

医学

血液疾病诊治与康复

主 编 董作仁

编 者 董作仁 张学军 郭晓楠
林凤茹 罗建民 任金海

人 民 卫 生 出 版 社

图书在版编目 (CIP) 数据

血液疾病诊治与康复/董作仁主编. —北京: 人民卫生出版社, 1998

(医学科普进病房丛书/李恩主编)

ISBN 7-117-02804-1

I. 血… II. 董… III. ①血液病-诊疗-普及读物②血液病-康复-普及读物 IV. R55-49

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (97) 第 20338 号

医学科普进病房丛书

血液疾病诊治与康复

主编 董作仁

人民卫生出版社出版发行

(100078 北京市丰台区方庄芳群园 3 区 3 号楼)

北京人卫印刷厂印刷

新华书店经销

787×1092 32开本 4 $\frac{1}{4}$ 印张 91千字

1998年3月第1版 1998年3月第1版第1次印刷

印数: 00 001—8 000

ISBN 7-117-02804-1/R·2805 定价: 6.00 元

(凡属质量问题请与本社发行部联系退换)

《医学科普进病房丛书》编委会

顾 问 耿德章 于宗河

总主编 李 恩 王志安 陶静华

副总主编 梁思泉 姜恒丽 李志华

编 委

李 恩	王志安	梁思泉	陶静华	姜恒丽
李志华	左竹林	姜慧卿	董作仁	马惠慈
黑兰荪	龚淑英	王士昌	赵淑蓉	李振东
董 英	张国庆	李彦敏	安淑华	李秀荣
李清文	梁金凤	杨群超	林元珠	南国荣
姚树坤	冯威健	林振福	孙家华	丁勤璋
程寿根	曹月敏	武广华	张铁良	管帷苓
周解围	翟熙昌	袁训书	秦宪尧	李培武
沈洪瑞	孙静生	李 申	王克诚	张英泽
王士杰	董凤歧	刘燕京	乔占英	王 峰
孙万珍	牛增智	任占元	李敬国	郭彦清
武小妮	袁华音	田 文	蔡桂风	高东宸
洪令煌	朱复南	成义仁	符岭华	赵升阳
秦国均	王东启	宋继昌	陈孝文	孙建纯

普及医药卫生知识
提高人民健康水平

为公医学科普进病房丛书题

钱佳忠

一九九七年五月

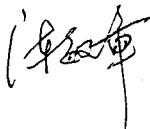
序

我国新时期的卫生工作方针，在《中共中央、国务院关于卫生改革与发展的决定》中明确提出：“以农村为重点，预防为主，中西医并重，依靠科技与教育，动员全社会参与，为人民健康服务，为社会主义现代化建设服务”。因此，宣传普及医药知识，提高全民健康水平，是加强精神文明建设的重要内容。对实现《2000年人人享有卫生保健》，具有深远的历史意义和现实意义。

河北医科大学李恩教授组织临床多科医师主编的《医学科普进病房丛书》适应了当前医院要求病房内要有医学科学普及读物的需要。它体现以医疗为中心的医院，同时也应成为预防和健康宣教的中心，把防病治病的科普知识教给群众，这是一项很有意义的医药卫生普及工作。

该套丛书是以医院的科或病种为单位而编写的，已编写了18个分册，针对性较强。大部分病从基本概念到家庭须知，介绍比较详细，通俗易懂，实用性较强。

衷心希望这套书的出版发行，能在我国医院宣传普及卫生知识方面发挥积极作用，并广泛听取临床各科医生和广大读者的意见，以求精益求精不断完善，更好地为广大患者和人民群众健康服务。



1997年4月11日

———— 编 者 的 话 ————

弘扬科学精神，普及科学知识、科学思想和科学方法，是提高和增强中华民族的思想道德、科学文化素质，推进社会精神文明建设的根本任务。《中共中央、国务院关于加强科学技术普及工作的若干意见》的决定，要求科学技术既要不断提高，攀登高峰，也要向人民群众普及，是科学技术自身发展和加强精神文明建设的需要。而宣传普及医学卫生知识，提高全民族健康水平是提高文化科学素质和精神文明建设的重要内容。“治贫先治愚”，对卫生工作来讲，“治贫先防病”，说明卫生工作在精神文明和物质文明建设中占有重要的地位。

