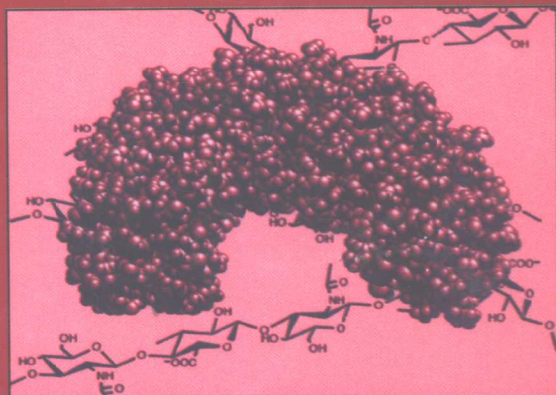


JIANMING LINCHUANG XUEYE BINGXUE

简明临床血液病学

主 编 沈志祥
副主编 陈 钰
李军民



上海科学技术文献出版社

简明临床血液病学

主 编 沈志祥

副主编 陈 钰 李军民

上海科学技术文献出版社

图书在版编目(CIP)数据

简明临床血液病学/沈志祥,陈钰编著. —上海:上海科学技术文献出版社,2001.6

ISBN 7-5439-1814-5

I. 简... II. ①沈... ②陈... III. 血液病-诊疗-手册 IV. R552-62

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2001)第 051394 号

责任编辑:张科意

封面设计:徐利

简明临床血液病学

主编 沈志祥

副主编 陈钰 李军民

*

上海科学技术文献出版社出版发行

(上海市武康路2号 邮政编码200031)

全国新华书店经销

江苏常熟人民印刷厂印刷

*

开本 787×1092 1/32 印张 30.5 字数 1 061 000

2002年6月第1版 2002年6月第1次印刷

印数:1-3 500

ISBN7-5439-1814-5/R·474

定价:60.00元

前 言

近年来,由于单克隆抗体、重组 DNA 技术、细胞遗传学和分子生物学等的理论和技术的飞速发展,血液病的发病机制等基础研究有了突飞猛进的发展,血液病的治疗也从既往的化学治疗、放射治疗、造血干/祖细胞移植治疗和诱导分化治疗进展到促凋亡治疗、生物治疗、免疫治疗、靶基因治疗和抗血管增生治疗。尤其是白血病的诱导分化治疗在肿瘤研究领域开创了先例,因此血液学的一些基本理论和某些治疗方法已成为临床医学工作者必需掌握的内容。

本书系统地介绍了各类血液病,重点在诊断与治疗,并包含了一部分基础理论及分子生物学研究进展,并使这些内容与临床实际相结合。本书还包括了血液病与其他疾病相关性的章节,便于读者对相关学科间共性和非共性的问题有所认识。本书专门写了有关实验诊断章节。在最后的章节中加入了恶性血液病发病机制和临床治疗进展,将国际血液学最新动态呈现给读者。

参与本书的作者为上海市各大医院从事血液病临床和基础研究的中青年医师、专家、教授。他们具有较扎实的基础理论和丰富的实践经验,熟悉国内外的动态,并以自身的专长经验,结合国内外最新进展,撰写成本书。

本书适合从事血液专业、肿瘤专业及其他相关专业的各级临床医师、相关研究人员和医科大学师生。

在整个编写工作中,得到了上海第二医科大学附属新华医院,第九人民医院,上海第二军医大学附属长海医院、长征医院,上海中医药大学附属曙光医院,上海市第一人民医院血液内科的大力支持。本书稿件的整理工作,得到编写秘书叶薇蓓大力帮助,谨在此一并致以谢意。

由于血液病领域研究发展迅猛,我们掌握的知识有限,本书的内容中一定会遗漏某些最新的研究成果,有的尚可能存在不足之处,祈望广大读者和专家予以批评和指正。

编者

2002年6月

沈志祥简介

沈志祥,1946 生,教授、主任医师、博士生导师。现任上海血液学研究所副所长,上海第二医科大学附属瑞金医院血液科主任、内科学教授,中华医学会血液学学会第五届委员会委员,上海市血液学学会副主任委员,《中华血液学杂志》第五届编辑委员会委员、《中国新药与临床》和《肿瘤杂志》编委,国务院特殊津贴享受者。

