

99
R552
16

✓

血液病百问

主 编 袁弥满
编写者 王宝珍 陈 新 蔡则骥 周宇红
柯翠菊 徐建民 刘泽玲

XAG 33/15



上海科学技术出版社



3 0013 7197 4

血液病百问

主编 袁弥满

上海科学技术出版社出版、发行

(上海瑞金二路450号)

新华书店上海发行所经销 望亭发电厂印刷厂印刷

开本 787×1092 1/32 印张 5.25 字数 112 000

1998年11月第1版 1998年11月第1次印刷

印数: 1—5 000

ISBN 7-5323-4649-8/R·1207

定价: 8.30元

本书如有缺页、错装或坏损等严重质量问题,
请向承印厂联系调换

内 容 提 要

血液病也许对人们有些陌生,而事实上贫血、出血现象很常见,白血病的发病率目前已占恶性肿瘤的第八位。本书提供了有关血液病的一些知识,使读者初涉该领域而获得启发。其中包括了一些人们感兴趣的问题,如人体的造血“车间”在哪里?凡化验血有问题就是血液病吗?贫血和低血压是否一回事?白血病是绝症吗?现在攻克白血病的最新手段是什么?淋巴结肿大都是淋巴瘤吗?哪种情况下白细胞减低和血小板减低该引起重视?如何合理应用补血药?输血是否都是好的等内容。总之,该书给读者一把小钥匙,在血液病丰富的知识库中先打开几扇小门,让广大读者了解一些有关血液病方面的知识和发展前景,以增强防病治病的信心和力量。

编 者

1997. 3. 18

目 录

1. 血细胞的家谱 (1)
2. 人体的造血“车间”在哪里? (2)
3. 何谓造血三要素? (4)
4. 何谓造血刺激因子和抑制因子? (5)
5. 何谓贫血? (7)
6. 哪些原因可引起贫血? (8)
7. 隐性缺铁要紧吗? (9)
8. 为什么有的小儿吃了蚕豆后巩膜、皮肤会发黄? (10)
9. 妇女患贫血是否没关系? (12)
10. 如何合理应用补血药? (13)
11. 贫血和全身疾病有何关系? (14)
12. 再生障碍性贫血能治吗? (16)
13. 白细胞有什么功能? (17)
14. 何谓白细胞减少和粒细胞缺乏? (18)
15. 白细胞减少及粒细胞缺乏由哪些原因引起? (20)
16. 患了粒细胞缺乏后怎么办? (22)
17. 怎样预防白细胞减少? (23)
18. 白细胞减少和白血病有关吗? (25)
19. 何谓白血病? 是否因血液变成白色而得名? (26)
20. 白血病有哪些类型? (27)
21. 白血病会传染吗? (28)
22. 哪些人容易患白血病? (29)
23. 如何识别早期白血病? (31)

24. 白血病细胞会进入脑吗? 如果进入有感觉吗? (33)
25. 怎样预防和治疗白血病细胞对脑的侵犯? (34)
26. 白血病一定要用化疗吗? (35)
27. 除化疗外,白血病还有什么治疗方法? (37)
28. 白血病能治愈吗? (39)
29. 治疗白血病有何困难? (40)
30. 如何评价急性白血病的治疗效果? (42)
31. 复发和难治性白血病怎么办? (43)
32. 白血病为什么容易复发? 何谓难治性白血病? (44)
33. 哪些迹象提示白血病预后不良? (45)
34. 何谓骨髓增生异常综合征? (47)
35. 何谓白血病前期? (49)
36. 何谓病态造血? 出现病态造血都是骨髓增生异常综合征吗? (50)
37. 骨髓增生异常综合征能治吗? (51)
38. 骨髓增生异常综合征和白血病有区别吗? (54)
39. 慢性白血病是否由急性白血病转变而来的? (55)
40. 白细胞增多是否都是慢粒? (58)
41. 早期慢粒有哪些临床表现? 何谓慢粒的慢性期? (60)
42. 确诊慢粒要做哪些检查? (61)
43. 何谓费城染色体? 何谓 bcR/abl 融合基因? (63)
44. 慢粒有哪些治疗方法? (64)
45. 慢粒病人应注意什么? (66)
46. 何谓慢粒终末期表现? (67)
47. 慢粒加速期、急变期能治吗? (69)
48. 慢性淋巴细胞性白血病有哪些表现? (70)
49. 慢淋在哪些情况下不需化疗? (72)
50. 如何治疗慢淋? (73)
51. 患慢淋的病人应注意什么? (74)
52. 何谓骨髓增生综合征? (75)

