

· 医护案头参考丛书之六 ·

血液病诊疗手册

XUEYEBING ZHENLIAO
SHOUCE

湖南科学技术出版社

医护案头参考丛书之六

血液病诊疗手册

黄明清 编著

责任编辑：谢 军

*

湖南科学技术出版社出版

(长沙市展览馆路3号)

湖南省新华书店发行 湖南省新华印刷一厂印刷

*

1987年5月第1版第1次印刷

开本：737×1092毫米1/32 印张：15.375 插页：4 字数：347,000

印数：1——2,700

ISBN 7—5357—0141—8/R·24

统一书号：14204·184 定价：4.30元

湘图 86—21

序 言

血液病病种繁多，其中不少是常见病、多发病，加强血液病的防治，对保护人民身体健康、促进四化建设具有重要的意义。血液病学是发展迅速的临床学科之一，它和临床各科有着密切的关系，广大临床工作者很需要血液病方面的参考书籍，但国内出版的血液病参考书尚不多。有鉴于此，福建医学院黄明清副主任医师根据多年经验，并参考大量国内外资料编写了本手册。本书内容丰富，病种比较齐全，且能理论联系实际，注重临床实用，因而具有一定特色。书末附有国内近年来专业学术会议制定的几种常见血液病的诊断或分型标准、治疗方案和疗效标准，便于读者参考。

本书将为医务工作者，尤其是内科、儿科医师，血液病专科医师，临床检验人员，医学院校学生以及其他医疗、教学、科研人员提供一本较为全面、实用的手册式血液病参考书。因此，我很高兴向广大读者引荐。

吕联煌

于福建医学院

目 录

总 论	(1)
-----------	-----

第一篇 红细胞疾病

第一章 贫血概述	(13)
第二章 缺铁性贫血	(18)
第三章 铁粒幼细胞性贫血	(23)
第四章 血色病	(27)
第五章 特发性肺含铁血黄素沉着症	(30)
【附】 肺肾出血综合征	(32)
第六章 大红细胞性贫血	(32)
第一节 巨幼红细胞性贫血	(33)
第二节 恶性贫血	(38)
第七章 再生障碍性贫血	(39)
第八章 纯红细胞再生障碍性贫血	(46)
第九章 造血功能急性停滞	(48)
第十章 先天性全血细胞减少症	(49)
第十一章 骨髓增生性全血细胞减少症	(50)
第十二章 急性失血性贫血	(52)
第十三章 红细胞酶缺陷溶血性贫血	(55)
第一节 伯氨喹啉型药物溶血性贫血	(55)
第二节 蚕豆病	(58)
第三节 丙酮酸激酶缺陷溶血性贫血	(59)
第四节 非球形细胞性溶血性贫血 (I型)	(61)

第五节	谷胱甘肽代谢所需酶缺陷的溶血性疾患·····	(63)
第十四章	红细胞膜缺陷溶血性贫血·····	(64)
第一节	遗传性球形细胞增多症·····	(64)
第二节	遗传性椭圆形细胞增多症·····	(67)
第三节	棘形细胞增多症·····	(68)
第四节	口形细胞增多症·····	(70)
第十五章	阵发性睡眠性血红蛋白尿·····	(71)
【附】	阵发性睡眠性血红蛋白尿一再生障 碍性贫血综合征·····	(75)
第十六章	自身免疫性溶血性贫血·····	(76)
第十七章	药物免疫性溶血性贫血·····	(81)
第十八章	新生儿溶血病·····	(83)
【附】	换血疗法的准备和步骤·····	(87)
第十九章	地中海贫血·····	(89)
第二十章	血红蛋白病·····	(94)
第二十一章	红细胞碎裂溶血性贫血·····	(97)
第一节	行军性血红蛋白尿·····	(97)
第二节	心血管损伤性溶血性贫血·····	(98)
第三节	微血管病性溶血性贫血·····	(100)
第二十二章	感染引起的急性溶血性贫血·····	(101)
第二十三章	酒精中毒高脂血症溶血综合征·····	(103)
第二十四章	婴儿固缩细胞增多症·····	(104)
第二十五章	红细胞增多症·····	(105)
第一节	真性红细胞增多症·····	(105)
第二节	继发性红细胞增多症·····	(110)
第二十六章	高铁血红蛋白血症及硫血红蛋白血症·····	(112)
第一节	高铁血红蛋白血症·····	(112)
第二节	硫血红蛋白血症·····	(115)