1968 年毕业于上海第二军医大学医疗系,1983 年于上海第二医科大学研究生毕业,获硕士学位。于 1987 年和 1991 年分别赴美国纽约市立大学西奈山医疗中心和法国巴黎血栓和血管研究所学习,于 1989 年和 1992 年分别破格晋升为副主任医师、副教授和主任医师。

近 30 年来,从事内科学血液专业的临床医学和科学研究工作,尤其对血液系统恶性肿瘤(白血病、淋巴瘤、多发性骨髓瘤)和止血疾病有较深入研究和丰富的临床实践经验。获多项国家自然科学基金和卫生部等科研基金项目,在 1997 年和 1998 年分别获上海市卫生局“临床医学成果二等奖”和“上海科技进步三等奖”。近 10 多年来,曾在国内、外杂志发表 150 多篇论文、综述,参加 10 本专业书籍的编写,并主编《血液肿瘤学》(人民卫生出版社),《血液病新进展》(人民卫生出版社)。2000 年 SCI 统计发表于 BLOOD 论文被引用年度第三名。

陈钰 副主编简介

陈钰,1960年生,女,主任医师。1984年以优异成绩毕业于上海第二医科大学医疗系,获学士学位。同年进入上海第二医科大学附属瑞金医院内科任住院医师,现任血液科主任医师,血液科副主任。

长期从事白血病临床治疗和研究工作,具有丰富的临床经验和较强的科研能力。参与了全反式维甲酸治疗早幼粒细胞白血病的最初临床研究。参与小剂量三氧化二砷(As_2O_3)治疗复发性早幼粒细胞白血病的研究工作,取得显著成效。近年来主持急性粒细胞性白血病(AML-M2b)诱导分化治疗研究工作。参与多个国家自然科学基金项目、卫生部科学研究基金项目的研究工作。在国内外杂志上发表论文20余篇,其中以第一作者发表论文10余篇。主编、副主编了7本专著的编写工作。

李军民 副主编简介

李军民,副教授,研究生导师。现任上海第二医科大学附属瑞金医院血液科副主任、内科学副教授、副主任医师。1987年毕业于苏州医学院医疗系。1992年于上海第二医科大学研究生毕业,获硕士学位。曾于1996年和2001年分赴法国巴黎血液和血管研究所和世界著名的肿瘤研究机构之一M. D. Anderson肿瘤中心进修学习。长期从事血液专业的临床医学和科学研究工作,对血液系统恶性肿瘤(白血病、淋巴瘤、多发性骨髓瘤)和免疫相关的血液系统疾病如ITP、AA,以及出凝血疾病有较深入的研究和丰富的临床实验经验。近10年来,在国内、外杂志发表论文20余篇,参加编写专著12部,其中副主编2部。1998年获上海科技进步奖1项,2000年被列入国家教委骨干教师培养计划。

目 录

第一部分 总 论

第一章 血液病概述	1
第二章 血液病常见症状、体征的诊断和处理	14
第一节 发热	14
第二节 黄疸	17
第三节 贫血	19
第四节 皮肤、粘膜出血	22
第五节 淋巴结肿大	24
第六节 脾肿大	27
第七节 血红蛋白尿	30
第八节 发绀	32
第三章 血液病常用诊断技术	36
第一节 骨髓穿刺	36
第二节 骨髓活检	40
第三节 淋巴结穿刺和淋巴结活检	42
第四节 脾脏活体组织穿刺	45
第五节 肝脏活体组织穿刺	48
第六节 腰椎穿刺	50
第四章 血液病实验诊断	53
第一节 血液一般检查	53