53. 血小板增多要紧吗?	(77)
54. 哪些原因会引起血小板增多?	(78)
55. 红细胞增多有哪些症状?	(80)
56. 红细胞增多好不好?	(82)
57. 怎样区别红细胞增多是真性的或继发的?	(83)
58. 如何治疗红细胞增多?	(85)
59. 何谓骨髓纤维化?	(87)
60. 骨髓纤维化后能逆转过来吗?	(89)
61. 是否身体任何部位出血都叫出血性疾病?	(91)
62. 何谓血友病? 分哪些种类?	(93)
63. 血友病如何防治?	(94)
64. 血友病人能手术吗?	(96)
65. 皮肤紫癜有哪些原因?	(98)
66. 如何区别血管性血友病和血友病?	(100)
67. 哪些症状应怀疑凝血障碍性疾病?	(102)
68. 弥散性血管内凝血是怎么回事? 如何治疗?	(104)
69. 何谓造血组织移植? 分哪几类?	(106)
70. 哪些病适合做干细胞移植?	(108)
71. 血栓是怎样形成的?	(110)
72. 何谓血栓性疾病?	(112)
73. 正常人体内有抗血栓因素吗?	(114)
74. 有哪些抗凝治疗药物?	(116)
75. 有哪些溶栓治疗药物?	(119)
76. 心脏病和血栓形成有何关系?	(121)
77. 肾脏病和血栓形成有何关系?	(121)
78. 患先天性遗传性贫血能生育吗?	(122)
79. 白血病妇女能生育吗?	(123)
80. 如何预防分娩时及产后出血?	(124)
81. 妊娠和血栓有何关系?	(125)
82. 为什么有的新生儿出生后要换血?	(126)

83. 为什么要提倡成分输血? (127)
84. 输血有危害吗? (129)
85. 献血对健康有影响吗? (130)
86. 血液病人需忌食吗? (130)
87. 哪些血液病人可施行脾切除治疗? (132)
88. 严重的血小板减少性紫癜病人可以脾切除吗? (135)
89. 血液病人需进行外科手术时怎么办? (136)
90. 何谓淋巴瘤? (139)
91. 淋巴结肿大一定是淋巴瘤吗? (140)
92. 如何诊断淋巴瘤? 怎样治疗? (142)
93. 何谓浆细胞和浆细胞病? (144)
94. 为何多发性骨髓瘤有各种临床表现? (145)
95. 如何诊断多发性骨髓瘤? (147)
96. 骨髓瘤如何治疗? (149)
97. 何谓未定性单克隆免疫球蛋白血症? (151)
98. 为何血液病的诊断离不开实验室检查? (152)
99. 为什么血液病常需多次重复实验室检查才能明确
 诊断? (154)
100. 骨髓穿刺和活组织检查对人体有没有危害? (156)
101. 血液遗传学检查有什么重要性? (158)

1. 血细胞的家谱

在人的血液里流动着三种血细胞,即红细胞、白细胞、血小板。它们究竟是不是同一个家族生育下来的呢?以前由于医学研究技术的限制,不能确定,故有多种说法。有的人认为是属同一个家族(一元论);有的人认为是2个、3个,甚至更多的家族(二元论、三元论、多元论)。现在已证实所有的血细胞均起源于同一个“老祖宗”,就是“多能干细胞”。它生了2个孩子,命名为髓系干细胞和淋巴系干细胞。

