

内 科 学

主 编 朱 宪 彝

副主编 甘幼强 黄象谦

血 液 和 造 血 系 统 疾 病
运 动 系 统 疾 病
与免疫有关疾病和结缔组织疾病
不 明 原 因 的 其 他 疾 病

分册

天津科学技术出版社

内 科 学

主 编 朱宪彝

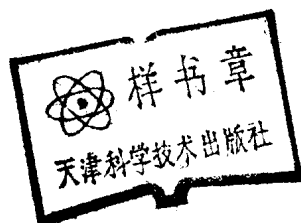
副主编 甘幼强

黄象谦

血 液 和 造 血 系 统 疾 病
运 动 系 统 疾 病
与 免 疫 有 关 疾 病 和 结 締 组 织 疾 病
不 明 原 因 的 其 他 疾 病 分册

主 编 甘幼强

刘文会



天津科学技术出版社

内 科 学

主 编 朱宪彝

副主编 甘幼强

黄象谦

血液和造血系统疾病

运动系统疾病

与免疫有关疾病和结缔组织疾病

不明原因的其他疾病

分册

主 编 甘幼强

刘文会

*

天津科学技术出版社出版

天津市赤峰道124号

天津新华印刷一厂印正文

天津人民印刷厂印插图

天津市新华书店发行

*

开本 787×1092毫米 1/16 印张 14 1/4 插页 11 字数 332,000

一九八一年五月第一版

一九八一年五月第一次印刷

印数: i-6,200

统一书号: 14212·14 定价: 2.30元

编 著 者

刘 文 会	天津医学院附属医院
余 品 芷	天津医学院附属医院
王 天 佑	天津医学院附属医院
杨 会 春	天津医学院第二附属医院
杜 宝 恒	天津医学院附属医院
蔡 彩 华	天津医学院附属医院
朱 宪 彝	天津医学院
曹 肇 慧	天津医学院附属医院
尹 淮	天津医学院附属医院
甘 幼 强	天津医学院第二附属医院
李 汉 瑞	天津医学院附属医院
陈 鸣 皋	天津医学院附属医院
傅 志 宜	天津医学院附属医院
<u>梁 华 堂</u>	天津医学院附属医院
王 德 馨	天津医学院附属医院
朱 德 生	天津医学院附属医院

(本分册编著者以撰写章节先后为序)

前言

从传统定义来讲,内科学是临床医学的一个分支,是专门诊断人类内部器官疾病并以药物为主要治疗手段的科学。由于现代医学飞速发展,日新月异,上述定义便不够确切全面了。它应是全部临床医学的基础。其它临床各学科大都是从内科学分化出去的。实际上,现代内科学还在不断地分化,向专业化方向发展。因此,对一个内科医师来说,首先是要有广泛的内科疾病知识,便于在临床实践中有效地处理初诊病人;另外,还必须具有内科学一两个专业特长,以能解决疑难病症的诊断和治疗问题。

为了把我国建设成为四个现代化的社会主义强国,适应我国医药卫生事业和医学教育事业的蓬勃发展,满足广大医务人员的迫切需要,我们编写了这本《内科学》。

本书是根据我们从事医疗、教学和科研的实际经验,参考国内有关医学内科的重要文献,和国外的学术成就编写而成的。全书共分七个分册,包括传染病、消化和呼吸系统疾病、循环系统疾病、内分泌腺疾病和肾脏疾病、血液和造血系统疾病、神经病和精神病,以及职业病和其它物理、化学、生物因素疾病等。在内容上着重于切合临床实用的内科知识,以病因、发病机理、病理解剖、病理生理、临床表现、诊断、鉴别诊断、治

疗和预防为叙述的重点。力争做到基础理论与临床实践相结合。关于诊断技术和治疗方法,尽可能做到比较详细的论述,对于目前尚少应用或临床价值尚未肯定的治疗措施,则仅做原则性的简要介绍。在每章之后,均列出参考资料,俾能对深入研究该病有所帮助。本书适于内科医师和医学院校教师及学生参考。

本书主要由天津医学院两个附属医院内科编写,其他有关临床科室参加写作。还邀请天津市有关医院分别编写了有关章节。脱稿后,天津市一些兄弟医院协助审阅。在此表示衷心的感谢。

本书由于多方分头编写难免计划不周,各章节内容分配上可能不十分平衡。此书自1972年动笔,1975年6月完稿,由于“四人帮”对科学事业的干扰破坏,出版延迟达三、四年之久。因此,本书出版时,难免显得落后于时代水准。随着我国科学技术事业的发展,我们准备再版时进一步修改、充实和提高。限于编者水平,书中会有不少缺点和错误,衷心希望广大读者批评指正。