第二节 红细胞其他检查	66
第三节 骨髓细胞学检查	67
第四节 骨髓活检在血液病的应用	77
第五节 血型 and 配血试验	81
第六节 贫血检查	89
第七节 血细胞免疫标记应用	108
第八节 血小板的特殊检查	120
第九节 血栓和止血检查	129
第十节 放射性核素在血液病诊断中的应用	154
第十一节 染色体检查	158
第十二节 基因检查	166
第十三节 化疗药物敏感试验	172
第十四节 肿瘤细胞耐药检测	176
第十五节 恶性肿瘤细胞微小残留病灶检测	181
第五章 血液病常用治疗技术	192
第一节 成分输血和血细胞制品的临床应用	192
第二节 治疗性血液成分置换术	196
第三节 造血干/祖细胞移植治疗	199
第四节 恶性血液病的化学疗法	213
第五节 恶性血液病的放射疗法	227
第六节 恶性血液病的诱导分化治疗和促凋亡治疗	233
第七节 恶性血液病的生物学治疗	243
第八节 血液病的脾切除疗法	248
第九节 肾上腺皮质激素在血液病中的应用	252
第十节 血液病患者感染的预防和治疗	258
第十一节 干扰素在血液病中的应用	262
第十二节 细胞因子在血液病中的应用	270
第十三节 静脉注射免疫球蛋白的应用	274
第十四节 环孢素在血液病中的应用	276
第十五节 抗血小板药物的作用机制和临床应用	283
第十六节 抗凝疗法	287
第十七节 溶栓疗法	290

第十八节 血液病的基因治疗	295
---------------------	-----

第二部分 红细胞系统

第六章 贫血概述	298
第七章 造血物质缺乏性贫血	303
第一节 铁缺乏症和缺铁性贫血	303
第二节 转铁蛋白缺乏症	306
第三节 巨幼细胞贫血	307
第四节 恶性贫血	311
第五节 其他维生素缺乏贫血	312
第八章 溶血性疾病	315
第一节 溶血性疾病概述	315
第二节 红细胞膜缺陷性疾病	324
第三节 红细胞酶缺陷性溶血病	330
第四节 血红蛋白生成障碍性疾病	336
第五节 其他类型血红蛋白病	340
第六节 免疫性溶血性贫血	344
第七节 阵发性睡眠性血红蛋白尿症	354
第八节 其他溶血性贫血	357
第九章 造血功能障碍性贫血	366
第一节 再生障碍性贫血	366
第二节 先天性再生障碍性贫血	373
第三节 纯红细胞再生障碍	375
第四节 急性造血停滞	378
第十章 铁粒幼细胞贫血	380
第十一章 继发性贫血	382
第一节 急性失血性贫血	382
第二节 感染性贫血	383
第三节 慢性肝病性贫血	383
第四节 肾性贫血	384
第五节 恶性肿瘤所致贫血	385
第六节 内分泌疾患所致贫血	386

第七节	骨髓病性贫血	387
第十二章	化学因素诱致的贫血	388
第一节	砷中毒贫血	388
第二节	铅中毒贫血	390
第三节	铜中毒贫血	392
第四节	农药中毒贫血	393
第十三章	卟啉病	395
第一节	急性间歇型卟啉病	395
第二节	先天性红细胞生成性卟啉病	397
第三节	混合型卟啉病	398
第四节	原卟啉病	399
第五节	遗传性粪卟啉病	401
第六节	δ -氨基- γ -酮戊酸脱氢酶缺陷性卟啉病	401
第七节	迟发性皮肤型卟啉病	402
第十四章	血色病	404

第三部分 白细胞和单核-巨噬细胞疾病

第十五章	白细胞减少症和粒细胞缺乏症	408
第一节	白细胞减少症	408
第二节	粒细胞缺乏症	411
第十六章	白细胞增多症	414
第一节	中性粒细胞增多症	414
第二节	嗜酸粒细胞增多症	417
第三节	嗜碱粒细胞增多症	421
第四节	淋巴细胞增多症	421
第五节	类白血病反应	423
第十七章	传染性单核细胞增多症	425
第十八章	传染性淋巴细胞增多症	429
第十九章	脂质沉着症	431
第一节	戈谢病	431
第二节	尼曼-皮克病	432
第三节	Fabry 病	433