髓系干细胞又派生出一个大家庭,包括红细胞系、巨核细胞血小板系、单核-巨噬细胞系、粒细胞系、嗜酸粒细胞系、嗜碱粒细胞系。

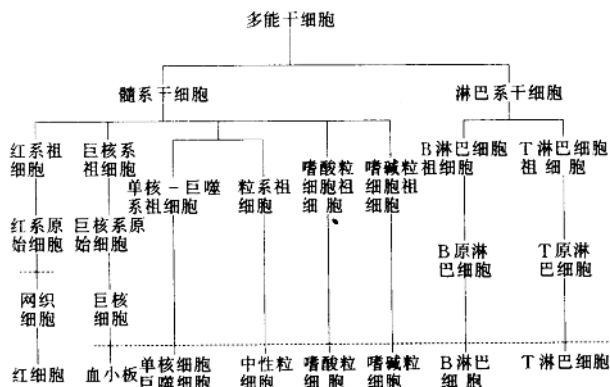


图 血细胞发育图

注:虚线以上细胞主要在骨髓中,虚线以下的细胞在周围血中

淋巴系干细胞派生出一个大家庭,即 T 淋巴细胞系和 B 淋巴细胞系。

那么,熟悉血细胞家谱有什么意义呢?这好像是了解人的家谱一样,可以掌握它们的一些共同特性。如为什么有些病人的白血病细胞仅靠形态分不出类型,这是因为这些细胞太原始,就像小孩刚出生时看起来又有点像爸爸,又有点像妈妈一样,其实要到长得大一些才认得出,故医学上还要采用其他的技术去识别它们。另外,我们了解了髓系和淋巴系细胞是两个家庭,那么在治疗这两类白血病时分别采取不同的方案,则针对性强,疗效也好。此外,有些白血病类型会互相转化或甚至两种细胞混合,这也可从血细胞家谱中找到一些答案。如果同一小家庭的细胞系成熟受阻,发育不下来,也可用同一类的刺激因子去治疗。

总之,熟悉了血细胞家谱,对血液疾病的诊断和治疗均有帮助。

(袁弥满)

2. 人体的造血“车间”在哪里?

众所周知,人体没有血不行,那么血是在哪里造的呢?其实从胚胎的第 3 周开始即有了造血“车间”,最初的造血“车间”简单而又小,名称叫卵黄囊壁上的血岛,主要产品为红细胞。当胚胎发育到约第 9 周时,这些“车间”的造血已不适应了,因此造血“车间”,由血岛完全转移到胎儿的肝脏。肝造血实际上从胚胎第 6 周就开始了,以后逐步扩大造血容量,成为胎儿期最重要的造血场所,早期产品也是红细胞,后期产品有粒细胞和巨核细胞,但不生成淋巴细胞。当胎儿发育到 4 个月,又一个大的造血“车间”形成,即骨髓,这是一个最好的

现代化“车间”，不仅在胎儿期已发挥作用，而且也是出生后人体最重要的造血场所。能造血的骨髓组织往往在扁骨和长骨的两端，造血最旺盛的地方是在胸骨的骨髓腔内。

以上介绍的是红细胞、粒细胞、血小板的造血场所。那么，淋巴细胞是在哪儿制造的呢？在胚胎发育到第6~7周时，胸腺已形成，它是最早制造淋巴细胞的地方，当卵黄囊中的淋巴系干细胞迁移到胸腺后，就逐步分化被加工成淋巴细胞（主要是T淋巴细胞）。当胎儿出生后其造血功能很快终止，青春期后胸腺即逐步萎缩。

还有一个制造淋巴细胞的“大车间”，即脾脏。在胚胎发育到70天后，它先制造红细胞、粒细胞，胎儿5个月后就主要生产淋巴细胞和单核细胞，出生后脾脏就成为终身制造淋巴细胞的场所。

淋巴结也是造淋巴细胞和浆细胞的“车间”，从胚胎第4个月开始即能生产，出生后也成为终身制造淋巴细胞的器官。

值得注意的是，以上所说的造血是在正常情况下，出生后主要是在骨髓。但在病理情况下，也就是骨髓这个造血“车间”出问题时，不能正常造血的情况下，原来胎儿期的肝、脾造血功能又会部分恢复，这种造血称为髓外造血，当然产品的质量就和骨髓所造的不能相比了。

总之，产生上述髓外造血的原因，如造血或非造血系统肿瘤细胞像侵略者一样占领了骨髓。当骨髓中纤维母细胞异常广泛浸润了骨髓，由于骨髓造血受到某种因素的刺激而变得混乱的时候，髓外的造血场所肝和脾就暂时替代了，形成了各种血液系统疾病，如骨髓造血紊乱综合征、骨髓病性贫血、骨髓纤维化等。

（袁弥满）

3. 何谓造血三要素?