在当前，各级医院在上等级的评估中，要求病房内必须有宣传普及医药卫生方面的科普读物，并作为一项评分指标。有利于把全国县级以上医院，既成为医疗中心，也成为预防和医学卫生知识宣传的中心，把防病、治病知识教给人民群众，这是一项医学科学普及工程。《医学科普进病房丛书》的编写，其目的和意义就在于此。

该套丛书是群众性的医学科普读物，读者对象为广大群众，特别是住院的患者。力求能体现科学性、实用性、通俗性和趣味性。该套书也可作为基层医务人员学习和宣传卫生科普知识的参考读物。

丛书由 18 个分册组成。根据临床分科和病房设置，采用按系统以科和病相结合的方法编成分册，突出特点。主要以

常见病、多发病和疑难、急重病为重点。

在丛书的编写过程中，得到了卫生领导部门和全国许多医院院长的鼓励和支持。卫生部部长陈敏章为丛书作序，原卫生部长钱信忠为本书题词，给了很大鼓励，我们表示衷心的感谢！

由于丛书编写参编人员较多，尤其编写这样一套系列科普读物，缺乏经验，内容深浅掌握不一，一定会存在不少问题，望临床各科医师和广大读者，提出宝贵意见，以便再版时修改和补充，更好地为群众健康服务。

《医学科普进病房丛书》

编委会

1997年6月

前 言

血液病是临床上的常见病和多发病，有些病的发病率如白血病、再生障碍性贫血，恶性淋巴瘤等，有逐年增高的趋势。

血液学专业性比较强，实验室检查比较多。多数县、市级医院缺乏专门的血液科医生，加之有些血液病的病情复杂多变，容易造成延误诊治，这是不容忽视的事实。

血液学分册共包括 20 余种常见血液病及有关新技术如骨髓移植等。在内容上除介绍每种病的临床表现、诊断和治疗外，还突出了预防，病人及家属须知，典型病例介绍等内容。本书的特点是语言通俗易懂，简洁明快，重点突出，针对性和实用性较强。可供血液病患者及其家属在病房抽暇一读，也可作为家庭常备用书。

由于编者编写经验和语言表达能力有限，错误和不足之处在所难免，热诚欢迎读者予以批评指正。

编 者

1997 年 6 月

目 录

血液和造血系统疾病.....	1
漫话营养性贫血.....	8
症状性贫血	14
谈谈再生障碍性贫血	19
溶血性贫血	26
过敏性紫癜	33
特发性血小板减少性紫癜	38
血友病	44
弥散性血管内凝血	51
白细胞减少症	57
急性白血病	62
慢性粒细胞白血病	69
慢性淋巴细胞白血病	73
骨髓增生异常综合征	76
淋巴瘤	79
多发性骨髓瘤	85
恶性组织细胞病	92
真性红细胞增多症	96
原发性血小板增多症.....	100
骨髓纤维化.....	103
脾功能亢进.....	107

输血与输血反应.....	113
骨髓移植与恶性血液病.....	120

血液和造血系统疾病

血液是由血浆和血细胞组成的。血浆是不含血细胞的液体部分，它含有水、凝血因子、电解质（钠、钾、钙、镁等离子）和蛋白质等。有时为了化验等检查的需要也会提到血清这一名字，血清就是经过处理后去掉血浆中的纤维蛋白，而其它的成分与血浆相同。血细胞主要是指红细胞、白细胞和血小板三种。白细胞再细分还有中性粒细胞、嗜酸性粒细胞、嗜碱性粒细胞、单核细胞和淋巴细胞。这些血细胞悬浮在血浆里，各施其功能。

