

Mc
Graw
Hill
Education

h 国外医学经典手册系列

威廉姆斯 血液病学手册 (第6版)

主 编 马 尔 尚 光 迪 著 者 团 体

湖南科学技术出版社

MANUAL OF HEMATOLOGY WILLIAMS

主编:

Marshall A.Lichtman

Ernest Beutler

Thomas J.Kipps

William J.Williams

Mc
Graw
Hill



国外医学经典手册系列

威廉姆斯 血液病学手册

主译 / 陈方平 钟美佐 赵谢兰

译者(按姓氏笔画为序):

马琦琳 王郁杰 王毅宏 王凯 卢岳 付斌 刘弋
刘巍 陈方平 陈焱 陈曙平 肖广芬 李昕 李碧娟
吴志军 钟美佐 赵谢兰 祝焱 信红亚 袁小瑜 徐雅靖
黄细莲 曹星玉 彭娴静 傅敢 熊曾

著者:

Marshall A.Lichtman,MD Ernest Beutler,MD

Thomas J.Kipps,MD,PhD William J.Williams,MD



Marshall A. Lichtman, Ernest Beutler, Thomas J. Kipps, William J. Williams

WILLIAMS MANUAL OF HEMATOLOGY, 6th Edition

ISBN: 0 07 - 139913 - 5

Copyright © 2003, 1996 by the McGraw-Hill Companies, Inc.

Original language published by The McGraw-Hill Companies, Inc. All rights reserved. No part of this publication may be reproduced or distributed in any form or by any means, or stored in a database or retrieval system, without the prior written permission of the publisher.

Simplified Chinese translation edition jointly published by McGraw-Hill Education (Asia) Co. and Hunan Science & Technology Press.

本书中文简体字翻译版由湖南科学技术出版社和美国麦格劳-希尔教育(亚洲)出版公司合作出版。未经出版者预先书面许可,不得以任何方式复制或抄袭本书的任何部分。

本书封面贴有 McGraw-Hill 公司防伪标签,无标签者不得销售。
著作权合同登记号: 18-2003-127

国外医学经典手册系列

威廉姆斯血液病学手册 (第6版)

著 者: Marshall A. Lichtman, Ernest Beutler, Thomas J. Kipps, William J. Williams

主 译: 陈方平 钟美佐 赵谢兰

责任编辑: 邹海心

出版发行: 湖南科学技术出版社

社 址: 长沙市湘雅路 280 号

<http://www.hnstp.com>

邮购联系: 本社直销科 0731 - 4375808

印 刷: 深圳彩帝印刷实业有限公司

(印装质量问题请直接与原厂联系)

厂 址: 深圳市香蜜湖车公庙天安工业区 F3 栋 2 楼 CD 座

邮 编: 518048

出版日期: 2003 年 9 月第 1 版第 1 次

开 本: 889mm × 1194mm 1/32

印 张: 18.5

字 数: 430000

书 号: ISBN 7-5357-3784-6/R·846

定 价: 60.00 元

(版权所有·翻印必究)

序

《威廉姆斯血液病学》是一本经典的著作。我在开始从事血液学工作时就以该书为主要的专业参考书，获益匪浅。

第5版《威廉姆斯血液病学》出版已有5年，在这期间，血液学在造血细胞生成、细胞因子作用、遗传学、细胞生长调控、免疫系统及血栓和出血等方面有了很多新进展与重大突破。因此，血液学界的诸多学者编著了第6版《威廉姆斯血液病学》与相应的第6版《威廉姆斯血液病学手册》。

本手册的编者 Marshall A. Lichtman, Ernest Beutler, Thomas J. Kipps 和 William J. Williams 都是《威廉姆斯血液病学》的作者，他们在各自的血液病学研究领域有着卓越的成就，蜚声血液学界。本手册是第6版《威廉姆斯血液病学》的简写本，浓缩了其精华内容，新颖、全面，语言简洁、准确，反映了当前血液病学的现状与发展，为读者提供更方便与快捷的方式了解血液病学，更加适应读者的需要。

本手册的主译者——陈方平教授是我国血液病学界年轻的知名学者，曾赴美国与欧洲学习和深造，在止血与血栓、造血干细胞移植等领域有卓著成就。他此次主持翻译的第6版《威廉姆斯血液病学手册》将为我国读者提供一个简明全面的学习血液病学的参考。我相信广大的读者能够通过本手册的译本了解《威廉姆斯血液病学》的精髓，掌握血液病学的基础和临床的知识。本手册可供各级从事血液病临床工作的工程师和医学生查阅，为正在学习血液病学的读者提供了入门捷径，对于广大临床工作者来说也是一册熟悉血液病学的参考书。