造血可以和种庄稼相比喻。种子、土地、肥料是它们的三要素。

(1) 种子 即造血干细胞。包括多能造血干细胞和造血前驱细胞,后者是前者发育来的,好像一颗种子虽已经过初期孵育,但尚未发芽一样。这两种细胞具有自我复制及增殖的能力。但它们的形态在骨髓和周围血中认不出来,就像一颗普通的种子一样,无经验者并不知道它将来长什么叶?开什么花?结什么果?我们现在已有先进的技术可以发现这些干、祖细胞。首先可用探针——单克隆抗体(CD₃₄)去把它们从骨髓细胞中分出来,然后在体外将这些细胞种在人工配制的“土地”上,经7~14天后,就可在显微镜下看到它们发育、分化成熟时的一些子子孙孙,聚合成一堆堆集落。从它们子孙的形态样子,就可确定它们祖先是谁。如看到各期红系细胞,则它们祖先一定是红系祖细胞;如看到一个集落中又有红系、粒系、单核-巨噬细胞、巨核细胞,那他们祖先为髓系干细胞;如上述集落中再混有淋巴细胞,那么很可能是多能干细胞。这些干、祖细胞的不断增殖、发育,保证了我们的血取之不尽。当然一旦干细胞增殖紊乱、复制受阻,发生突变或损害,发育成熟受阻,那么一系列血液疾病就随之而生。好像种子选得不好,庄稼也长不好,它是造血中最重要的要素。

(2) 土地 即造血微环境,它也是造血的要素。在骨髓中及其周围有丰富的血管系统,这保证了造血原料的供给、造血刺激因子的提供。伴随着血管网络还有一套神经纤维,对造血也有一定的刺激作用。另外,在这片土地(微环境)中还有一些基质细胞,主要是单核-巨噬细胞和成纤维细胞,它们

一方面可分泌造血因子;另一方面这些巨噬细胞又起到喂养细胞的作用,在显微镜下见到巨噬细胞在中央,四周包围着许多幼稚红细胞或各期粒细胞,形成一个个红细胞造血岛和粒细胞造血岛,犹如孩子们依傍着母亲一样。此外,在骨髓中还可见到淋巴小结,边界清楚,内含淋巴细胞、浆细胞、巨噬细胞,通过微淋巴管将细胞送至髓外淋巴结。总之,这片土地(微环境)的内含是丰富的,既有畅通丰富的灌溉网,又有分布在网中的一些喂养细胞,使种子(造血干细胞)能正常地发育、生长、成熟。一旦微循环阻塞,喂养细胞失去功能,那么这片土地会干涸、碎裂,种子也会死去,造血也就不行了。

(3) 肥料 除了造血原料外主要是指那些造血因子。它主要分两大类,造血刺激因子和抑制因子。两者处于平衡状态才能促使正常造血。

总之,以上是造血的三大要素,缺一不可。懂得了这三大要素,对了解血液病发生的原因、诊断、治疗都有极大的帮助。

(袁弥满)

4. 何谓造血刺激因子和抑制因子?

造血因子是造血的三大要素之一。它是一个群体,每个造血刺激因子都有其特殊作用,犹如肥料中分磷肥、氮肥等一样。至今有些造血因子已研究得比较清楚,并经基因工程制造出来投放市场,给病人带来了福音;但有些却还在继续研究之中。下面分别介绍几种主要的造血因子。

(1) 促红细胞生成素 这是红细胞系列的造血刺激因子,主要作用于稍晚期的红系祖细胞,它产生于肾脏(肾小球旁器的间质细胞),在肝脏加工而成。如肾病,特别是尿毒症阶段的贫血与此有关。现已有成熟产品投放市场,叫“红细胞

生成素(erythropoietin)”,对肾性贫血有疗效。

(2) 粒-巨噬细胞集落刺激因子(GM-CSF) 其对粒细胞系、单核-巨噬细胞系的造血有刺激作用,是否对红细胞系和巨核细胞血小板系有刺激作用意见尚不一致。目前市场上供应的产品名字为沙格司亭(生白能)。它主要用于白细胞减少和粒细胞缺乏。也就是用于强烈化疗和放疗以后的粒细胞缺乏。我们知道,到现在为止,大多数的白血病还是依靠强烈化疗取得缓解,延长生存期。以往对强烈化疗后的白细胞严重减少缺乏有力的措施,常自然待其恢复,这阶段就易发生严重感染。现在有了沙格司亭就好多了,减少了感染,缩短了白细胞减少的周期,使化疗药物能充分发挥作用,对白血病的缓解及长期生存起了辅助作用。其次在骨髓移植中缩短骨髓休克期;外周血干细胞移植前进行动员扩增作用,都需应用这类造血因子。