血细胞产生于骨髓、肝、脾和淋巴结等造血器官。在2周的胚胎，血细胞起源于卵黄囊的中胚层的干细胞（造血母细胞）。6周时肝脏是造血的主要器官。从胎儿第四至第八个月，脾脏亦参与造血。骨髓从胎儿第20周起开始造血，在正常情况下，于婴儿出生3周后骨髓的造血功能才变得活跃起来。肝、脾的造血功能于婴儿出生后基本上停止，但在某些特殊情况下如成人的骨髓转移瘤、骨髓纤维化等，肝、脾又恢复其造血功能，被称之为骨髓外造血或髓外造血。淋巴结能产生淋巴细胞，也是髓外造血的场所。

肉眼观察，骨髓是一种海绵状、胶状或脂肪性的组织，被封闭于坚硬的骨髓腔内。骨髓被骨小梁间隔开来。成人骨髓的含量为1650~3748克，平均为2600克，占体重的3.4%~5.9%，平均为4.6%。骨髓分为红骨髓（造血细胞）和黄骨髓（脂肪细胞）。人出生时，红骨髓充满全身的骨髓腔。随着年龄的增长，红骨髓逐渐变为黄骨髓。到了成人，仅肋骨

(上臂骨)的上1/3和股骨(大腿骨)的上1/3、颅底骨、胸骨、肋骨、肩胛骨、脊柱及髌骨仍为红骨髓。骨髓内除了含有造血细胞外,还有神经、血管、网状组织、基质等组成造血的微环境。

这里提一下,在临床工作中有些病人和家属对骨髓穿刺检查有些误解和顾虑。其一,把骨髓穿刺误认为脊髓穿刺。前者是抽骨髓液做血液病的诊断,而后者是抽脑脊液为神经系统疾病做诊断。其二,骨髓穿刺即安全又无痛苦,对身体没有任何影响。如上所述,人体的骨髓含量占体重的4.6%,我们每次在局部麻醉的情况下,仅抽0.1~0.2毫升。关键的是骨髓穿刺检查对造血系统疾病的正确诊断非常重要,也可以说,没有骨髓穿刺检查就没有或不能对一些血液病做出诊断。

关于血细胞的功能因种类不同而异。红细胞的功能主要是向组织供氧;白细胞特别是中性粒细胞主要是吞噬侵入机体的细菌、病毒和异物;血小板的功能与止凝血有关;淋巴细胞与调节身体的免疫有关。

一、血液系统疾病的分类

在正常情况下,血液中血细胞和血浆成分的质和量都相对稳定。如果这种稳定性发生了改变,就成了病态,简称为血液病。根据病因和发病原理的不同,将血液病分成如下几类:

(一) 红细胞疾病

1. 红细胞数量的改变

(1) 贫血:是一种症状,许多疾病都可以有这种表现。如果有明确的病因和发病机制而引起的贫血,就可称之为独立的疾病如缺铁性贫血、营养性巨细胞贫血等。就贫血本身而

言，是指单位体积的周围血所含的血红蛋白（Hb）、红细胞（RBC）低于正常标准。一般成人男性 Hb 低于 120 克/升，RBC 低于 4.0×10^{12} /升；成人女性 Hb 低于 110 克/升，RBC 低于 3.5×10^{12} /升。不难看出，贫血就是血红蛋白和红细胞数量的减少。关于贫血有什么样的临床表现或病人本人有什么感觉，将在以后的章节进行介绍。

（2）红细胞增多：红细胞减少为贫血，是一种血液病的表现。如果红细胞增多，超过了正常的标准，也是一种疾病，俗称“高血症”。如成人男性血红蛋白（Hb）大于 180 克/升，红细胞计数（RBC）大于 6.5×10^{12} /升；成人女性 Hb 大于 170 克/升，RBC 大于 6.0×10^{12} /升，就叫真性红细胞增多症。当然，也有继发性红细胞增多症，如长期生活在高原上的人，红细胞就比在平原上的人要高很多，这是缺氧造成的。还有患肺心病的人，红细胞也高，也是由缺氧造成的。