第二十七章	卟啉病	(115)
第一节	急性间歇型卟啉病	(116)
第二节	先天性红细胞生成卟啉病	(119)
第三节	混合型卟啉病	(120)
第四节	原卟啉病	(121)
第五节	遗传性粪卟啉病	(122)
第六节	获得性卟啉病	(122)
第七节	迟发性皮肤型卟啉病	(123)
第二十八章	脾功能亢进	(125)
第二十九章	骨髓纤维化	(127)
【附】	急性骨髓纤维化	(132)
第三十章	骨髓坏死	(132)
第三十一章	铅中毒贫血	(134)
第三十二章	继发性贫血	(135)
第一节	慢性感染引起的毒性贫血	(135)
第二节	慢性肾功能不足有关的贫血	(137)
第三节	恶性肿瘤有关的贫血	(138)
第四节	骨髓病性贫血	(139)
第五节	肝脏疾病的贫血	(140)
第六节	与内分泌功能紊乱有关的贫血	(141)
第三十三章	婴儿假性白血病贫血综合征	(143)
第三十四章	双胎输血综合征	(144)

第二篇 白细胞疾病

第三十五章	白血病	(146)
第一节	急性白血病	(147)
第二节	中枢神经系统白血病	(190)
第三节	慢性白血病	(193)
第三十六章	骨髓增生异常综合征	(210)

第三十七章	类白血病反应	(212)
第三十八章	嗜酸性粒细胞增多症	(214)
第一节	吕佛琉氏综合征	(218)
第二节	热带性嗜酸性粒细胞增多症	(219)
第三节	嗜酸性淋巴肉芽肿	(222)
第四节	嗜酸性胃肠炎	(223)
第五节	嗜酸性心内膜炎	(224)
第六节	弥漫性嗜酸性粒细胞病	(225)
第三十九章	白细胞减少症及粒细胞缺乏症	(226)
第四十章	传染性单核细胞增多症	(233)
【附】	传染性单核细胞增多综合征	(238)
第四十一章	传染性淋巴细胞增多症	(239)
第四十二章	低热综合征	(241)
第四十三章	淋巴瘤	(242)
【附】	根据解剖位置所确定的淋巴区域	(244)
【附】	蕈样霉菌病	(253)
第四十四章	原始免疫细胞性淋巴腺病	(255)
第四十五章	浆细胞病	(258)
第一节	多发性骨髓瘤	(258)
第二节	巨球蛋白血症	(267)
第三节	重链病	(269)
第四节	良性单株峰丙种球蛋白血症	(271)
第五节	淀粉样变性	(272)
第四十六章	粒细胞功能缺陷	(274)
第一节	先天性白细胞颗粒异常综合征	(274)
第二节	中性粒细胞过氧化物酶缺乏症	(275)
第三节	懒惰白细胞综合征	(276)
第四节	慢性肉芽肿病	(277)
第五节	6-磷酸葡萄糖脱氢酶缺陷症	(277)

第六节	后天获得性中性粒细胞吞噬功能 不良综合征·····	(278)
第四十七章	遗传性白细胞形态异常·····	(279)
第一节	Pelger-Huët 白细胞异常·····	(279)
第二节	Alder-Reilly 白细胞异常·····	(280)
第三节	May-Hegglin 白细胞异常·····	(280)
第四节	遗传性巨大嗜中性粒细胞及核分叶过多·····	(280)
第四十八章	免疫缺陷病·····	(282)
第一节	体液免疫缺陷病·····	(282)
第二节	细胞免疫缺陷病·····	(285)
第三节	联合免疫缺陷病·····	(287)
第四节	继发性免疫缺陷综合征·····	(288)
第五节	淋巴系统增生性疾病和其他恶性 疾患伴有免疫缺陷·····	(290)
第六节	补体缺乏病·····	(290)
第四十九章	恶性组织细胞病·····	(290)
第五十章	反应性组织细胞增生症·····	(295)
第五十一章	组织细胞增生症 X·····	(295)
第一节	勒-雪氏病·····	(296)
第二节	韩-薛-柯氏病·····	(297)
第三节	嗜酸性肉芽肿·····	(298)
第五十二章	脂质沉积症·····	(299)
第一节	高雪氏病·····	(299)
第二节	尼曼-匹克氏病·····	(301)
第三节	海蓝组织细胞病·····	(302)