第四节 海蓝组织细胞增生综合征	434
第五节 其他脂质沉积症	435
第二十章 脾功能亢进	436
第二十一章 中性粒细胞功能缺陷	439

第四部分 恶性血液病

第二十二章 急性白血病	443
第一节 急性淋巴细胞白血病	443
第二节 急性非淋巴细胞白血病	456
第三节 少见类型白血病	469
第二十三章 慢性白血病	498
第一节 慢性粒细胞白血病	498
第二节 慢性淋巴细胞白血病	521
第三节 慢性中性粒细胞白血病	536
第二十四章 恶性淋巴瘤	540
第一节 霍奇金淋巴瘤	540
第二节 非霍奇金淋巴瘤	554
第二十五章 恶性浆细胞病	573
第一节 多发性骨髓瘤	573
第二节 原发性巨球蛋白血症	588
第三节 未定性单克隆丙球蛋白血症	592
第四节 重链病	594
第五节 淀粉样变性	596
第二十六章 骨髓增生性疾病	600
第一节 真性红细胞增多症	600
第二节 血小板增多症	608
第三节 骨髓纤维化	615
第二十七章 骨髓增生异常综合征	622
第二十八章 组织细胞增多症	629
第一节 恶性组织细胞病	629
第二节 嗜血细胞综合征	638
第二十九章 组织细胞增多症 X	640

第一节	莱特勒 - 西韦病	640
第二节	汉 - 许 - 克病	642
第三节	嗜酸细胞肉芽肿	644

第五部分 出血性疾病

第三十章	出血性疾病概述	646
第一节	正常止血、凝血和纤溶机制	646
第二节	出血性疾病分类	655
第三节	出血性疾病诊断	658
第四节	出血性疾病防治原则	660
第三十一章	血管壁异常所致出血性疾病	663
第一节	过敏性紫癜	663
第二节	遗传性出血性毛细血管扩张症	668
第三节	单纯性紫癜	671
第四节	老年性紫癜	672
第五节	机械性紫癜	673
第六节	药物性紫癜	673
第七节	艾 - 唐氏综合征	674
第八节	特发性色素沉着性紫癜	675
第九节	自身红细胞过敏症	676
第十节	DNA 自身致敏性紫癜	677
第三十二章	血小板减少性紫癜	678
第一节	特发性血小板减少性紫癜	678
第二节	特发性血小板减少性紫癜伴自身免疫性溶血性贫血	683
第三节	血栓性血小板减少性紫癜	684
第四节	溶血尿毒症综合征	689
第五节	药物免疫性血小板减少性紫癜	692
第六节	周期性血小板减少性紫癜	692
第七节	新生儿同种免疫性血小板减少症	693
第八节	先天性血小板减少症	694
第九节	继发性血小板减少症	695
第三十三章	血小板功能异常性疾病	697

第一节	血小板无力症	697
第二节	巨血小板综合征	701
第三节	贮存池病	703
第四节	血小板第 3 因子缺乏症	706
第五节	Hermansky - Pudlak 综合征和 Wiscott - Aldrich 综合征	707
第六节	获得性血小板功能异常症	707
第三十四章	血友病与血管性血友病	714
第一节	血友病 A	714
第二节	血友病 B	720
第三节	血管性血友病	724
第三十五章	其他凝血因子缺乏症	730
第一节	低(无)纤维蛋白原血症	730
第二节	因子 V 缺乏症	732
第三节	先天性因子Ⅷ缺乏症	733
第四节	因子Ⅺ缺乏症	735
第五节	维生素 K 依赖凝血因子缺乏症	736
第三十六章	纤溶系统功能亢进	738
第一节	原发性纤溶系统功能亢进症	738
第二节	弥散性血管内凝血	740
第三十七章	循环抗凝物质增多	745
第一节	肝素样抗凝物质增多	745
第二节	抗凝药物过量	747
第三节	抗磷脂抗体综合征	747
第四节	止血抑制物	749

第六部分 血栓性疾病

第三十八章	血栓前状态	753
第一节	遗传性抗凝血酶 - Ⅲ 缺陷症	753
第二节	遗传性蛋白 C 缺陷症	755
第三节	遗传性蛋白 S 缺陷症	757
第四节	活化蛋白 C 抵抗因子 Va 缺陷	759
第五节	遗传性肝素辅因子 - Ⅱ 缺陷症	760

