

邓家栋

临床血液学

邓家栋 杨崇礼

杨天楹 王振义 主编

张之南 李家增

上海科学技术出版社

邓家栋临床血液学

主 编 邓家栋 杨崇礼 杨天楹
王振义 张之南 李家增

上海科学技术出版社

图书在版编目(CIP)数据

邓家栋临床血液学/邓家栋等主编. —上海: 上海科学技术出版社, 2001.7

ISBN 7-5323-5421-0

I. 邓... II. 邓... III. 血液学 IV. R331.1

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2001) 第 039093 号

上海科学技术出版社出版发行

(上海瑞金二路 450 号 邮政编码 200020)

上海新华印刷厂印刷 新华书店上海发行所经销

2001 年 7 月第 1 版 2001 年 7 月第 1 次印刷

开本 787×1092 1/16 印张 108.5 插页 5 字数 2 610 000

印数 1—5 000 定价: 198.00 元

本书如有缺页、错装或坏损等严重质量问题,
请向本社出版科联系调换

内 容 提 要

本书系由 80 多位我国血液学临床和基础研究的专家参加编写的高级血液学参考书,全书分总论,红细胞及其疾病,白细胞及其疾病,血栓与止血,其他血液病及血液学有关问题(包括输血、造血干细胞移植和各种血液学问题)五篇八十七章。全书对造血器官的组织学、血细胞形态学、血液免疫学、分子生物学、细胞生物学和血液遗传学方面的新进展均有详细的叙述,在红细胞、白细胞及其疾病,血栓与止血以及造血干细胞移植等方面收集了国内外新进展。书后有“实验室常用检查参考值”等五个附录。本书的特点是参加编写的专家学有专长,在内容上既有国内的成就也有国外的进展。

本书适于从事血液学工作的临床医师和研究人员阅读,也可作为其他临床各科医师、输血工作者、医科院校学生、研究生的专业参考书。

邓家栋临床血液学

主 编 邓家栋 杨崇礼 杨天楹
王振义 张之南 李家增

《邓家栋临床血液学》编写者名单

(以姓氏笔画为序)

- | | |
|-----|-------------------|
| 丁训杰 | 复旦大学附属华山医院 |
| 马 西 | 西安交通大学医学院 |
| 马伴吟 | 复旦大学附属儿科医院 |
| 毛 平 | 广州市第一人民医院 |
| 王凤计 | 北京中日友好医院 |
| 王振义 | 上海第二医科大学瑞金医院 |
| 王世俊 | 北京大学第三医院 |
| 王孟学 | 哈尔滨医科大学附属第二院 |
| 王良绪 | 北京大学第三医院 |
| 王鸿利 | 上海第二医科大学瑞金医院 |
| 王志澄 | 中国医学科学院血液学研究所 |
| 王辨明 | 华中科技大学同济医学院附属协和医院 |
| 邓家栋 | 中国医学科学院 |
| 孔宪涛 | 第二军医大学长征医院 |
| 卞寿庚 | 中国医学科学院血液学研究所 |
| 龙振洲 | 北京大学医学部 |
| 叶根耀 | 军事医学科学院附属医院 |
| 卢家祥 | 复旦大学附属中山医院 |
| 冉家彦 | 山西医科大学附属第二医院 |
| 包承鑫 | 中国医学科学院血液学研究所 |
| 史 琪 | 北京医科大学血液病研究所 |
| 任兆瑞 | 上海医学遗传研究所 |
| 吕联煌 | 福建医科大学协和医院 |
| 朱承谟 | 上海第二医科大学瑞金医院 |
| 刘尔坤 | 北京协和医院 |
| 刘尚勤 | 华中科技大学同济医学院附属协和医院 |
| 汤雪明 | 上海第二医科大学 |
| 许佐良 | 北京市肿瘤研究所 |
| 齐军元 | 中国医学科学院血液学研究所 |