第三篇 出血性疾病

第五十三章	出血性疾病概述·····	(303)
第五十四章	血管壁异常所致出血性疾病·····	(307)

第一节	过敏性紫癜	(307)
第二节	遗传性出血性毛细血管扩张症	(312)
第三节	单纯性紫癜	(314)
第四节	老年性紫癜	(315)
第五节	感染性血管性紫癜	(315)
第六节	中毒性紫癜	(315)
第七节	机械性紫癜	(316)
第八节	坏血病	(316)
第九节	异常蛋白血症并发紫癜	(316)
第十节	爱-唐 (Ehlers-Danlos) 综合征	(317)
第十一节	人为紫癜	(317)
第十二节	直立性紫癜	(317)
第十三节	激素性紫癜	(317)
第十四节	高血压、糖尿病所致的血管性紫癜	(318)
第十五节	药物性紫癜	(318)
第十六节	特发性色素沉着性紫癜	(318)
第五十五章	原发性血小板减少性紫癜	(319)
第五十六章	其他血小板减少性紫癜	(325)
第一节	原发性血小板减少性紫癜伴发自身免疫性溶血性贫血 (Evans综合征)	(325)
第二节	周期性血小板减少症	(326)
第三节	继发性血小板减少性紫癜	(326)
第四节	血栓性血小板减少性紫癜	(328)
第五节	溶血性尿毒综合征	(331)
第六节	新生儿同种免疫性血小板减少性紫癜	(332)
第七节	药物性免疫性新生儿血小板减少症	(333)
第八节	母亲原发性血小板减少性紫癜所引起的新生儿血小板减少症	(333)
第九节	先天性巨核细胞再生低下性血小板减少症	(334)

第十节	先天性促血小板生成素缺乏症	(334)
第十一节	新生儿中毒性血小板减少症	(334)
第十二节	Murphy-Oski-Gardner 综合征	(335)
第十三节	早产儿血小板减少症	(335)
第十四节	新生儿肾静脉血栓形成	(335)
第十五节	药物性免疫性血小板减少症	(335)
第十六节	分布异常所致的血小板减少	(336)
第五十七章	原发性血小板增多症	(336)
第五十八章	继发性(反应性)血小板增多症	(339)
第五十九章	血小板功能障碍性疾病	(340)
第一节	血小板无力症	(340)
第二节	巨血小板综合征	(341)
第三节	贮藏池病	(342)
第四节	轻型血小板病	(342)
第五节	Hermansky-Pudlak 综合征	(343)
第六节	湿疹-感染-血小板减少综合征	(343)
第七节	获得性血小板功能障碍性疾病	(344)
第六十章	自身红细胞过敏症	(345)
第六十一章	DNA自身致敏性紫癜	(346)
第六十二章	易发瘀斑综合征	(347)
第六十三章	血友病	(347)
第六十四章	血管性假血友病	(358)
【附】	获得性血管性假血友病综合征	(361)
第六十五章	遗传性凝血酶原, 凝血因子	
	V、Ⅶ、X 缺乏症	(361)
第六十六章	遗传性凝血因子Ⅱ缺乏症	(364)
第六十七章	凝血因子Ⅲ缺乏症	(365)
第六十八章	纤维蛋白原缺乏症	(366)

第一节 遗传性纤维蛋白原缺乏症.....	(367)
第二节 获得性纤维蛋白原缺乏症.....	(367)
第六十九章 获得性凝血酶原及因子	
Ⅶ、Ⅷ、Ⅹ缺乏症.....	(369)
第七十章 弥漫性血管内凝血.....	(370)
第七十一章 原发性纤维蛋白溶解症.....	(377)
第七十二章 抗凝物质增多所致的出血性疾病.....	(379)
第七十三章 抗凝疗法的临床应用.....	(387)