第六节	先天性异常纤溶酶原血症	762
第七节	纤溶酶原活化剂抑制物过多	763
第八节	异常纤维蛋白原血症	765
第九节	家族性富含组氨酸糖蛋白增多症	766
第十节	遗传性高同型半胱氨酸血症	768
第三十九章	动脉血栓形成	770
第一节	冠状动脉血栓形成	770
第二节	脑血管血栓形成	777
第三节	糖尿病与血栓形成	784
第四十章	静脉血栓形成	789
第一节	下肢深静脉血栓形成	789
第二节	门静脉系统血栓形成	794
第三节	其他部位静脉血栓	797
第四十一章	血栓栓塞性疾病防治	803
第一节	抗凝剂	803
第二节	抗血小板药	807
第三节	溶栓剂	808
第四节	蛇毒类抗栓剂	812
第五节	降低血粘度药物	812

第七部分 其他疾病与血液病

第四十二章	血液病与妊娠	814
第一节	妊娠与贫血	814
第二节	造血系统恶性肿瘤与妊娠	816
第三节	出血性疾病与妊娠	817
第四节	血栓栓塞性疾病与妊娠	819
第四十三章	血液病与外科手术	820
第四十四章	结缔组织疾病时血液学变化	825
第四十五章	消化系统疾病时血液学变化	829
第一节	胃肠道疾病时血液学变化	832
第二节	肝脏疾病时血液学变化	833
第四十六章	泌尿系统疾病时血液学变化	835

第四十七章 内分泌系统疾病时血液学变化	840
第四十八章 其他恶性肿瘤时血液学变化	845

第八部分 恶性血液病发病机制和临床治疗进展

第四十九章 急性淋巴细胞白血病研究进展	850
第五十章 单克隆抗体在急性髓细胞性白血病治疗中的应用	865
第五十一章 沙利度胺在多发性骨髓瘤中的作用机制和临床应用 ...	874
第五十二章 慢性粒细胞白血病酪氨酸激酶抑制剂治疗	878
第五十三章 粘膜相关淋巴样组织淋巴瘤	885
第五十四章 美罗华在恶性淋巴瘤中的临床应用	900
第五十五章 非霍奇金淋巴瘤分类的研究进展	905
第五十六章 再生障碍性贫血的发病机制	909
附录一 血液病常用实验室检查参考值	914
附录二 血液病常用肿瘤治疗药物	933
附录三 血液病学常用英汉缩略语	945

第一部分

总 论

第一章 血液病概述

血液病是指原发于造血系统的疾病或影响造血系统伴发血液异常改变的疾病。造血系统包括血液、骨髓、单核-巨噬细胞系统和淋巴组织四部分,其中,血液由含有红细胞、白细胞、血小板三种有形细胞成分的血细胞和液体部分的血浆组成,血细胞悬浮于血浆中。凡涉及造血系统病理生理,并以其为主要表现的疾病,均属于血液病范畴。

血液学是研究血液病的科学。其研究的中心内容是血液和造血组织,同时也涉及到细胞学、生物化学、生物物理学、分子生物学、遗传学、免疫学等基础学科和临床医学的一些分科。它的发展是一个漫长的过程,凝聚着众多前辈医学家和先驱者的智慧和心血。

一、血液学发展简史

早在数千年前,人们就已经认识到血液是维持生命的要素,但由于当时科学发展水平的限制,对血液以及它与健康和疾病的关系只能作出一些朴素而又神秘的解释。

16 世纪末至 17 世纪初,有人利用凸透镜和凹透镜的光学性能,设计了第一架光学显微镜并不断加以改进后,为发现血细胞奠定了基础。1673 年莱文胡克(Leeuwenhoek)首先在光学显微镜下观察到了人的红细胞。1749 年塞纳克(Sénac)观察到了白细胞。1774 年休森(Hewson)对比了人与各种动物的血细胞,指出红细胞并非球形,而是扁平圆形体,并且讨论了淋巴液中与