- | | |
|-----|-------------------|
| 阮长耿 | 苏州大学医学院江苏省血液研究所 |
| 杨崇礼 | 中国医学科学院血液学研究所 |
| 杨天楹 | 中国医学科学院血液学研究所 |
| 李蓉生 | 北京协和医院 |
| 李家增 | 中国医学科学院血液学研究所 |
| 严文伟 | 中国医学科学院血液学研究所 |
| 吴克复 | 中国医学科学院血液学研究所 |
| 吴祖泽 | 军事医学科学院 |
| 吴梓梁 | 广州医学院附属第一医院 |
| 应大明 | 上海儿科医学研究所 |
| 沈迪 | 华中科技大学同济医学院附属协和医院 |
| 沈悌 | 北京协和医院 |
| 沈志祥 | 上海第二医科大学瑞金医院 |
| 沈德诚 | 中国医学科学院血液学研究所 |
| 宋玉华 | 中国医学科学院血液学研究所 |
| 宋少章 | 中国医学科学院肿瘤研究所 |
| 宋善俊 | 华中科技大学同济医学院附属协和医院 |
| 宋增璇 | 中国医学科学院血液学研究所 |
| 张安 | 北京协和医院 |
| 张之南 | 北京协和医院 |
| 张广森 | 湖南医科大学附属第二医院 |
| 张茂宏 | 山东大学齐鲁医院 |
| 张肇和 | 第一军医大学南方医院 |
| 陆道培 | 北京大学血液病研究所 |
| 陈竺 | 上海第二医科大学瑞金医院 |
| 陈方平 | 湖南医科大学湘雅医院 |
| 陈书长 | 北京协和医院 |
| 陈文杰 | 中国医学科学院血液学研究所 |
| 陈珊珊 | 北京大学血液病研究所 |
| 陈松森 | 中国医学科学院基础医学研究所 |
| 陈辉树 | 中国医学科学院血液学研究所 |
| 陈赛娟 | 上海第二医科大学瑞金医院 |
| 武永吉 | 北京协和医院 |
| 武怀珠 | 中国医学科学院血液学研究所 |
| 郑缓 | 北京大学血液病研究所 |

3 《邓家栋临床血液学》编写者名单

- | | |
|-----|----------------|
| 林果为 | 复旦大学附属华山医院 |
| 林宝爵 | 苏州医学院附属第一医院 |
| 范启修 | 中国医学科学院血液学研究所 |
| 周际昌 | 中国医学科学院肿瘤研究所 |
| 周霭祥 | 北京西苑医院 |
| 法祥光 | 中国医学科学院血液学研究所 |
| 单渊东 | 北京协和医院 |
| 酆筱能 | 北京中日友好医院 |
| 赵新民 | 北京市儿童医院 |
| 施斐曼 | 军事医学科学院基础医学研究所 |
| 贺石林 | 湖南医科大学 |
| 姚尔固 | 河北医科大学附属第二医院 |
| 郭履炯 | 复旦大学附属儿科医院 |
| 凌光鑫 | 广东医学院 |
| 浦 权 | 上海市第六人民医院 |
| 贾士铨 | 上海第二医科大学瑞金医院 |
| 顾小锋 | 上海医学遗传研究所 |
| 黄 硕 | 上海第二医科大学瑞金医院 |
| 黄 薇 | 上海第二医科大学瑞金医院 |
| 黄晓军 | 北京大学血液病研究所 |
| 章 彤 | 上海第二医科大学瑞金医院 |
| 秘菅昌 | 中国医学科学院血液学研究所 |
| 韩忠朝 | 中国医学科学院血液学研究所 |
| 韩敬淑 | 中国医学科学院血液学研究所 |
| 程 爽 | 广东医学院 |
| 程少杰 | 第一军医大学南方医院 |
| 曾溢滔 | 上海医学遗传研究所 |
| 褚建新 | 中国医学科学院血液学研究所 |
| 楼方定 | 解放军总医院 |
| 管忠震 | 中山大学医学院肿瘤医院 |
| 廖清奎 | 四川大学医学院附属第二医院 |
| 潘华珍 | 中国医学科学院基础医学研究所 |
| 裴雪涛 | 军事医学科学院 |

前 言

血液学是医学科学的一个重要的组成部分,基础研究与临床实践密切联系,相互推动,特别是近数十年来随着生物化学、分子生物学、细胞生物学、免疫学等学科的发展,血液学有了更快更大的进展,已成为对整个医学科学有重大影响的学科。