第四篇 其他血液病

第七十四章 血液病与妊娠.....	(395)
第一节 贫血与妊娠.....	(395)
第二节 出血性疾病与妊娠.....	(398)
第三节 造血系统恶性肿瘤与妊娠.....	(400)
第七十五章 血液病与外科手术.....	(401)
第一节 血液病并发外科疾病时的手术问题.....	(401)
第二节 外科手术后所发生的血液并发症.....	(403)
第三节 需用外科治疗的血液病.....	(406)
第七十六章 输血不良反应.....	(406)
第七十七章 血液粘稠度增加综合征.....	(417)
第七十八章 骨髓移植.....	(419)

附 录

一、血液病诊断及疗效标准.....	(425)
(一)内科血液病.....	(425)
再生障碍性贫血的诊断标准.....	(425)
再生障碍性贫血的疗效标准.....	(426)
再生障碍性贫血中西医结合分型(试行方案).....	(426)

急性白血病中西医结合分型 (试行方案)	(427)
白血病分型的建议	(428)
急性白血病疗效标准草案	(432)
慢性粒细胞白血病疗效标准	(433)
中枢神经系统 (CNS) 白血病诊断标准草案	(433)
非何杰金氏恶性淋巴瘤工作分类	(434)
非何杰金氏淋巴瘤各类型的形态诊断要点	(435)
原发性血小板减少性紫斑 (ITP) 的诊断标准 (草案)	(439)
原发性血小板减少性紫斑 (ITP) 治疗效果的判断标准 (草案)	(440)
血友病甲血友病乙血管性假血友病的诊断标准	(440)
弥漫性血管内凝血的诊断标准	(442)
巨血小板综合征、血小板无力症诊断标准	(443)
(二) 儿科血液病	(444)
小儿缺铁性贫血诊断标准和防治建议 (草案)	(444)
溶血性贫血诊疗常规	(445)
免疫性溶血性贫血	(446)
地中海贫血	(447)
遗传性球形细胞增多症	(448)
先天性红细胞葡萄糖-6-磷酸脱氢酶 (G-6-PD) 缺乏症	(448)
小儿再生障碍性贫血诊疗常规	(449)
雅克什综合征	(452)
小儿急性白血病诊断标准 (草案)	(453)
小儿急淋的免疫分型标准	(454)
小儿急淋高危指征	(455)
小儿急性白血病疗效标准 (草案)	(455)
原发性血小板减少性紫癜诊疗常规	(456)

二、血液学检验正常值

三、国际制的词冠.....	(468)
四、常量、微量及超微量度量衡单位名称表.....	(468)
五、国际体制单位(SI unit)与习用单位对照表.....	(470)
六、摄氏和华氏温度换算法.....	(470)
七、小儿用药剂量的换算方法.....	(470)
八、临床检验常用符号和缩写.....	(471)
九、体表面积简易算法.....	(472)
十、《血液病》彩色电视教学系列片.....	(474)
十一、《骨髓细胞学》彩色幻灯片.....	(475)
编后记.....	(476)

【造血系统和血液病的定义】 造血系统包括血液、骨髓、脾、淋巴结以及分散在全身各处的淋巴和单核—巨噬细胞组织。血液病是指原发于造血系统（如白血病原发于骨髓，淋巴瘤原发于淋巴组织）和继发有明显造血系统表现的其他疾病（如感染、寄生虫病、恶性肿瘤所引起的贫血，各种原因所引起的弥漫性血管内凝血等）。

【造血器官】 在正常情况下，血细胞是在造血器官——骨髓及骨髓外的淋巴系统和单核—巨噬细胞系统内生成的。

在幼儿，所有的骨骼都有活跃造血的红骨髓。从5～7岁起，四肢管状骨中的红骨髓逐渐为脂肪所替代而成为黄骨髓。到20岁左右，红骨髓仅限于颅骨、躯干的骨骼以及股骨、肱骨的近端。但在异常情况要求造血增加时，红骨髓可再扩展，已无造血功能的黄骨髓部位可再恢复造血活动。在某些特殊的疾病（如骨髓纤维化），出生后造血功能已经静止的肝、脾、淋巴结以及其他组织可再恢复造血活动，称为髓外造血。在正常情况下，仅在红骨髓中生成红细胞、粒细胞、单核细胞以及血小板。