编者

一九七九年八月

目 录

血液和造血系统疾病

第一章 总论.....	3	红血病及红白血病	
第二章 贫血.....	8	(DiGuglielmo氏综合征)	60
第一节 概论.....	8	绿色瘤.....	61
第二节 缺铁性贫血	12	淋巴瘤细胞型白血病.....	61
第三节 大细胞性贫血	15	嗜酸性粒细胞型白血病.....	61
巨幼细胞性贫血.....	15	嗜碱性粒细胞型白血病.....	61
营养性巨幼细胞性贫血.....	16	第五节 类白血病反应	62
恶性贫血.....	17	第四章 粒细胞缺乏症	64
第四节 再生障碍性贫血	19	第五章 真性红细胞增多症.....	66
原发性再生障碍性贫血.....	19	第六章 骨髓纤维化.....	68
继发性再生障碍性贫血.....	23	第七章 出血性疾病.....	70
家族性再生障碍性贫血		第一节 概论.....	70
(Fanconi氏综合征).....	23	第二节 过敏性紫癜	79
第五节 溶血性贫血	24	第三节 原发性血小板减少性紫癜	80
概论.....	24	第四节 原发性出血性血小板增多症	83
遗传性球形红细胞增多症.....	26	第五节 血小板无力症	84
先天性非球形红细胞性溶血性贫血.....	27	第六节 血友病	85
阵发性睡眠性血红蛋白尿.....	28	甲型血友病.....	85
阵发性寒冷性血红蛋白尿.....	30	乙型血友病.....	87
行军性血红蛋白尿.....	31	丙型血友病.....	87
自身免疫性溶血性贫血.....	32	第七节 其他出血性疾病	87
新生儿溶血病.....	34	遗传性出血性毛细血管扩张症.....	87
伯氨喹啉型药物溶血性贫血.....	36	血管性血友病.....	88
地中海性贫血.....	37	凝血酶元缺乏症.....	88
蚕豆病.....	41	凝血因子V缺乏症.....	88
第三章 白血病	45	凝血因子Ⅷ缺乏症.....	89
第一节 概论.....	45	凝血因子X缺乏症.....	89
第二节 急性白血病	47	凝血因子Ⅺ缺乏症.....	89
第三节 慢性白血病	55	纤维蛋白元缺乏症及弥漫性血管内凝血.....	90
慢性粒细胞型白血病.....	55	纤维蛋白溶解性疾病.....	91
慢性淋巴细胞型白血病.....	56	纤维蛋白稳定因子(因子Ⅲ)缺乏症.....	91
慢性白血病治疗.....	57	抗凝血功能过强疾病.....	91
第四节 少见类型白血病	60	第八章 多发性骨髓瘤	93

第九章	淋巴瘤	97	第四节	韩-薛-柯氏病	105
第十章	网状内皮细胞增生症	101	第五节	嗜酸性肉芽肿	105
第一节	概论	101	第六节	高雪氏病	106
第二节	恶性网状细胞病	102	第七节	尼曼-匹克氏病	106
第三节	勒-雪氏病	105			

运动系统疾病

第一章	代谢性骨病变与钙、磷代谢紊乱	111	第七章	畸形性骨炎	133
第二章	骨质疏松	117	第八章	多发性骨纤维异样增殖症	136
第三章	佝偻病和软骨病	120	第九章	大骨节病	138
第四章	全身性囊性纤维性骨炎	122	第十章	成骨不全	141
第五章	肾性骨营养障碍	124	第十一章	软骨发育不全	143
第六章	肾小管性佝偻病、软骨病	129	第十二章	骨关节炎	144
			第十三章	纤维织炎综合征	146

与免疫有关疾病和结缔组织疾病

第一章	总论	151	第五章	荨麻疹	176
第二章	免疫缺乏综合征	164	第六章	血管性水肿	179
第三章	免疫增生性疾病	170	第七章	药物性皮炎	180
第一节	原发性巨球蛋白血症	170	第八章	全身性红斑狼疮	183
第二节	重链病	171	第九章	结节性多发性动脉炎	189
第三节	冷凝球蛋白血症	171	第十章	皮炎、多发性肌炎	191
第四节	高球蛋白性紫癜症	172	第十一章	全身性硬化病	194
第四章	血清病、血清性休克	173	第十二章	类风湿性关节炎	198

不明原因的其他疾病

第一章	结节病	205	第四章	佐格兰氏综合征（口、眼干燥，关节炎综合征）	209
第二章	比塞氏病	207			
第三章	脂膜炎	208	[附录]	实验室检查正常值	210

