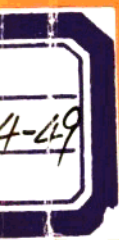


钱林生
竺晓凡
编著



血液病自我发现

中国协和医科大学出版社

前言

血液病是以血液、造血器官以及出、凝血机制的病理变化为主要表现的疾病。医学上血液病分为原发性和继发性两大类，也有学者根据血液病的预后将其分成良性和恶性血液病。由于血液是以液体或半固体状态不停地在体内循环，灌注着每个器官和每种组织，所以血液病一旦发生常会累及人体的多个脏器。无论是原发性还是继发性血液病都会严重危害人类的生命和健康，对经济建设和社会发展造成极大影响。

在人们的印象当中血液病是一种极为少见又十分可怕的一类疾病，距离我们每个人都相当遥远，但实际情况并非如此。以常见的缺铁性贫血为例，尽管近 20 年来，国家的经济状况已显著改善，人民的生活水平也不断提高，但由于膳食结构的不合理、儿童的生长发育迅速、妊娠等原因，它仍是各年龄组患病率很高的常见血液病，它对人体的智力、体格发育、免疫功能、消化吸收功能、劳动能力等均有较大影响，严重降低人口素质，如果人们能掌握它的发病原因并予以积极的预防，即可做到

减少或杜绝缺铁性贫血的发生。儿童的血液系统恶性肿瘤最常见的是急性白血病，尤其是急性淋巴细胞白血病，它在儿童恶性肿瘤中占首位，据不完全统计我国儿童急性白血病的每年新发病例 1 万余名，以往人们谈及白血病都认为是一种不治之症，但随着医学科学的不断进步，儿童白血病尤其是儿童急性淋巴细胞白血病的疗效已有了相当大的改观，已有近 60% 的儿童可以达到 5 年无病生存率甚至治愈。因此，提高人们对血液病的认识，积极预防、早期发现、早期治疗，有可能减少血液病的发生，对改善生活质量尤为重要。

了解了血液病的概念，我们就不难理解部分血液病是可以预防的，如缺铁性贫血，血友病，蚕豆病以及由药物氯霉素引起的再生障碍性贫血等。随着医疗技术的不断提高和新药的不断问世，以往死亡率达 90% 以上的严重型再生障碍性贫血目前的治疗有效率已达 60% ~ 70%；部分恶性血液病也可以得到积极有效的治疗，某些在 60 年代疗效极差的恶性血液病目前也获得了良好的疗效，如急性早幼粒细胞白血病（M3）以及儿童的标危组急性淋巴细胞白血病等已有相当多的患者得到长期生存，甚至彻底治愈。因此，对于血液病人们应该摒弃以往血液病是不治之症的观点，积极了解有关的科普

知识，树立血液病可防可治的科学观念，以积极的态度来面对血液病。

预防是从根本上防止血液病发生的最理想和最彻底的方法。预防主要措施包括通过提高人们的文化水平和文化修养，防止环境污染，改善环境卫生，消除工作和生活环境中的致病因素；克服不良生活方式和生活习惯，注意科学膳食，合理营养，增强体质，提高机体的抗病能力；科学合理地使用药物；防止病毒感染等。这样多方面的预防可大大降低血液病的发病率。

血液病是累及多器官的疾病，至今不少疾病病因及发病机制不完全清楚，那么从现有已知的发病因素着手采取积极的预防可能更为实际有效。某些血液病如缺铁性贫血、叶酸及 B_{12} 缺乏巨幼细胞贫血等可以通过积极的预防而控制疾病的发生。一旦患病可通过早期诊断、早期治疗而达到治愈的目的。某些与遗传因素相关的血液病，如蚕豆病、血友病等虽不能达到根治目的，但早期诊断后可以采取积极的预防和治疗措施而预防其发病或减轻病情。

要想使血液病取得良好的治疗效果，必须提高医生和患者对血液病的警惕性，其主要的方式就是要人们了解和熟悉血液病，知晓它的防治知识和疾病的危险信号，使患者能自我发现病情，及时就

医，早期明确诊断，及时得到治疗。实践证明，了解血液病的相关知识及早发现疾病就能为血液病的早期治疗提供极为有利的条件，也为某些危重血液病的抢救赢得宝贵的时间。因此，提高人们对血液病的认识，熟知血液病的危险信号，并掌握血液病的最基本的化验正常值，对血液病的自我发现大有益处。