淋巴器官可以分为原发与继发的淋巴器官，或称为中枢与周围的淋巴器官。原发的淋巴器官主要为胸腺与骨髓中的淋巴组织（在胎儿，肝脏生成B淋巴细胞，出生后此功能为骨髓中的淋巴组织所继续），继发的淋巴器官为淋巴结、脾脏及其他淋巴组织。在原发的淋巴器官生成的淋巴细胞，通过血流分布到继发的淋巴器官去。

【血细胞的生成】 近年来经动物实验及体外培养法证实了造血干细胞的存在，并证明其为多能干细胞，它是所有各系统血细胞的来源。造血干细胞在骨髓最多，其次在脾脏、血液的白细胞层、正常腹腔的洗液，也存在于胎儿肝脏。此多能干细胞先分化为骨髓系干细胞与淋巴系干细胞，骨髓系干细胞再分化为各系列的单能干细胞（又名定向干细胞），然后经过原始、幼稚各个阶段，发育、增殖、分化而成熟为红细胞、粒细胞、单核细胞以及血小板（图 1—1）。迁移至胸腺和骨髓中淋巴组织的淋巴系干细胞，同样经过原始、幼稚阶段，发育、增殖、分化而成熟，在胸腺成熟为 T 淋巴细胞，而在骨髓中淋巴组织则成熟为 B 淋巴细胞。

红细胞及血小板自造血组织释出后，都留在血管内，而粒细胞及单核细胞都是途经血循环，转移到血管外（组织内）执行其任务。现已证实淋巴细胞不是终末细胞，经抗原或致分裂物质刺激后可转化为原始细胞。此外，淋巴细胞还在淋巴和血液两个系统之间循环。

【血细胞的破坏与功能】

一、红细胞：

（一）红细胞的功能——完成内呼吸。在携氧方面，红细胞内含血红蛋白，比血红蛋白在血浆内效率提高很多。血红蛋白在肺里放出二氧化碳而与氧结合；在组织里，则放出氧而携走二氧化碳。

（二）红细胞的破坏——红细胞的寿命约 100~120 天。衰老的红细胞内的酶活性及能量减少，它的稳定性因此降低。衰老的红细胞被单核——巨噬细胞（主要在脾、肝）所吞噬、破坏。血红蛋白被分解、代谢，其中铁质则以铁蛋白和含铁血黄素的形式保留于单核——巨噬细胞系统以供造血再用。