血液和造血系统疾病

第一章 总 论

人类的造血器官包括骨髓、脾、淋巴结以及散布在全身各器官的淋巴组织和网状内皮组织。原发于造血系统或主要病变在造血系统的疾病，例如血液中有形成分本身的病变，凝血机理障碍，骨髓、脾、淋巴结等器官的病理改变等，都属于血液病的范围。绝大多数血液病常表现为周围血液中某一种或某几种血细胞成分的改变，例如白血病、再生障碍性贫血、巨幼细胞性贫血、原发性血小板减少性紫癜症等，均有周围血细胞数量和质的变化。

【造血系统的解剖生理】

一、造血器官 它是制造血细胞的场所，随人的生长和年龄而不同。胚胎期造血可以分为中胚叶造血期、肝造血期和骨髓造血期三个阶段，以后则以骨髓造血为主。

(一) 胚胎造血期

1. 中胚叶造血期(Mesoblastic phase) 此期在胚胎发育的最初两个月。造血灶出现在卵黄囊血岛上，它们可向两个方面演变，即：在周围的细胞逐渐形成早期的血管壁；在中央的细胞则形成原始血细胞。原始血细胞是血细胞的最早起源，它分化产生红细胞，这种红细胞的形态和巨幼红细胞相似。

2. 肝造血期(Hepatic phase) 从胚胎第二个月开始，肝内的间叶细胞分化为造血细胞，演变成红细胞、粒细胞及巨核细胞。脾及胸腺在肝造血两个月后也参与造血，但为时很短，到胚胎第五个月时就停止。脾和胸腺主要制造淋巴细胞。

3. 骨髓造血期(Myeloid phase) 胚胎第五个月，骨髓开始有造血活动。它最初造

中性粒细胞，以后开始造红细胞及其他一些细胞。

(二) 婴幼儿、成人至老年人的造血 从胚胎第五个月以后到出生婴儿的最初几年，全部骨髓造血活动。5~7岁时，在骨髓血细胞之间开始出现脂肪细胞，以后长骨远心端脂肪组织渐多，终于充满骨髓腔，形成黄髓。随着年龄的增长，骨髓造血活动逐渐局限。从18岁以后一直到老年，红髓只限于胸骨、颅骨、肋骨、锁骨、脊椎骨、肱骨及股骨的近心端；其他部位的骨髓被脂肪组织所充满，称为黄髓。只有在特殊情况下，例如溶血性贫血时，黄髓才部分地再转变为红髓，以适应机体的急需。在病理情况下如骨髓纤维化时，肝、脾、淋巴结可具有造全血的能力，称为髓外造血。

二、血细胞的起源 各种血细胞在造血器官内都是由原始网状内皮细胞演变而来。网状内皮系统具有造血的潜能和多能性。但在进一步演化的过程中，各种血细胞究竟是由一种还是多种原始血细胞演化而来，过去意见不一致。一元论者认为，原始红细胞、颗粒白细胞、单核细胞和淋巴细胞都起源于未分化的网状细胞，目前又称多能干细胞(Stem cell)或原血细胞。二元论者认为，原始网状细胞演变成原始淋巴细胞和原始粒细胞，淋巴细胞起源于原始淋巴细胞，其他细胞则起源于原始粒细胞。三元论者则认为，网状细胞演变成原始淋巴细胞、原始粒细胞和原始单核细胞三系。多元论者则认为，各种血细胞起源于不同的各该系原始细胞。

近年来对血细胞的认识有了很大的提

高，在体内或体外确能证明具有不同级别能分化成各类血细胞的干细胞存在。1961年 Tiel及McCulloch等对小白鼠先给以致死量放射线照射。然后立即输入正常小鼠的骨髓细胞，经过7~10天后，发现该小鼠脾脏表面及周围血液中出现肉眼可见的具有造血活动的细胞集落结节。表明这些细胞集落是由注射进去的单一细胞生长形成的，这些集落可能为红细胞、中性粒细胞、巨核细胞、嗜酸粒细胞、因此表明这些集落形成单位(CFU)，是具有多能性质的。

临床上一些血液病细胞的形态具有共同特征。如慢性粒细胞白血病的Ph⁺阳性染色体，不仅见于粒细胞，有核红细胞、巨核细胞、纤维母细胞亦可出现，说明这些细胞有着共同的干细胞。

骨髓首先是多能干细胞池中的细胞增殖，然后中间干细胞池的细胞分裂。到定向干细胞的红干细胞、巨核干细胞、粒单干细胞、淋巴干细胞(T细胞、B细胞)进行增殖与成熟，分别成为幼红细胞、巨核细胞、原始粒细胞及单核细胞、淋巴细胞及浆细胞。成熟的血细胞在骨髓中保留一段时间后，按成熟先后次序向周围血释放。