2. 质量的改变 前边说到红细胞的数目改变，可造成或引起疾病。那么红细胞质量的改变，同样也可以引起疾病。这里简单介绍几种红细胞质量异常引起的疾病。

（1）红细胞膜的异常：正常红细胞是扁圆形，呈盘状，在微血管内可以变形游动，即具有流变学的特点。如果红细胞先天的发育成球形、椭圆形和口形，由于它们变形能力较差，在经过脾脏的微血管时，就容易被挤破、被扣留和破坏，发生溶血性贫血。常见的疾病有遗传性球形红细胞增多症，遗传性椭圆形红细胞增多症、遗传性口形红细胞增多症等。其中遗传性球形红细胞增多症在临床上较为多见，经脾脏切除术后症状或贫血可以减轻和好转。

（2）红细胞酶的异常：红细胞内有好多酶，这些酶可供红细胞能量，维持其新陈代谢。如果某一种酶先天的或后天

的有缺乏，就会引起红细胞自身的溶解和破坏，产生溶血性贫血。临床上有一种“蚕豆黄”病，在我国南方两广地区（广东、广西）较为多见，就是由于红细胞内葡萄糖-6-磷酸脱氢酶缺乏所致。

（3）血红蛋白中珠蛋白链异常：血红蛋白是红细胞的组成部分，而血红蛋白中珠蛋白的肽链结构发生质和量的异常，也会引起红细胞的溶解和破坏，分别称为不稳定血红蛋白病和地中海性贫血。

（4）红细胞膜、酶和补体综合异常：有的病人的红细胞膜、酶和补体（与免疫有关）同时有异常，从而导致细胞的溶解和破坏。血红蛋白从溶解的红细胞释放到血浆中，再从肾脏排除到体外，我们称这种病为阵发性睡眠性血红蛋白尿（PNH）。这个病是后天获得的（即生后才得的，不是从胎里带来的病），临床上多见成人男性，偶有女性患病。在我国长江以北各省，特别是东北、华北较为多见。

（二）白细胞疾病

1. 白细胞数量的改变

（1）白细胞减少：例如白细胞减少症、中性粒细胞缺乏症等。

（2）白细胞增多：引起白细胞增多的疾病很多，最常见的是局部和全身性感染。前者如化脓性扁桃腺炎、疖肿、肺炎、胆囊炎、急性肾盂肾炎、急性阑尾炎等。后者或全身性感染为菌血症、败血症和脓毒血症。

2. 质的改变 质的改变是白细胞在增殖、分化、形态、染色体，乃至基因的表达等方面都有了异常，如急、慢性白血病就属于这范畴。

（三）出血性疾病

1. 血小板异常

(1) 数量的改变：血小板计数的减少或增多，都可以引起出血。例如临床最常见的原发性血小板减少性紫癜 (ITP)、药物性血小板减少性紫癜。比较少见的有一种病叫出血性血小板增多症等。

(2) 质的改变：即血小板计数正常，但功能有异常而引起的出血。如血小板无力症、巨大血小板综合征等。

2. 毛细血管壁异常 毛细血管壁异常是指血管壁的脆性增加或通透性增强，血管内的红细胞和血浆溢出血管外引起的出血。出血点的特点为粟粒样大小，成批出现，多分布于四肢的远侧端如小腿的前面、手背等。这是一种由于变态反应或过敏引起的，多见于青少年，是一种一过性或可以治愈的，临床上称之为过敏性紫癜。还有一种少见的疾病，叫遗传性出血性毛细血管扩张症。它是由于毛细血管壁先天性发育异常而引起的，多有家族史，即一个家族的成员可以有几个人发病。

3. 凝血因子缺乏或凝血功能障碍

(1) 凝血因子缺乏：先天性凝血因子缺乏的代表性疾病就是血友病，可分为血友病甲、乙、丙。多为自幼发病，有家族史。特点是女性遗传，男性得病。维生素 K 缺乏可引起凝血酶原缺乏症，导致出血，多见于严重的肝脏病的患者，可随肝功能好转或肝病的治愈，出血而停止。