1985年由邓家栋教授主编、国内50多位学有所长的血液学工作者历经数年集体编写了我国第一部高级血液学参考书——《临床血液学》(上海科学技术出版社出版)。为了铭记邓家栋教授对我国血液学的创立和发展的重大贡献,我们将拟增补修订的《临床血液学》更名为《邓家栋临床血液学》,今后将以此名定期再版。

本书的全部内容均经重写,着重融入近年来国内外的新知识、新技术、新进展。尽量仍请《临床血液学》有关章节的原作者执笔撰写,增加若干位后起之秀,全部作者皆对所涉领域有丰富的实践经验和学术专长。全书共五篇八十七章,内容力求详尽。

血液学最重要的进展之一是对血细胞的发生从分子水平上有了进一步了解,对各系血细胞的调节因子如SCF、G-CSF、GM-CSF、EPO、TPO、白细胞介素等的理化性质,氨基酸序列,作用特点均已有较为详细的了解,通过基因工程有些细胞因子如G-CSF、GM-CSF、EPO等已成功地用于临床,这在第五、十、十一章中均有相关内容。

免疫血液学的发展非常迅速,通过单克隆抗体技术已发表报道了近200种血细胞表面抗原,通过国际工作会议作了CD编码,CD抗原的确定对了解血细胞的生理功能、发病中的意义,以及临床诊断中的应用都有重要价值,在第九章及有关章节有这方面的叙述。

细胞生物学的发展已使得可以通过体外培养技术对造血细胞的分化、增生的影响因素进行分析,同时也可对病态细胞如各型白血病细胞进行体外培养和建系,这对了解这类细胞的特点,选择敏感药物,进行多药耐药分析都有很大帮助,有关内容见于第十章。

血液易于从体内取出,血细胞、血浆蛋白质和酶都是分子生物学和细胞生物学很好的研究对象,因此随着分子生物学和细胞生物学的迅速发展,血液的分子生物学和细胞生物学也有很大的发展,对恶性血液病如慢性粒细胞白血病、急性早幼粒细胞白血病等从基因上找出缺陷;对遗传性溶血性疾病也确定

了它的基因缺陷;在出血性疾病如血友病、血管性血友病、血小板无力症已发现多种类型的基因缺陷是它们的发病原因;易栓症的提出也是基于一些血栓病的发生和抗凝因子及凝血因子的基因缺陷有关。血液分子生物学的进展已可应用相关技术使血液病的诊断和治疗发生重大改变,本书第十一章作了详细的叙述。对骨髓增生异常综合征的了解有了不少的进展也受到临床工作者的关注,因此在第三十五章进行介绍。

白血病是血液病中常见的恶性血液病,在白血病的治疗方面我国先后发现了高三尖杉酯碱、靛玉红、甲异靛、全反式维 A 酸和三氧化二砷对治疗白血病有效,尤其是全反式维 A 酸对急性早幼粒细胞白血病诱导分化的疗效已得到国外同行的认可,读者可查阅第四十六、四十八、四十九章。

血栓与止血涉及出血性疾病和血栓性疾病,本书着重于介绍参与止血过程各因素:血管、血小板和凝血过程的特点,以及各类出血性疾病的发病机制、诊断和治疗,由于血栓性疾病涉及临床各科,因此在第七十五章综合性地介绍了血栓形成的机制和抗栓疗法。

造血干细胞移植是临床血液学的重要进展,大量资料已经证明它是治愈一些恶性血液病的重要手段之一,随着造血干细胞来源的不同而有同种骨髓移植、自体骨髓移植、外周血造血干细胞以及脐血造血干细胞移植,对此在第八十五、八十六和八十七章中作了介绍。

我国血源紧张不能满足临床需求,另一方面我国成分输血使用率低,推广成分输血可有助缓解血源紧张,因此在第八十四章中作了介绍。

随着分子生物学、细胞生物学、遗传学、免疫学及其他学科的飞速发展,在血液学还将不断地有新的理论创建与技术方法被建立和应用,因此当本书与读者见面时有些可能内容已显得陈旧了。

为了读者查阅方便本书有实验室常用检查参考值和血液病常用药物供读者参考。

本书为多位作者撰写的专著,虽然在编辑加工中对专有名词按规范名词进行调整,但在文字叙述各有特点,难求一致,重复亦在所难免,希读者鉴谅,书中有错误和不足之处请读者不吝给以批评指正。