三、血细胞的生成和破坏过程及其生理功能 在造血器官中，骨髓制造红细胞、粒细胞、血小板、淋巴细胞及单核细胞，淋巴组织制造淋巴细胞、浆细胞。

(一) 红细胞 红细胞的生成部位，在胚胎期1~2月是在卵黄囊，在二到五个月是先肝后脾。胚胎五个月以后到出生婴儿乃至成人，红细胞都由骨髓制造。红细胞的生成过程是：原始红细胞→早幼红细胞→中幼红细胞→晚幼红细胞→成熟红细胞，在红细胞的成熟过程中，细胞逐渐变小，核也逐渐变小，固缩，最后脱核而成为成熟的红细胞。成熟红细胞内的血红蛋白在血循环中通过肺脏进行气体交换，与氧结合的血红蛋白将携带的氧送到机体各组织中，

同时将组织中的二氧化碳运送到肺，排出体外。成熟红细胞的寿命大约120天。衰老的红细胞在血管床中碰撞变形、破碎、最终在网状内皮系统（主要在脾）被吞噬、清除。

红细胞的生成与破坏，受神经因素及各种体液因素的调节，在正常情况可以达到动态平衡。体液因素中，内分泌因素如垂体（临床上垂体前叶功能低下者常伴有贫血）、甲状腺（粘液性水肿病人可出现大细胞性贫血）、肾上腺皮质（库兴氏综合征病人红细胞增多）、性腺（临床上用雄激素治疗再生障碍性贫血及骨髓纤维化有效），对红细胞的生成与破坏均有调节作用。促红细胞生成素(Erythropoietin)能影响红细胞的增殖、成熟和释放，对调节造血起一定作用。

骨髓代偿作用是使红细胞在数量上保持恒定而呈动态平衡的重要因素之一，它所代偿的造血能力可以比正常时约大六倍，当红细胞有额外损耗时，骨髓能增加制造红细胞以补充之。所以，机体的红细胞的额外损耗如果不严重，或者时间不长，不一定出现贫血，只有当超过代偿限度时才出现贫血。

(二) 白细胞

1. 粒细胞 它是在骨髓中产生的，生成过程是：原始粒细胞→早幼粒细胞→中幼粒细胞（嗜中性、嗜酸性、嗜碱性）→晚幼粒细胞（嗜中性、嗜酸性、嗜碱性）→杆状核粒细胞（嗜中性、嗜酸性、嗜碱性）→分叶核粒细胞（嗜中性、嗜酸性、嗜碱性）。成熟的嗜中性粒细胞在周围血液中寿命为2~4天，具有吞噬作用，是机体的重要防御成分。嗜酸性粒细胞的颗粒内含有组织胺、过氧化酶等，与过敏有关。嗜碱性粒细胞含有组织胺、肝素、透明质酸等，与速发超敏反应有关。

2. 淋巴细胞 它在淋巴组织产生，生成过程是：原始淋巴细胞→幼稚淋巴细胞→淋巴细胞。淋巴细胞按免疫学主要分为两大类：胸腺依赖性淋巴细胞也称T细胞与

细胞免疫有密切关系。B淋巴细胞与体液免疫、产生免疫球蛋白有密切关系。

3.单核细胞 它由网状内皮系统产生,生成过程是:原始单核细胞→幼稚单核细胞→单核细胞。它具有吞噬作用,血液中的单核细胞到组织后变成巨噬细胞。

(三)血小板 它来自巨核细胞。巨核细胞在骨髓中产生,成熟的巨核细胞,胞浆“生芽”脱落,形成血小板。血小板具有多种因子,在保持毛细血管的完整性及出、凝血机理的若干环节中,占重要地位。衰老的血小板破碎后在网状内皮系统(主要在脾)被吞噬、清除。

【血液病的病因、临床表现及诊断方法】

一、病因 造血系统疾病的病因,归纳起来有感染性(如某些感染引起溶血性贫血、恶性疟疾引起急性溶血)、营养不良性(如缺铁性贫血,营养不良性大细胞性贫血等)化学性(如继发性再生障碍性贫血、粒细胞缺乏症等)、物理性(如放射病)、免疫性(如自身免疫性溶血性贫血、原发性血小板减少性紫癜症等)、肿瘤性(如白血病、淋巴瘤、骨髓瘤等)、代谢性(如高雪氏病·尼曼—匹克氏病)、失血性(急性失血性贫血、钩虫病性贫血)、原因未明(如原发性再生障碍性贫血)及遗传性(如血友病、先天性溶血性贫血等)。

二、临床表现 血液病的临床表现因病而异,但也有其常见的共同表现,如贫血可见于造血物质缺乏、失血、溶血、骨髓造血功能衰竭引起的各类贫血、白血病及肿瘤等。出血可见于各种原因的出血性质病,失血、白血病及肿瘤等。肝、脾肿大常见于白血病、淋巴瘤及网状内皮细胞增生症等。淋巴结肿大常见于淋巴瘤、白血病等。发热是造血系统疾病常见的症状,可见于各种类型白血病、淋巴瘤、再生障碍性贫血及网状内皮细胞增生症等,发热可由疾病本身引起,