血液病的诊断绝大部分需要化验检查。近年来，血液病的诊疗水平与其它医学领域一样已取得了显著的进步。除最基本的细胞学检查外，免疫学、生化和酶学以及细胞遗传学和分子生物学等检查已用于血液病的诊断中。分子生物学检查方法可以从分子水平诊断疾病，对血液病的早期发现及确定诊断起到了极为重要的作用。良性血液病的治疗，宜提倡早期治疗，合理治疗和综合治疗；某些与遗传相关的血液病提倡预防为主的综合治疗；对一些恶性血液病如急性白血病应根据不同的病情采取个体化措施，实行早期、足量的诱导治疗，定期巩固化疗和坚持维持治疗。部分常规化疗效果欠佳的病例可以实施造血干细胞移植治疗。目前血液病的治疗效果已大有改观，相信随着医学科学的不断发展和新的治疗手段的不断成熟，科学会给血液病患者带来意想不到的福音。

目 录

一、血液病的概念	(1)
(一) 血液病的定义	(1)
(二) 血液病患者的基本检查项目	(3)
(三) 血液病包括哪些疾病?	(6)
(四) 血液病是否都是不治之症?	(7)
(五) 血液检查的正常值	(8)
二、血液病的危险因素	(10)
(一) 环境因素	(11)
(二) 感染因素	(12)
(三) 遗传因素	(14)
(四) 药物因素	(15)
(五) 饮食因素	(17)
(六) 精神因素	(23)
三、血液病的危险信号	(24)
(一) 不明原因的发热	(24)
(二) 血沉增快	(26)

- (三) 不明原因的口腔溃疡、牙龈
 肿胀、增生 (27)
- (四) 不明原因的头晕、乏力 (28)
- (五) 出血 (36)
- (六) 骨骼及关节疼痛 (40)
- (七) 不明原因的消瘦 (41)
- (八) 不明原因的上腹部包块 (42)
- (九) 颈部、腋下及腹股沟的无痛
 性肿块 (43)
- (十) 不明原因的尿色改变 (45)
- (十一) 血栓 (47)

四、常见血液病的自我发现 (49)

- (一) 缺铁性贫血 (49)
- (二) 叶酸及维生素 B₁₂ 缺乏性巨幼
 细胞贫血 (54)
- (三) 肾性贫血 (59)
- (四) 肝病性贫血 (62)
- (五) 结缔组织病引起的贫血 (63)
- (六) 再生障碍性贫血 (64)
- (七) 纯红细胞再生障碍性贫血 (68)
- (八) 蚕豆病 (70)
- (九) 地中海贫血 (73)

(十) 遗传性球形红细胞增多症	(77)
(十一) 阵发性睡眠性血红蛋白尿 症	(78)
(十二) 自身免疫性溶血性贫血	(80)
(十三) 遗传性出血性毛细血管扩 张症	(82)
(十四) 过敏性紫癜	(84)
(十五) 原发性血小板减少性紫癜	(86)
(十六) 血友病	(90)
(十七) 血管性假性血友病	(97)
(十八) 粒细胞减少症	(99)
(十九) 急性白血病	(102)
(二十) 骨髓增殖综合征	(115)
1. 慢性粒细胞白血病	(116)
2. 原发性骨髓纤维化	(118)
3. 真性红细胞增多症	(120)
4. 血小板增多症	(124)
(二十一) 淋巴细胞增殖性疾病	(127)
1. 淋巴瘤	(128)
2. 慢性淋巴细胞白血病	(129)
3. 幼淋巴细胞白血病	(132)
4. 多毛细胞白血病	(132)
(二十二) 骨髓增生异常综合征	(133)

- (二十三) 浆细胞病及多发性骨髓瘤 (135)
- (二十四) 类白血病反应 (139)
- (二十五) 传染性单核细胞增多症 (140)

一、血液病的概念

(一) 血液病的定义

血液病是指所有原发于或主要发生于血液或造血组织、并以血液学异常为主要表现的疾病。

血液由细胞成分和液体成分（血浆）组成。细胞成份分为红细胞、白细胞（中性粒细胞、嗜酸性粒细胞、嗜碱性粒细胞、淋巴细胞、单核细胞）和血小板。血浆中除各种营养和代谢物质外，还含有各种具有特殊生理功能的水浆蛋白质，如血液凝固系统、纤维蛋白溶解系统、补体系统、免疫球蛋白以及一些专一性运输造血物质或溶血产物的球蛋白等。造血组织在成人主要是骨髓组织，淋巴组织和单核-巨噬细胞系统也是血液-造血系统的组成部分。

传统上将血液病分为原发性和继发性两大类。原发性血液病是指血液、造血器官和出、凝血机制本身的异常；继发性血液病是指人体其它各个系统和器官的疾病所造成的血液学异常。几乎全身所有