(3) 粒细胞集落刺激因子(G-CSF) 它对粒细胞系列的分化、成熟有刺激作用。用途和沙格司亭相仿。在市场上产品名称叫非格司亭(惠尔血),现已在化疗后,骨髓移植中较普遍使用。

(4) 促血小板生成素(TPO) 这个造血因子主要刺激巨核细胞分化、成熟形成血小板,对血小板减低者有用。但因此因子生产不久,尚未在临床上普遍应用。

(5) 白细胞介素类因子 这类因子有很多种,其中和造血关系密切的有白细胞介素-3(IL-3)、白细胞介素-6(IL-6)等。白细胞介素-3是多能干细胞刺激因子,所以是血细胞发育中最重要的白细胞介素类造血刺激因子,它和干细胞刺激因子类似。白细胞介素-6主要是在巨核细胞晚期形成血小板中起刺激作用。另外,对淋巴系细胞发育有刺激作用。

(6) 干扰素 它的作用广泛,对造血异常增殖有抑制作用,所以用于慢性粒细胞白血病、多毛细胞白血病、真性红细胞增多症等。它还具有免疫调节作用,抗肿瘤、抗病毒作用,故也可以用于这类病。市场上供应的有国产,也有进口,主要是 α 类干扰素,如:干扰素 $\alpha-2b$ (干扰能)、干扰素 $\alpha-2a$ (罗扰素)、干扰素 $\alpha-1b$ (赛诺金)。

(袁弥满)

5. 何谓贫血?

人们对贫血的理解往往有曲解之意。有的说,“你面色白白的,无血色,大概是贫血”;有的说“我量出血压低,大概血不够是贫血”。实际上究竟贫血与否,一定要验血后才能确诊。男性的红细胞正常值每升为 $(4.0\sim 5.5)\times 10^{12}$,血红蛋白每升为120~160克;女性的红细胞正常值每升为 $(3.5\sim 5.0)\times 10^{12}$,血红蛋白每升为110~150克。若低于这水平则为贫血。目前世界卫生组织规定以血红蛋白(误差小,正确)为标准。男性每升小于130克,女性每升小于120克,孕妇每升小于110克(因为孕妇尚存在生理性贫血,故标准低些)为贫血。但根据中国人群实际情况,我国规定,血红蛋白男性每升小于120克,女性每升小于110克,孕妇每升小于100克为贫血。

一般观察有否贫血,除化验上述项目外,还要观察眼睑结膜、指甲床是否苍白,该处毛细血管丰富,一旦贫血,很易发现。而面色白、红受许多因素影响。此外,血压和心脏的搏出量和血管弹性有关,更不是诊断贫血的标准。如自己觉得头晕、乏力,并观察到指甲床呈苍白时需及时到医院就诊,经验血确定有否贫血以及贫血程度,以便及早诊治。

(袁弥满)

6. 哪些原因可引起贫血?

一旦诊断贫血以后,还要分析其原因才能予以针对性治疗。贫血的原因不外乎三大类。

(1) 造血不良所致贫血 ①造血原料缺乏也造不好血,巧媳妇不能做无米之炊。那么,有哪些造血原料呢?主要是铁、叶酸、维生素 B₁₂。另外,也需要蛋白质和微量元素等。目前缺铁性贫血相当普遍,特别是中、青年妇女,每月月经流失,妊娠期和哺乳期胎儿、婴儿吸取,故更易造成缺铁。而男性缺铁要比女性少,除非是溃疡病出血、痔疮出血等失血所致。叶酸、维生素 B₁₂ 缺乏常引起巨幼细胞性贫血。因维生素 B₁₂ 体内需要量不多,一般不会缺乏,除非胃肠道疾病或胃的内因子缺乏而影响其吸收。叶酸则需经常补充,尤其是妇女妊娠期和哺乳期需要量增加,因此也极易患贫血。②造血的种子和土地不好,也就是造血干细胞和骨髓微环境损害,造不出血,如再生障碍性贫血。③造血“车间”被侵略者占领而造不好血,这些侵略者是各种肿瘤细胞或纤维母细胞,它们占领并破坏了正常造血,这类贫血又名“骨髓病性贫血”。④造血的刺激因子不足,就像肥料不够,血也造不好,红细胞系列的刺激因子是促红细胞生成素。