也可由于继发感染引起。实验室检查常有一种或几种血细胞数量和质量上的改变,如再生障碍性贫血全血细胞减少。白血病在周围血中可见有大量不成熟白细胞。肿瘤、淋巴瘤及网状内皮细胞增生症在骨髓淋巴结中可查到特殊细胞。在出血性疾病中可发现血小板数量和质量改变,毛细血管功能障碍或凝血机理的障碍。

三、诊断方法 血液病的诊断和其它疾病一样,是以详细和完整的病史,系统和全面的体格检查和必要的实验室检查为基础。在病史方面尤应注意有无出血情况(大量急性失血或小量慢性失血);营养情况(饮食质量及饮食习惯);消化系统有无消化功能紊乱;神经系统有无四肢麻木、疼痛感;有无慢性肝、肾疾患、慢性感染及恶性肿瘤的征象。职业史应详细询问有无毒物接触史,放射物质接触史。个人常用及曾用药物史,家族中有无同样病例。对女病人应详细询问月经、生产和哺乳史。体格检查方面应注意贫血、出血体征,有无黄疸,肝、脾、淋巴结是否肿大,肿大的程度,肿大淋巴结分布情况;骨骼有无压痛;有无舌炎、舌乳头萎缩;指甲有无反甲现象;必要时作肾脏触诊、指肛检查、神经系统检查及X线检查。实验室检查,血常规检查不但要注意血细胞数量的变化,还应注意质量的变化,例如血涂片中有无异形红细胞,有无苍白区加大。周围血中有无幼稚、异常的白细胞。这些均可对诊断提供重要线索。骨髓涂片检查是必要的,对各种类型的白血病、骨髓瘤及巨幼细胞性贫血有肯定诊断或否定诊断的意义。骨髓中如发现淋巴瘤细胞、转移癌细胞或恶性网状细胞,也可作出肯定性诊断。对再生障碍性贫血、溶血性贫血、缺铁性贫血、失血性贫血,结合临床可作出符合性诊断。骨髓涂片检查结果有时是有其局限性的,故必须结合临床各方面资料才能作出诊断。其他一些特殊检查,必须在这些基本检查的基础

上, 根据需要而做进一步检查, 切忌对病人进行不必要的大量化验室检查。

【祖国医学对血液病的认识】

祖国医学认为血液的生成与营养有关, 如《灵枢》中说: “中焦受气取汁, 变化而赤, 是谓血。”并初步认识到造血物质(营养)的吸收利用和血液生成及输送运转的关系, 如“谷入于胃, 脉道以通, 血气乃行。”

“营气者, 泌其津液, 注之于脉, 化以为血, 以营四末。内注五脏六腑。”另外, 还认为血不但与气有密切关系, 如“气为血帅, 气行血自行”, 而且与各脏腑均有密切关系, 例如“心主血”。此处心可理解为心脏及中枢神经系统, 说明血液运行不但要受心脏推动, 而造血器官的活动也要受中枢神经的支配; “肝藏血”。《医学入门》中说:

“人动则血运于经, 静则血归于肝”, 说明肝有调节血液的作用; “脾统血”, 是指脾有统摄血液正常循行的作用。总之, 血液的生理和很多脏腑有关, 饮食入胃, 其最精纯的部分化而为营, 营入于脉, 化赤而为血, 血在脉中循行, 循环总枢纽是心, 促助血液运行的是气, 藏血的是肝, 统血的是脾。

祖国医学无“血液病”这一名词, 但有血亏、失血、血瘀的论述, 统称为血证, 这与现代医学血液病的常见症状是相似的。一般认为血液病属于祖国医学血症范围。面色苍白、疲倦乏力、心悸、气短、精神不振、虚弱、脉象细数或虚弱无力者多称为血亏。长期血亏不愈者, 多按虚劳论治, 酌用补血补气之法。中医认为, 失血是由于阴虚阳亢, 或气虚不能摄血所致。故在治疗时不论是内出血还是外出血, 原则是养阴清热, 调气止血。血亏和失血又常由于瘀血造成, 故在治疗过程中活血、止血、补血、化瘀是常用的方法。

按照中医血液生理功能的理论, 血液既与各脏腑有关, 故当脏腑功能失调时, 肝不藏血, 脾不统血, 气不摄血, 自然是引起血液病

的原因, 故调整脏腑功能也是治疗方法之一。

祖国医学对血液的生理和血液病的辨证施治原则, 有许多与现代医学的认识是一致的, 但也有很多是不一致的。应用祖国医学在临床上治疗血液病, 有的已经取得了很好的效果, 出现了许多可喜的苗头, 但还存在着不少问题。今后我们应继续努力发掘祖国医学遗产, 并加以整理、提高, 为提高血液病的医疗水平和创立我国的新医药学作出更多的贡献。