器官和组织的疾病都能引起血象的改变，甚至有些还可以引起严重和持久性的血液学异常。例如，慢性感染、恶性肿瘤、内分泌疾患等可以继发顽固性贫血；各种感染、中毒、恶性肿瘤等可以继发类白血病反应；慢性心肺疾病、某些肾脏疾病、少数分泌促红细胞生成激素的肿瘤可以继发红细胞增多等。许多专家估计，就患者数量而言继发性血液病可能远多于原发性血液病。但随着科学研究的发展，这种分类也不是绝对的，以前认为是“原发性”的疾病实际上有其特定的发病原因，是继发于某些因素的。例如恶性贫血，过去一直被划为原发性血液病的范畴，现已查明此病的基本病因是缺乏与食物中的维生素 B_{12} 结合的内因子，导致肠道的维生素 B_{12} 吸收障碍而引起贫血，目前有人认为内因子缺乏是细胞介导的自身免疫反应性慢性胃炎所致。因此，现在认为某些继发性血液病也应包括在血液病的范畴之内。

近20余年来，血液学领域的研究迅猛发展，表现为向越来越多及越来越细的专业性分化，诸如红细胞酶学、血红蛋白病学、血液免疫学和血液凝固学等等。血液与人体其他组织、器官和系统有着极大的不同之处在于：它是以液体和半固体状态不停地在体内循环，灌注着每一个器官。可以毫不夸

张地说，人体的各种器官内都有血液存在。血液与人体各种组织有着相互依存、相互影响的特殊解剖和生理关系，确定了血液或造血器官发生病理变化时可能发生各个组织和器官的疾病，也可产生血液和造血器官的异常表现。某些血液病可出现多种其他系统或器官不同程度的症状和体征。血液病的确诊一般都需要有实验室检查作为依据，但是血液病的症状和体征却无特异性，甚至不能提供诊断线索。临床实践表明，血液病会有一些临床特点，即所谓血液病标志，掌握这些标志便可时刻警惕血液病的可能性，从而可及时进行血液学检查，明确诊断和治疗方向。

（二）血液病患者基本的检查项目

血液病的症状和体征无明显的特异性，绝大部分血液病的确诊需要依靠化验检查来确定。在此我们首先向读者介绍血液病的基本检查项目，以助我们自我发现疾病。

血液常规检查是发现血液病的最基本的检查，它们的数值若高于或低于正常值均提示有血液病的可能，需进一步检查以明确诊断。血液常规检查的项目有红细胞计数（RBC）、血红蛋白含量（Hb）、

红细胞压积测定 (HCT)、平均红细胞体积测定 (MCV)、平均血红蛋白浓度测定 (MCHC)、平均血红蛋白含量测定 (MCH)、网织红细胞计数 (Ret)、白细胞计数 (WBC)、白细胞分类 (DC)、血小板计数 (PLT)。

骨髓穿刺检查 随着科学技术的发展,各种诊断技术和检查手段已日益完善,但是对血液病患者来说骨髓穿刺检查是最基本、最重要的检查。骨髓是造血的主要器官,通常可根据骨髓象、血象(血液常规检查)所见结合临床表现及体征,对一些血液病就可作出肯定性诊断,如各种白血病、多发性骨髓瘤等。或根据骨髓血细胞改变提出支持性诊断,如缺铁性贫血、再生障碍性贫血、血小板减少性紫癜等。骨髓象确有某些改变,虽不能提供支持或否定意见时,也可为进一步检查提供参考。血液病的治疗过程中,也常通过骨髓检查来判断疗效。

红骨髓是制造血液的场所。成年人的红骨髓存在于扁骨(颅骨、胸骨、肋骨、脊柱和髌骨)和长骨的近心段。因此骨髓穿刺的部位有髌骨(髌前上棘、髌后上棘)、胸骨、脊突。但3岁以下的小儿有时也取胫骨头部内侧作为穿刺点。临床上常用的穿刺部位以髌骨前、后上棘为主,有些疾病如再生障碍性贫血、多发性骨髓瘤、转移癌瘤等需多部位

穿刺检查方能确诊。

有些人认为骨髓穿刺检查可引发痴呆或行走困难，这完全是一种误解。骨髓穿刺检查的部位是在骨骼，因此穿刺检查本身是安全的，因需局部麻醉，有些人可因麻药过敏而出现意外，但仔细询问药物过敏史即可避免此类事件发生。目前多采用利多卡因做局部麻醉，过敏反应少有发生，因此是很安全的。了解骨髓检查的必要性和安全性，就可消除紧张和恐惧心理，积极配合医生检查使疾病尽早得到诊断和治疗。

