfusion Syndrome)(188)

附 病 例

121. 胎儿-母亲间输血综合征(Feto-Maternal Transfusion Syndrome)(191)

122. 特发性冷凝集素综合征(192)

附 病 例

1. 白细胞过氧化酶缺乏与 巨幼红细胞贫血综合征 (Arakawa-Higashi's Syndrome)

本征又名荒川—东氏综合征，为一新近提出的病征。其特征是患者的中性白细胞缺乏过氧化酶并有巨幼红细胞性贫血。多见于小儿。

病因 不明。可能为先天性骨髓功能障碍所引起。其特征是由于血母质 (hem) 合成障碍而引起难治性巨幼红细胞贫血。

临床表现 小儿患者发病缓慢，多继发于轻度的上呼吸道感染，无贫血症状，无出血倾向与皮肤紫癜，无肝脾肿大或全身淋巴腺肿大；如有继发感染，则出现相应的症状。

实验室检查 白细胞总数正常，分类中可出现少量未成熟白细胞。血片的过氧化酶染色，有半数以上 (50~80%) 的中性白细胞呈现阴性。血红蛋白减低，呈巨幼红细胞性贫血，血片中红细胞大小不均，血小板正常。骨髓检查示红细胞系统增生，并有红细胞巨幼变，粒细胞系统及巨核细胞系统均正常。血片中苏丹黑B染色、琥珀酸脱氢酶反应均呈阴性。血中维生素B₁₂、叶酸、铁及铁结合力均正常。尿中排泄尿嘧啶、一磷酸尿核甙和二磷酸尿核甙。

治疗 无特殊疗法，要预防感染。在合并感染时，宜行强有力的抗菌治疗，输新鲜血液，应用免疫球蛋白及一般对症处理。

预后 一般均能存活较长的时间，但常因合并严重的细菌感染，而死于败血症或中毒性休克。

2. 单纯红细胞再生障碍综合征 (Blackfan-Diamond's Syndrome)

本征又名先天性再生低下性贫血 (Congenital Hypoplastic Anemia)、纯红细胞性贫血 (Pure Red Cell Anemia)、幼红细胞减少症 (Erythroblastopenia)、再生不能性贫血 (Aregenerative Anemia)、红细胞生成不全症 (Erythrogenesis Imperfecta) 等, 命名较为混乱, 大多沿用单纯红细胞再生障碍 (简称纯红再障)。本征是骨髓红细胞系列选择性再生障碍所致的一种少见的综合征, 分急性和慢性两大类。后者又有先天性、后天性之分。急性型多见于小儿。慢性先天型多发生于生后两周至两岁间。慢性获得性多见于中年人。

分类 目前尚无统一的分类法。下面是一种较适合临床实用的分类法:

一、先天性

二、获得性:

原发性:

1. 有免疫球蛋白抑制物:

(1) 对骨髓幼红细胞的细胞毒免疫球蛋白抑制物

(2) 红细胞生成刺激素的免疫球蛋白抑制物

2. 原因和发病机理不明

继发性:

1. 胸腺瘤

2. 感染

3. 药物或化学物品

- 4.溶血性贫血（再生障碍危象）
- 5.系统性红斑性狼疮及类风湿性关节炎
- 6.急性肾功能衰竭
- 7.严重的营养缺乏
- 8.恶性肿瘤

病因 本征的病因与发病机理尚不清楚。有的提出与遗传有关，但至今尚未证实。有的认为色氨酸代谢异常，但这种异常也可在其他多种贫血者出现。最近证明先天性单纯红细胞再生障碍患者血中无抑制红细胞生成因子，红细胞生成素浓度升高且活性正常，骨髓干细胞反应性正常。患者外周血淋巴细胞能抑制正常人骨髓红细胞的产生，提示本病发生与免疫有关。

临床表现 疲劳乏力、头昏、眼花、耳鸣、面色苍白。少数有先天性畸形，如先天性心脏病、斜视、颈蹼、指（趾）畸形、唇腭裂、肾输尿管畸形、皮肤色素异常、肋骨缺失和发育障碍等。偶肝大，罕有脾大。

呈慢性经过，家族中无类似疾病史。

实验室检查 血象中红细胞和血红蛋白减少，呈正色素正细胞性贫血，网织红细胞降低或消失，白细胞和血小板数正常或接近正常。骨髓象中红细胞系统明显受抑，粒细胞系统和巨核细胞系统正常，粒红比例增加。

治疗 继发于感染、药物、化学品中毒及溶血性贫血的急性获得性纯红再障，应重视原发病的治疗，去除致病因素。同时给叶酸、维生素 B₁₂ 和糖皮质激素常可获得满意效果。

对慢性获得性纯红再障则应寻找胸腺瘤，并应尽早切除，否则应用糖皮质激素和免疫抑制剂常告无效；放疗亦不能使之缓解。胸腺瘤切除后仍无效者，再用糖皮质激素、雄