【我国血液病学的进展】

造血系统与临床各科均有密切关系, 与基础医学各部门亦有密切联系。造血系统疾病通过血液可影响全身各个器官, 而各器官疾病也可有血液表现。既往对血液病的研究仅限于临床观察及血细胞形态研究。随着医学科学的进展和专业化, 基础医学和方法学的进展, 近年来血液病在很多领域里的研究都有很大进展。我国解放以后, 不但血液工作者的队伍扩大了, 而且在血液学的临床研究、血液生理学、生物化学、遗传学、免疫学、血细胞动力学、输血工作和中西医结合研究方面都有了很大的发展, 作了大量的工作, 取得了一定的成绩。具体包括以下几个方面研究, 即: ①生物化学方面: 在正常血红蛋白中的正铁血红素和珠蛋白结合过程中, 由于珠蛋白合成异常而引起的红细胞功能和形态异常, 造成血红蛋白病, 如各类型地中海贫血。因红细胞酶的缺陷(如6-磷酸葡萄糖脱氢酶)所引起的溶血性贫血。血液中许多凝血因子及其生理作用; 正常及白血病细胞的生化特点等; ②生理学方面: 应用放射性同位素测定血细胞寿命; 铁和维生素 B_{12} 代谢; 血细胞形态特点和我国人的血象、骨髓象正常值; ③遗传学方面: 各类型先天性遗传性贫血、异常血红蛋白病、白血病染色体异常的研究; 某些出血性疾患的遗传学研究及血型研究等; ④免疫学方面: 自家免疫性疾病(如自家免疫性溶血性贫血, 原发性

血小板减少性紫癜症),新生儿溶血病、免疫球蛋白、白血病异常抗原和白血病免疫治疗研究等;⑤血细胞增殖动力学方面:正常细胞及肿瘤、白血病细胞增殖动力学的特点,白血病、恶性肿瘤的化疗方法;⑥输血及血液成分代用品研究:如血液有形成分(红细胞、白细胞、血小板)及血浆的分离、保存和临床应用;输血作用机理和输血反应;胎盘血、尸血、造血组织(胎儿肝、脾)的采集和应用;各种血浆代用品的制备和应用;⑦临床研究方面:常见病种(如白血病)发生率、病例分析和经验总结,中西医结合治疗再生障碍性贫血、缺铁性贫血、紫癜症等。

(刘文会)

参 考 资 料

1. 王声远:近年来血液细胞学研究的进展,

- 中华内科杂志10:589, 1962
2. 中华内科杂志编委会:关于血液学研究中的若干问题,中华内科杂志12:705, 1964
 3. 中山医学院:红细胞生成刺激素的研究近况,国外医学参考资料3期, 35页, 1971
 4. 北京医学院附属人民医院内科:血液病的细胞遗传学,北京医学院附属人民医院血液学资料, 1973
 5. 鄂征:细胞动力学,吉林医科大学通讯(细胞学专辑), 1期, 32页, 1973
 6. 福建省第一医院等:血液学讲义(福建省第二期血液病学习班用) 1974
 7. 浙江省科学技术局情报研究所:白血病的进展,国外医学参考 第二辑 1974
 8. Harrisens Principle of Internal medicine 6th ed.1970
 9. Williams WJ 等.Hematology McGraw-Hill Book Co. 1972

第二章 贫 血

(Anemia)

第一节 概 论

贫血系指单位体积的外周血中红细胞、血红蛋白量低于正常而言。贫血为一临床症状，而不是一个独立的疾病。产生贫血的疾病很多，有些疾病常以贫血为突出的临床表现。故必须根据其不同的临床表现，确定贫血的类型、病因，作出正确诊断，才能进行合理的治疗。

确定有无贫血，必须先了解外周血中红细胞、血红蛋白的正常值。我国幅员广阔，各地正常值可能相差较多。这一差别主要是与各地区的地势及海拔高度不同有关。故一个地区的正常值只能适用于该地区，及与该地区地势相差不多的地区。例如：天津地区正常成人红细胞、血红蛋白正常值为：

红细胞 男 429.1~537.9万/立方毫米

女 383.1~483.3万/立方毫米

血红蛋白 男 12.73~15.31克%

女 11.32~13.62克%

(根据中国医学科学院血液病研究所资料统计) 昆明地区(海拔1892公尺)正常成人红细胞正常值是：

男 668万/立方毫米

女 563万/立方毫米(根据祝宗岭等在昆明的统计)