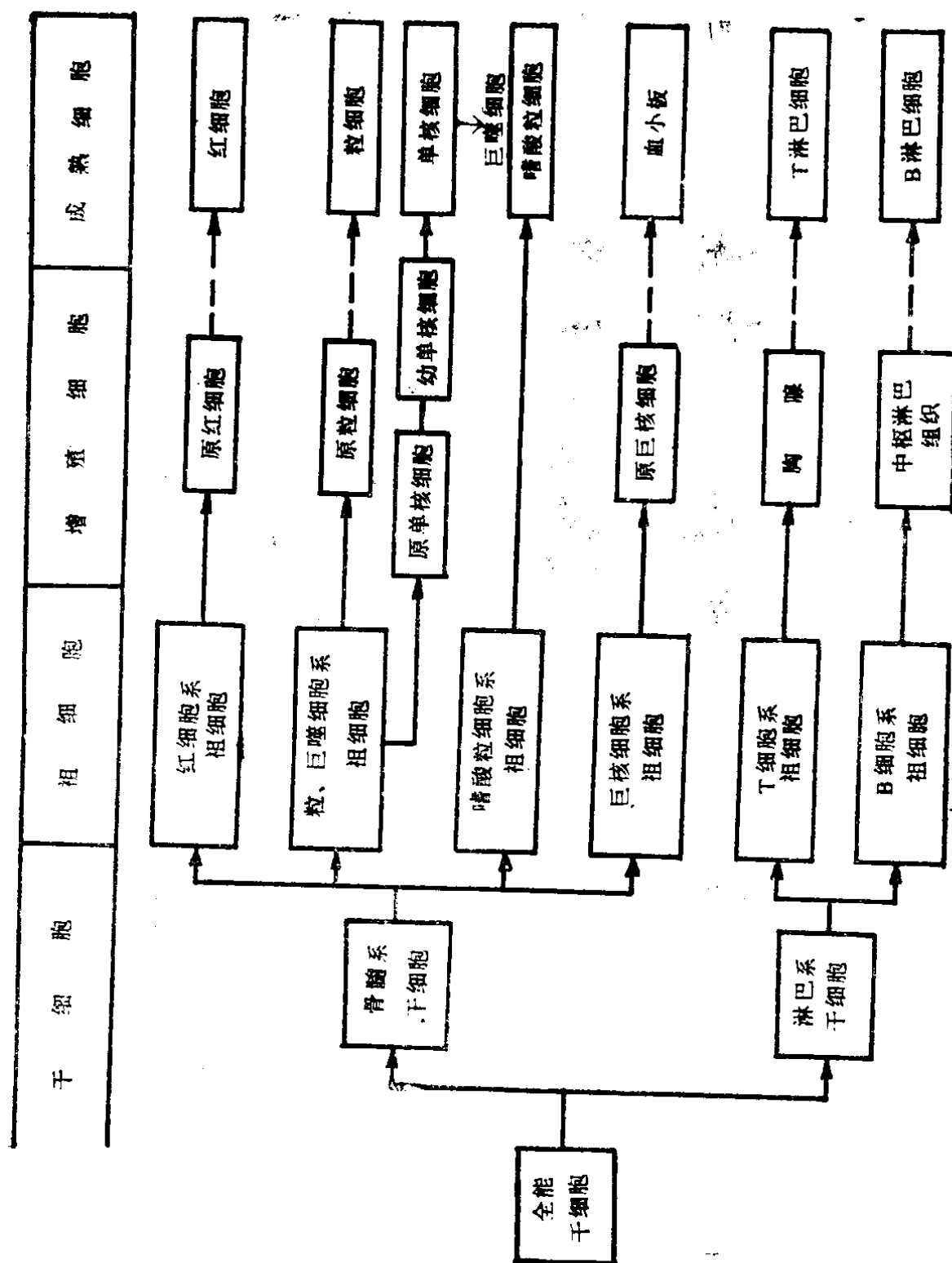


图 1 — 1 造血干细胞的分化及增殖模式图

由于红细胞寿命长，所以临床上单纯为治疗严重贫血患者时，可以输库存血液。

二、血小板：系自巨核细胞的胞浆脱落而来，每个巨核细胞约能释放 2,000~7,000 血小板。血小板在机体止血、凝血机制中以及维持血管壁的完整性方面，具有重要作用。血小板的寿命约 8~11 天，衰老的血小板也被单核——巨噬细胞系统（尤其是脾脏）所清除、破坏。

由于血小板寿命短，且易粘附、聚集和破坏，所以临床上因血小板缺乏而引起严重出血的患者，治疗时应输新鲜血液。

三、白细胞：

(一)粒细胞：

1. 中性粒细胞：具有活跃的变形运动和吞噬能力。当机体某一部位受到细菌侵犯时，它便以变形运动穿出毛细血管壁，聚集到受侵部位行使杀菌功能。其简要过程如下：

(1) 细胞膜以包卷的方式，将细菌吞入细胞浆内形成吞噬体（或吞噬泡）。

(2) 吞噬体周围的特殊颗粒的膜与吞噬体的膜相融合，把特殊颗粒中的酶类释放到吞噬体中去，这一现象称为脱颗粒。完全脱颗粒后的中性粒细胞，即失去了再继续吞噬和消化的能力。

(3) 颗粒中的各种酶类杀死并分解细菌。

成熟中性粒细胞的寿命（包括在贮备池时间、血中停留时间及游动到组织的时间）一般为 10 天左右。衰老的中性粒细胞主要在肝、脾、淋巴结内破坏，但也从口腔、气管、消化道、泌尿道及阴道排出一部分，这些部位的粒细胞对细菌或其他外来侵袭起着防御作用。

由于中性粒细胞寿命短，所以临床上治疗中性粒细胞缺乏