本书得到有关院校、医院和科研单位及上海科学技术出版社的大力支持,沈阳三生药业有限公司、成都蜀阳制药厂和广州倍肯公司的赞助,使得本书得以顺利出版,谨致谢意。

张之南 李家增

1999 年 1 月

目 录

第一篇 总 论

第一章 血液学发展史	3
第一节 血液学的发展简史	3
第二节 我国血液学发展概况和取得的主要成绩	6
第二章 传统医学中的血液学	12
第一节 传统医学对血液生理的认识	12
第二节 贫血	13
第三节 溶血	15
第四节 出血	16
第五节 发热	18
第六节 肝脾肿大	21
第三章 血液成分和理化性质	23
第一节 血液成分	24
第二节 血液理化性质	28
第三节 血液流变学	32
第四章 造血器官组织学	38
第一节 胎儿造血及出生后造血	38
第二节 骨髓	40
第三节 淋巴结	48
第四节 脾脏	55
第五节 胸腺	58
第六节 单核-巨噬细胞系统	60
第五章 血细胞的发生	67
第一节 造血组织的发育	67
第二节 细胞间相互关系	77
第三节 造血微环境	83
第四节 血细胞生成和分化的调控	88
第六章 骨髓检查及血细胞形态学	103
第一节 骨髓及血细胞形态学检查	103
第二节 瑞特染色下的血细胞形态	112
第三节 位相显微镜下的血细胞形态	124
第四节 荧光显微镜下的血细胞形态	127

2 目 录

第五节 血细胞的组织化学	132
第六节 血细胞免疫学表型	149
第七章 电子显微镜下的血细胞形态	178
第一节 透射电子显微镜下的血细胞形态	178
第二节 扫描电子显微镜下的血细胞形态	194
第八章 骨髓活体组织检查	206
第九章 血液抗原与免疫应答	221
第一节 红细胞抗原	222
第二节 血小板、白细胞抗原	236
第三节 与免疫有关的血浆蛋白质	244
第四节 免疫应答	256
第十章 血液学的细胞生物学	269
第一节 造血细胞的分析研究——体外培养的造血细胞	269
第二节 造血细胞综合性研究的探讨	279
第十一章 血液学的分子生物学及细胞生物学	290
第一节 血液学的分子生物学基础	290
第二节 恶性血液病	301
第三节 出血和血栓性疾病	310
第四节 遗传性溶血性疾病	316
第五节 分子生物学技术在血液病诊断和治疗中的应用	323
第十二章 血液与遗传	330
第一节 血液病的细胞遗传学	331
第二节 血液病的分子遗传学	338
第三节 杂合子检测	342
第四节 产前诊断和基因诊断	342
第十三章 放射性核素在血液学中的应用	349
第一节 血容量的测定	349
第二节 红细胞的标记、生成、破坏和动力学研究	351
第三节 白细胞的标记、动力学研究和炎症显象	354
第四节 血小板的标记、动力学研究和血栓显象	357
第五节 维生素 B ₁₂ 和叶酸代谢研究	359
第六节 骨髓显象和脾显象	360
第七节 血液疾病的放射性核素治疗	366
第十四章 血液病的特点、病史与检查	369
第一节 血液病的范围及特点	369
第二节 血液病的病史与体格检查	370
第三节 血象检查	374