除海拔高度影响外，妇女妊娠末期血容量增加，血液稀释，形成所谓“妊娠生理性贫血”，浮肿，也可影响血象，但这些都是

相对的，并不反映真正有贫血，脱水也可以掩盖贫血的本来面目。故在确定贫血及其程度时，要把这些影响血象的因素考虑在内。

【贫血的病因】

引起贫血的原因很多，归纳起来不外由于红细胞生产减少或消耗破坏过多两大类。

一、红细胞的生产减少

(一) 由于造血物质缺乏或利用障碍

1. 食物质量低下 解放前，我国广大劳动人民处于饥饿、半饥饿状态，饮食质量低劣，营养不良，造血物质缺乏，由此引起的贫血相当常见。解放后劳动人民生活水平逐渐提高，此种单纯由于食物质量低劣，造血物质缺乏引起的贫血已逐渐被消灭。但由于不良饮食习惯和偏食而引起的贫血，也是有的。

食物中蛋白质及铁质为合成血红蛋白必不可少的造血物质。铁缺乏，铁利用障碍或卟啉代谢紊乱均可影响正铁血红素的合成。不论正铁血红素或珠蛋白缺乏最后都可影响血红蛋白合成。临床上产生小细胞低色素性贫血，常见的为缺铁性贫血；由于珠蛋白合成障碍而引起的小细胞低色素性贫血，见于地中海性贫血。维生素B₁₂、叶酸、抗坏血酸等亦为细胞核酸代谢和核蛋白合成所必需的辅酶，缺乏时可使细胞核发育成熟障碍，产生巨幼红细胞影响正常造血，且这种红细胞寿命短、易破坏，因而产生贫血，称为巨幼细胞性贫血。

2. 胃肠道吸收功能障碍 亦为造血物质缺乏引起贫血的重要因素。由于萎缩性胃炎、弥漫性胃癌、胃切除、胃肠痿、慢性腹泻及小肠吸收不良综合征等，均可影响造血物质如铁、维生素B₁₂及其他一些造血物质的吸收，产生贫血。

(二) 造血功能障碍 造血器官的造血功能由于各种原因而发生障碍也可导致贫血。产生造血器官受损害的原因如下：

1. 化学因素 许多化学药品，如苯及其衍化物，重金属类，某些抗菌素，如氯霉素、合霉素、抗癌药、抗甲状腺药、磺胺类、镇痛剂等使用不当或病人个体敏感，均可损害造血器官，产生继发性再生障碍性贫血。

2. 物理因素 放射线、放射性同位素。

3. 生物因素 如慢性感染。

4. 机能因素 各种骨髓病性贫血，如白血病、骨髓瘤、骨髓转移瘤、骨髓硬化症等。

二、红细胞的消耗和破坏增多 由于红细胞破坏或消耗过多，超过骨髓代偿性造血能力，从而产生贫血。

(一) 失血 大量急性失血或长期小量失血均可引起贫血。急性大量失血如消化性溃疡出血、伤寒肠出血、肝硬化食道静脉曲张破裂出血、子宫外孕破裂、大血管外伤、肝脾破裂等。小量长期失血如痔出血、钩虫病、月经过多等。

(二) 溶血 红细胞本身的原因如：遗传性球形红细胞增多症、地中海性贫血、阵发性睡眠性血红蛋白尿等，红细胞寿命短，易被破坏。血浆内产生溶血素、凝集素、不完全性抗体毒质和细菌毒素等也可破坏红细胞，产生溶血。无论红细胞本身还是血浆因素产生溶血，如果溶血超过骨髓代偿性增生能力时，即产生贫血。

【贫血的分类】

归纳起来有以下几种分类方法：

一、病因分类 按贫血的原因将贫血分

为失血性贫血、溶血性贫血、再生障碍性贫血及造血物质缺乏性贫血四大类。病因分类法比较合理，但具体到某一病人，必须归纳分析临床各方面的材料，才能确定其病因，而不是一下就能作出来的。见表9-1。

表9-1 贫血病因分类

原 因		临床主要疾病举例
红 造 血 血 物 质 细 缺 胞 乏	缺 铁	缺铁性贫血
	缺内因子	恶性贫血
	缺外因子	营养性巨幼细胞性贫血
	缺维生素	坏血病， 蜀黍疹
	缺内分泌激素	粘液性水肿
	缺蛋白质	营养不良
	中 毒	尿毒症， 慢性脓毒血症， 苯、砷、金等中毒
	感 染	黑热病、病毒性肝炎
	物 理	放射性物质内照射， X线体外照射
	骨髓病性	白血病， 骨髓瘤， 骨髓硬化症， 骨髓转移瘤
生 成 再 成 再 减 生 少 发 障 性 碍 性	原 因 未 明	原发性再生障碍性贫血
	感 染	脓毒血症， 败血症， 疟疾
	化学因素	铅、苯胼、磷、氯酸钾化合物中毒
	过 敏	蚕豆病（本身也有酶的缺陷）
	溶血因素	错误血型输血， 新生儿溶血性贫血， 寒冷血红蛋白尿
	红细胞本身异常	阵发性睡眠性血红蛋白尿， 遗传性球形红细胞增多症
	原因不明	Lederer氏贫血
	外伤或局部病变	外伤脾破裂， 消化性溃疡出血
	血凝障碍	血友病， 副血友病出血
	血小板减少	血小板减少性紫癜症出血
红 溶 血 血 消 耗 或 破 坏 性	毛细血管障碍	过敏性紫癜症出血
	过 敏	过敏性紫癜症出血