骨髓活检 即取一小部分骨髓组织，做活组织检查。对大部分疾病来说骨髓穿刺检查是可以作出诊断的，但是有些疾病因单纯骨髓检查难以确诊，必须借助于骨髓活检才能确定诊断，如骨髓硬化症、原发性骨髓纤维化症、继发性骨髓纤维化症、恶性肿瘤（乳腺癌、肺癌、前列腺癌、胃癌、儿童的神经母细胞瘤等）的骨髓转移等。某些白血病由于骨髓增生不良或极度增生或合并骨髓坏死或合并纤维化也可造成骨髓穿刺不成功使疾病难以确诊。骨髓活检可弥补骨髓穿刺失败这一不足，使骨髓穿刺检查不能确诊的疾病及时确定诊断和获得正确的治疗。骨髓活检与骨髓穿刺同样是安全的，但因骨髓活检针较骨髓穿刺针稍粗，活检后应压迫止血，

以防活检部位出血。

(三) 血液病包括哪些疾病?

血液病可按发病部位、发病机制或血液的组成成分进行分类。为便于读者理解,我们按血液的组成成分进行分类来介绍常见血液病的组成。

由于各种原因引起的红细胞病变所致的常见疾病包括缺铁性贫血,叶酸、维生素 B_{12} 缺乏性巨幼细胞贫血,再生障碍性贫血,纯红细胞再生障碍性贫血,珠蛋白生成障碍性贫血又称地中海贫血,蚕豆病,遗传性球形红细胞增多症,阵发性睡眠性血红蛋白尿症,自身免疫性溶血性贫血等。由遗传因素造成的凝血功能障碍的疾病或后天获得性出血性疾病包括遗传性出血性毛细血管扩张症,过敏性紫癜,原发性血小板减少性紫癜,血友病等。各种原因引起的白细胞异常疾病包括白细胞减少症,类白血病反应,传染性单核细胞增多症等。由于各种原因引起的造血系统良/恶性增生疾病有真性红细胞增多症,血小板增多症,骨髓纤维化,急性非淋巴细胞白血病,急性淋巴细胞白血病,慢性粒细胞白血病,慢性淋巴细胞白血病,多发性骨髓瘤,淋巴瘤等。

（四）血液病是否都是不治之症？

日常生活中，人们提及血液病都认为是耗资巨大又无望治愈的一种可怕的疾病。血液病的概念已如前所述，它包括原发性和继发性两大类，继发其他原因的血液病，如缺铁性贫血、叶酸及 B_{12} 缺乏的巨幼细胞贫血、过敏性紫癜、类白血病反应及传染性单核细胞增多症等，当去除诱因后予以积极的治疗可以达到治愈的目的。具有遗传因素的血液病在掌握遗传规律的基础上，通过产前诊断积极预防，也可以达到优生优育、避免或减少发病的目的。对已发病的患者，积极的预防和治疗，可使疾病减轻发作损失减少到最小程度，如血友病、蚕豆病及地中海贫血等。随着医学科学的发展和治疗手段的不断提高，以往认为不治之症的某些恶性血液病也获得了很好的疗效。如急性非淋巴细胞白血病的缓解率可达 60% ~ 80%，5 年以上的生存病例可达 40% 以上；急性淋巴细胞白血病的缓解率可达 90% 以上，儿童急性淋巴细胞白血病的缓解率可达 100%，5 年生存率可达 60% ~ 80%，部分病例可以治愈。由此可见，随着医学科学的发展和对血液病认识的进一步深入，相信不久的将来能够攻克各种

疑难的血液病，以彻底改变人们的“血液病都是不治之症”的观念。

(五) 血液检查的正常值

血液常规检查是血液病的最基本检查，检查包括的项目如前所述，它们的值高于或低于正常值均提示有血液病的可能，因而了解血液常规检查的正常值有助于我们发现疾病。表1列举血液常规检查的正常值。

表1 血液常规检查的正常值

项 目	正 常 值
红细胞计数 (RBC)	男性 429 ~ 538 万/立方毫米 〔(4.29 ~ 5.38) × 10 ¹² /L〕
	女性 383 ~ 483 万/立方毫米 〔(3.83 ~ 4.83) × 10 ¹² /L〕
血红蛋白含量 (Hb)	男性 12 ~ 16 克/立方毫米 (120 ~ 160g/L)
	女性 11 ~ 15 克/立方毫米 (110 ~ 150g/L)
红细胞压积 (HCT)	男性 42% ~ 49%