第二篇 红细胞及其疾病

第十五章 红细胞的组成、代谢和功能	379
第一节 红细胞的组成	379
第二节 红细胞的代谢	384
第三节 红细胞的功能	394
第十六章 血红蛋白的结构、生物化学及降解	398
第一节 血红素	399
第二节 珠蛋白	401
第三节 血红蛋白的降解	409
第十七章 红细胞膜的结构与功能	413
第一节 红细胞膜的组成	413
第二节 红细胞膜的结构	417
第三节 红细胞膜的功能	421
第十八章 红细胞动力学	425
第一节 红系造血干细胞	425
第二节 红细胞生成动力学模型	428
第三节 红细胞的破坏	432
第四节 红细胞的有效和无效造血	435
第五节 红细胞生成的调节	437
第十九章 铁、叶酸及维生素 B ₁₂ 的代谢	442
第一节 铁的代谢	442
第二节 叶酸的代谢	446
第三节 维生素 B ₁₂ 的代谢	449
第二十章 贫血及其他红细胞疾病总论	453
第二十一章 再生障碍性贫血及其他	462
第一节 再生障碍性贫血	462
第二节 先天性再生障碍性贫血(范科尼贫血)	478
第三节 再生障碍危象	480
第四节 纯红细胞再生障碍性贫血	482
第二十二章 巨幼细胞贫血	491
第二十三章 铁代谢障碍所致红细胞病	511
第一节 铁缺乏症和缺铁性贫血	511
第二节 铁粒幼细胞贫血	522
第三节 运铁蛋白缺乏症	527
第四节 原发性肺含铁血黄素沉着症和肺出血-肾炎综合征	528
第五节 血色病	530
第二十四章 红细胞膜先天异常所致溶血性贫血	537
第一节 遗传性球形红细胞增多症	537

第二节 遗传性椭圆形红细胞增多症	542
第三节 口形红细胞增多症	544
第四节 刺状红细胞增多症	546
第五节 遗传性干瘪红细胞增多症	548
第二十五章 红细胞酶缺乏所致溶血性贫血	552
第一节 概论	552
第二节 红细胞葡萄糖-6-磷酸脱氢酶缺乏症	555
第三节 红细胞丙酮酸激酶缺乏症	568
第四节 其他红细胞酶缺乏症	572
第二十六章 珠蛋白合成异常所致溶血性贫血	578
第一节 异常血红蛋白	578
第二节 血红蛋白 S	600
第三节 血红蛋白 C、D、E	604
第四节 不稳定血红蛋白	606
第五节 血红蛋白 M	609
第六节 氧亲和力改变的血红蛋白	611
第七节 珠蛋白生成障碍性贫血	613
第八节 类珠蛋白生成障碍性贫血	624
第二十七章 免疫性溶血性贫血	628
第一节 自身免疫性溶血性贫血概论	628
第二节 温抗体性自身免疫性溶血性贫血	636
第三节 冷抗体性自身免疫性溶血性贫血	641
第四节 兼有温、冷双抗体的自身免疫性溶血性贫血	643
第五节 药物诱发的免疫性溶血性贫血	643
第六节 新生儿同种免疫性溶血病	647
第二十八章 阵发性睡眠性血红蛋白尿症	663
第二十九章 红细胞机械性损伤所致的溶血性贫血	674
第一节 行军性血红蛋白尿症	674
第二节 创伤性心源性溶血性贫血	675
第三节 微血管病性溶血性贫血	676
第三十章 化学物质、物理因素及微生物因素所致的溶血性贫血	681
第一节 化学物质所致溶血性贫血	681
第二节 物理因素所致溶血性贫血	682
第三节 生物毒素所致溶血性贫血	683
第四节 微生物所致溶血性贫血	684
第三十一章 急性失血性贫血	687
第三十二章 其他贫血	692
第一节 慢性肾性贫血	692
第二节 肝脏疾病所致贫血	695

第三节 内分泌疾病所致贫血	698
第四节 恶性肿瘤所致贫血	701
第五节 感染性疾病所致贫血	703
第六节 风湿病所致贫血	709
第三十三章 血红素及卟啉异常	713
第一节 卟啉病	713
第二节 高铁血红蛋白血症	723
第三节 硫化血红蛋白血症	731
第三十四章 红细胞增多症	734
第一节 概论	734
第二节 相对性红细胞增多症	738
第三节 继发性红细胞增多症	739
第四节 真性红细胞增多症	744
第三十五章 骨髓增生异常综合征	753