二、根据细胞形态分类 根据红细胞计数、血红蛋白、红细胞比积，算出平均红细胞体积 (M.C.V.)、平均红细胞血红蛋白 (M.C.H.) 及平均红细胞血红蛋白浓度 (M.C.H.C.)，将贫血分为四类 (见表 9-2)。平均红细胞体积增大、平均红细胞血红蛋白增多，平均红细胞血红蛋白浓度正常者为大细胞性贫血。平均红细胞体积、平均红细胞血红蛋白、平均红细胞血红蛋白浓度均正常者称为正细胞性贫血。平均红细胞体积减小、平均红细胞血红蛋白减小，平均红细胞血红蛋白浓度正常或轻度下降者为单纯小细胞性贫血。平均红细胞体积和平均红细胞血红蛋白明显减小，平均红细胞血红蛋白浓度减小者为小细胞低色素性贫血。

表9-2 根据细胞形态的贫血分类

形 态 特 点			贫血种类
平均红细胞体 积 (M.C.V) 立方微米	平均红细胞血 红蛋白 (M.C. H) 微克	平均红细胞血 红蛋白浓度 (M.C.H.C) %	
增 大	增 多	正 常	大细胞性
正 常	正 常	正 常	正细胞性
减 小	减 少	正常或轻度减少	单纯小细胞性
明显减小	明显减少	减 少	小细胞低色素性

三、根据骨髓相分类 这种分类法把贫血分为巨幼细胞性贫血、增生性贫血及再生障碍性贫血三类。

三种分类方法虽然不同，实际上只不过是不同的角度对一种贫血进行分类，其代表意义还是一致的，故临床上运用贫血分类时应综合考虑。

【贫血的一般临床表现】

各种类型的贫血由于产生的原因不同，所以各有其特殊的临床表现，也有一些共同的表现。共同表现即血液携氧能力减低，致使全身器官组织因缺氧而产生变化。贫血症状的产生取决于贫血的程度及其发生的快慢。表现在各系统的症状如下：

一、心血管及呼吸系统病人常有劳累后

心悸气短。机体因贫血而发生代偿作用，心搏加速，每分钟心排量增加，以弥补氧的供应不足，使各组织能得到必要的氧。贫血严重时可产生心室肥大，心力衰竭。原有冠状动脉硬化的病人，甚至心绞痛频繁发作或加重，心电图可出现 S-T 段下降，T 波低平或倒置。体格检查可有心界扩大，心尖部及肺动脉听诊区可听到收缩期吹风样杂音。贫血严重影响心肌者，心前区可闻奔马律。

二、消化系统 食欲不振是贫血的常见症状，还可有恶心、呕吐、腹部饱满不适感。由于胃酸缺乏，可出现腹泻。舌炎、口腔粘膜溃疡可见于巨幼细胞性贫血。咽喉疼痛、烧灼感可见于缺铁性贫血。

三、神经系统症状 病人头痛、头晕、记忆力减退、嗜睡、精神萎靡不振、耳鸣、反应迟钝。周围神经炎，脊髓侧索、后索甚至横断损害则见于恶性贫血。侧索损害可有下肢乏力或瘫痪，肌张力增高，腱反射亢进和锥体束征阳性。后索损害可有不同程度的下肢共济失调，深感觉减退，肌张力和腱反射减退或消失。

四、皮肤、粘膜及其他症状 病人的皮肤、粘膜和甲床常显苍白。溶血性贫血及恶性贫血病人的巩膜、皮肤、粘膜可有不同程度黄疸。缺铁性贫血病人可有扁平指甲、勺状甲现象。其他如性欲减退、月经不规则、肝、脾肿大等亦可出现。

【贫血的诊断】

贫血系一种临床症状。为了对贫血的病因得出正确的诊断，应从病史和实验室检查及身体其它方面的检查着手，掌握全面情况，进行综合分析。

一、病史必须按常规取得完整的病历。对于与贫血产生有密切关系的各种因素尤应注意，例如，过去是否发生过大量急性失血或长期小量出血，饮食营养情况如何，消化道功能是否紊乱，过去有没有慢性肝、肾疾患、慢性感染病、恶性肿瘤、寄生虫感染等。注