(2) 血液中抗凝物质过多：如类肝素样物质、纤维蛋白原的降解产物等。体内最主要的抗凝系统被激活可引起出血不止，如原发或继发纤溶亢进。

(3) 多种因素引起：例如弥散性血管内凝血 (DIC)、肝功能衰竭时的出血等。

(四) 其他

例如脾功能亢进、骨髓纤维化症等。以上分类方法不尽合理,因为任何一种病都不仅仅是只累及一种血细胞系统,它可以是交叉的、综合的。只是为读者提供一种分析和记忆的方法。

二、血液系统疾病的诊断

主要根据病史、体格检查及有关实验室检查结果进行综合分析,最后得出正确的诊断。

1. 病史 要注意详细询问以下有关病史:①营养障碍史,如偏食、择食。长此以往可引起造血要素的缺乏如铁及叶酸缺乏,引起缺铁性贫血和营养性巨细胞贫血;②慢性胃、肠疾病及痔疮病史;③月经及妊娠史,月经过多及多次妊娠、哺乳也可引起造血要素的缺乏;④家族史,如血友病;⑤职业史,有无接触化学物质、放射线及其他毒物史;⑥过敏史,如肉、蛋、鱼、蟹、青霉素、磺胺药物等;⑦有否长期发生、反复出现贫血、黄疸等病史。

2. 体格检查 应特别注意病人有无以下的表现:①面色苍白、舌质淡而光滑、睑结膜苍白、反甲(或钩状指)等贫血表现;②皮肤粘膜出血点、瘀斑、瘀点、穿刺部位出血;③全身浅表淋巴结(颈、腋下、腹股沟)肿大;④巩膜黄染,肝脾肿大;⑤胸骨有无叩压痛;⑥牙龈肿胀、出血等。

3. 实验室检查 血液病的特点是实验室检查项目多,而且诊断意义比较大,需要病人及家属的密切配合。

(1) 血常规检查:包括血红蛋白(Hb)、红细胞计数(RBC)、白细胞计数(WBC)与分类、血小板计数(PBC)、血涂片瑞氏染色查找幼稚细胞及异常细胞等。

(2) 网织红细胞计数及绝对计数(绝对值)。

(3) 尿常规检查：除尿蛋白、红白细胞外，包括尿胆原、尿胆红素（或胆红质），含铁血黄素等。

(4) 出、凝血功能检查：如血小板计数、出血时间、凝血时间、血块退缩时间、凝血酶原时间、部分凝血活酶时间、血小板功能等。

(5) 骨髓穿刺或骨髓活检：临床上对一些不明原因的贫血、出血、发热等病人，特别是怀疑有造血功能异常的病人如白血病、多发性骨髓瘤、骨髓转移瘤、骨髓增生异常综合征（MDS）等都必须做骨髓穿刺检查才能诊断。如果骨髓穿刺仍不能明确诊断者，如不典型再生障碍性贫血、骨髓增生异常综合征（MDS）还应做骨髓活检进行骨髓病理诊断。

(6) 溶血检查：怀疑溶血性贫血的病人，应做有关溶血的实验室检查如红细胞脆性试验、抗人球蛋白试验（Coombs）、酸化血清溶血试验（Ham 氏试验）、糖水试验、蛇毒试验等。

(7) 血红蛋白电泳试验：主要是检查和诊断地中海性贫血和不稳定血红蛋白病。

(8) 淋巴结活检、穿刺、印片检查：用于诊断恶性淋巴瘤，恶性组织细胞病和淋巴结转移癌。

(9) 免疫学检查：免疫球蛋白测定，E-玫瑰花试验、淋巴细胞转化试验、血清蛋白电泳，免疫细胞化学检查等。

(10) 基因诊断：利用分子生物学技术检测异常基因重排，肿瘤和白血病细胞多药耐药基因表达等。这是当今医学上最先进、最特异和敏感的实验诊断技术。

三、血液学近年进展

对血液病的发病率和流行病学方面的普查，我国学者做出了突出的贡献。为今后开展血液病的“群防群治”工作，奠