第三篇 白细胞及其疾病

第三十六章 中性粒细胞的结构、生化与功能	769
第一节 中性粒细胞的生物学性质	769
第二节 中性粒细胞与宿主防御	778
第三节 中性粒细胞趋化信息的传递途径	785
第四节 低相对分子质量 G 蛋白对中性粒细胞功能的调节	789
第五节 中性粒细胞与组织损伤	791
第六节 中性粒细胞功能的调节	794
第三十七章 粒细胞动力学及其他	798
第一节 粒细胞的生成、分布和命运	798
第二节 粒细胞的生成调节	800
第三节 粒细胞动力学	802
第三十八章 单核-巨噬细胞的生化与功能	811
第一节 单核-巨噬细胞的形态和发生	811
第二节 单核-巨噬细胞的代谢特征	816
第三节 单核-巨噬细胞分泌及表达产物	822
第四节 单核-巨噬细胞的功能	829
第三十九章 单核-巨噬细胞动力学及其他	838
第一节 单核-巨噬细胞系统的增生与成熟	838
第二节 单核-巨噬细胞的动力学	841
第三节 单核-巨噬细胞的生成与调节	842
第四十章 淋巴细胞	845
第一节 淋巴细胞膜表面分子	845
第二节 淋巴细胞的分类及功能	859

第三节 淋巴细胞的发育	868
第四十一章 淋巴细胞的生化与功能	875
第一节 淋巴细胞代谢的一般特征	875
第二节 淋巴细胞分群及其表面标志	876
第三节 免疫球蛋白	885
第四节 细胞介导免疫和细胞调节	899
第四十二章 粒细胞疾病总论	905
第一节 粒细胞疾病的分类	905
第二节 粒细胞疾病的一般表现	909
第四十三章 粒细胞减少和粒细胞缺乏	911
第一节 概论	911
第二节 各类粒细胞减少	916
第三节 急性粒细胞缺乏	922
第四十四章 粒细胞功能缺陷	926
第一节 体液因素的异常	926
第二节 细胞的异常——Chédiak-Higashi 综合征	927
第三节 先天性白细胞黏附蛋白缺乏症	928
第四节 慢性肉芽肿病	929
第五节 其他细胞异常	930
第四十五章 粒细胞增多	932
第一节 中性粒细胞增多	932
第二节 嗜酸性粒细胞增多	934
第三节 嗜碱性粒细胞增多	940
第四十六章 白血病总论	942
第一节 定义	942
第二节 发展史	942
第三节 我国白血病研究的发展	949
第四节 展望	951
第四十七章 白血病流行病学和病因学	954
第一节 白血病流行病学	954
第二节 白血病病因学	965
第四十八章 急性白血病	975
第四十九章 慢性粒细胞白血病	998
第五十章 少见类型白血病及类白血病反应	1008
第一节 少见类型白血病	1008
第二节 类白血病反应	1020
第五十一章 恶性淋巴瘤	1028
第一节 淋巴网状系统疾病总论	1028
第二节 恶性淋巴瘤的流行病学	1030

第三节 霍奇金病	1035
第四节 非霍奇金淋巴瘤	1046
第五节 其他淋巴组织性疾病	1069
第五十二章 传染性单核细胞增多症和传染性淋巴细胞增多症	1075
第一节 传染性单核细胞增多症	1075
第二节 传染性淋巴细胞增多症	1080
第五十三章 浆细胞病	1084
第一节 多发性骨髓瘤	1085
第二节 巨球蛋白血症	1099
第三节 重链病	1101
第四节 淀粉样变性	1103
第五节 良性单克隆免疫球蛋白血症	1107
第五十四章 免疫缺陷病	1113
第一节 原发性免疫缺陷病	1113
第二节 继发性免疫缺陷病	1126
第五十五章 恶性组织细胞病	1130
第五十六章 朗格汉斯细胞组织细胞增生症	1142
第五十七章 脂质贮积病	1153
第一节 戈谢病	1154
第二节 尼曼-皮克病	1157
第三节 神经节苷脂贮积病	1159
第四节 岩藻糖苷贮积症	1160
第五节 其他脂质贮积病	1160
第五十八章 脾功能亢进	1163
第五十九章 骨髓纤维化	1170
第一节 原发性骨髓纤维化	1170
第二节 继发性骨髓纤维化	1179

第四篇 血栓与止血

第六十章 血管的结构、功能和在止血中的作用	1185
第一节 血管的基本结构	1185
第二节 血管的功能	1186
第三节 血管在生理性止血中的作用	1194
第六十一章 血小板的生化、代谢和功能	1196
第一节 血小板的结构与成分	1196
第二节 血小板膜糖蛋白	1199
第三节 血小板的脂质代谢	1203
第四节 血小板功能	1208
第五节 血小板功能的调节	1214