(2) 红细胞过度破坏 这是指造血“车间”造出的产品质量不好或有外来因素伤了红细胞(像遇到车祸一样)引起红细胞破坏过度,产生了贫血。我们知道,正常红细胞形态像一个布袋装了一包“血红蛋白”,这布袋既柔韧又坚固,其中的血红蛋白犹如一堆柔软的细沙;侧面看起来像一个碟形,这种结构保证了红细胞具有可塑性及变形能力,能顺利通过比它身体还小的微血管(像气功师发功后通过比自己身体小的铁栅栏

一样)而不被破坏。一旦出现红细胞膜损害(布袋变脆硬),血红蛋白的量和质的异常(尤如柔软的细沙中混合入粗硬的沙子),红细胞先天性畸形(成椭圆形、镰刀形、靶形等形状)后变形能力差。外来的一些因素(如烧伤、体外循环和心脏人工瓣膜、化学物质中毒、毒蛇咬伤、疟原虫侵犯、脾吞噬破坏能力过强——脾功能亢进等)使红细胞破坏增加,这样就会造成贫血。这一大类贫血又称为“溶血性贫血”,即红细胞破坏超过了造血“车间”的生成能力而导致贫血。

(3) 失血所致贫血 失血可分急性失血和慢性失血。前者如上消化道大量出血(溃疡病或食管静脉曲张所致),血管破裂出血等;后者如经常痔疮出血、钩虫病等所致的慢性失血。

(袁弥漫)

7. 隐性缺铁要紧吗?

要知道隐性缺铁是怎么回事,首先要将铁如何进入人体,在体内怎样分布、代谢、排出的过程了解清楚。在体内铁主要是通过十二指肠及空肠上段处吸收,普通饮食每天所提供的铁15~20毫克,其中只有5%~10%被吸收,进入人体后的铁约70%在血红蛋白中,10%在肌红蛋白,16%~21%以贮存铁形式(如铁蛋白和含铁血黄素)保存着,一旦人体失铁或铁需要量增加时,这些库存的铁就被动员出来使用,就像到银行取存款一样。

维生素C有助于铁在小肠的吸收,食物中动物蛋白不利于铁的吸收,茶叶也一样,而枸橼酸盐可增加无机铁的可溶性,便于吸收。

肠道粘膜可调节铁吸收,体内缺铁时吸收快,反之则慢。经肠粘膜吸收的铁被送上“运输车”——即“运铁蛋白”输送到

骨髓和其他组织。红细胞寿命到了(平均 120 天),被破坏后,释放出的铁约 80% 可被造血“车间”(骨髓)再利用来造红细胞。所谓贮存铁放置的“库房”是肝细胞、单核-巨噬细胞。如要造红细胞时,这些单核-巨噬细胞就像妈妈一样,把幼稚红细胞吸引在自己周围,然后将细胞内的铁喂给幼红细胞,促进血红蛋白形成,从而造出正常成熟的红细胞。

由于铁在体内可重复利用,每天通过尿、汗液、胆汁等排出很少,一般小于 1 毫克,故正常成年男子和绝经期后妇女一般不会发生缺铁。只有在消化道出血、月经量增多、钩虫病、多次短期内反复献血、儿童的反复鼻出血等情况下才导致缺铁。生长发育的儿童或妊娠妇女由于需铁量增加,缺铁也较普遍,故特别要重视铁的补充。

那么,什么叫“隐性缺铁”呢? 这是指病人无任何症状,红细胞计数及血红蛋白测定也正常,只有测定血清铁蛋白比正常低或骨髓内外铁减少。换句话说,铁的库存减少,即“外强中干”,一般人们不会引起重视。“隐性缺铁”的人犹如银行内无储蓄,一旦失血或铁需要量增加时就捉襟见肘,靠借债过日子,这样对健康不利。另外,由此也联系到缺铁性贫血治疗时,不但要测定红细胞及血红蛋白,而且也要关心贮存铁的情况,在红细胞及血红蛋白正常后需继续补铁 3~6 个月才能停药。否则犹如表面上看已是正常了,但银行中无一点存款,这样经不起任何打击。

(袁弥满)

8. 为什么有的小儿吃了蚕豆后巩膜、皮肤会发黄?

每年 3~5 月是蚕豆成熟的季节,可是有的小儿食用蚕豆后短则数小时,长的数日内出现面色苍黄、巩膜和皮肤发黄,