中国工程院院士



于苏州大学附一院 江苏省血液研究所
2003年6月8日

前言

1996年, McGraw-Hill 出版公司出版了第5版《威廉姆斯血液病学手册》, 受到广大读者的欢迎, 于是出版商想继续出版第6版《威廉姆斯血液病学手册》。

第6版《威廉姆斯血液病学手册》(以下简称《手册》)的目的是为读者提供一个方便、简单的提纲来介绍血细胞疾病和凝血蛋白疾病的病理、诊断和治疗。本书内容全面、条理性强, 而且体积小, 便于携带。本手册比上一版《手册》新增了关于疾病分类的章节, 有助于进行鉴别诊断, 还增加了表格和图示。另外, 本《手册》亦包括了第6版《威廉姆斯血液病学》新增的治疗方法, 如新药甲磺酸伊马替尼(格列卫)和 Darpoipoetin (Aranesp)。如果关心表格中描述疾病表现和药物治疗方案的原参考文献或其他资料, 读者可参考第6版《威廉姆斯血液病学》原书的相应章节。

在上一版的《手册》中, William J. Williams 和编书组成员, 包括: Thomas E. Coyle, Stephen L. Garziano, Stephen A. Landaw, Thomas P. Loughran Jr., Douglas A. Nelson, Jonathan Wright 和 Kenneth Amkoff 等将第5版《威廉姆斯血液病学》相关章节进行浓缩并制定了相应的编写手册的格式。在此版《手册》中, Dr. Williams 和 Ernest Beutler, Thomas J. Kipps 及 Marshall A. Lichtman 以第6版《威廉姆斯血液病学》关于疾病诊断及治疗的章节为基础对上一版《手册》进行了修改并增添了新内容。编者在此还要感谢 Barry Collier 和 Uri Seligsohn, 这两位学者曾参加了第6版《威廉姆斯血液病学》的编写工作, 他们虽然没有参加本手册的编写工作, 但对《手册》的工作给予了支持和鼓励。我们还要特别提到的是其他第6版《威廉姆斯血液病学》的作者。Susan Daley, Jeanne Ertle, Audry Majors, Sally Melton 和 Jane Verenini, 他们对于本手册的编写工作提出了积极的建议。Jean A. Shafer, B. S., M. A. 是罗彻斯特医疗中心大学的医学病理学的助理教授, 他提供了本手册的血液学图片。

本手册中讲述了治疗血液病的注意事项以便读者求证药物的剂量、用药途径、用药时间和疗程。另外编者重申复杂的血液病要求有经验的临床医师认真询问病史和详细检查病人，根据原发病的临床表现、患者的年龄、不同的医疗环境和其他因素来制定治疗方案。

Marshall A. Lichtman

Ernest Beutler

Thomas J. Kipps

William J. Williams

目录

第1章 接触患者	(1)
一、现病史	(1)
二、家族史	(2)
三、性接触史	(2)
四、体格检查	(2)
五、实验室检查	(3)
第2章 支持治疗：抗生素，导管留置和疼痛治疗	(10)
一、免疫受损患者感染的治疗	(10)
二、预防感染	(13)
三、静脉通路装置的使用	(14)
四、疼痛治疗	(16)
第3章 抗肿瘤药物的药理及毒理学	(20)
一、肿瘤化疗的基本原则	(20)
二、联合化疗	(20)
三、细胞动力学与肿瘤化疗	(21)
四、耐药	(21)
五、用于治疗血液系统恶性疾病的药物	(22)
第4章 红细胞疾病分类	(29)
第5章 再生障碍性贫血	(32)
一、定义	(32)
二、病因和发病机制	(32)
三、临床特点	(34)
四、实验室特点	(34)
五、全血细胞减少和骨髓增生不良的鉴别诊断	(34)
六、临床病程	(34)
七、治疗	(35)
第6章 纯红细胞再生障碍性贫血	(38)
一、急性纯红细胞再生障碍性贫血	(38)

	二、慢性纯红细胞再生障碍性贫血——先天性	…… (40)
	三、慢性纯红细胞再生障碍性贫血——获得性	…… (41)
第7章	慢性肾功能衰竭贫血	…… (43)
第8章	内分泌疾病贫血	…… (45)
	一、垂体缺陷性贫血	…… (45)
	二、甲状腺功能障碍性贫血	…… (45)
	三、肾上腺功能障碍性贫血	…… (45)
	四、性腺功能障碍性贫血	…… (46)
	五、妊娠期贫血	…… (46)
	六、甲状旁腺功能障碍性贫血	…… (46)
	七、胰腺功能障碍性贫血	…… (46)
第9章	先天性红细胞生成障碍性贫血	…… (47)
	一、先天性红细胞生成障碍性贫血 I 型	…… (47)
	二、先天性红细胞生成障碍性贫血 II 型 (HEMPAS)	…… (48)
	三、先天性红细胞生成障碍性贫血 III 型	…… (49)
第10章	巨幼细胞贫血	…… (50)
第11章	缺铁性贫血	…… (60)
	一、铁缺乏的不同阶段	…… (60)
	二、病因	…… (60)
	三、发病机制	…… (61)
	四、临床特点	…… (61)
	五、体格检查	…… (62)
	六、实验室改变	…… (62)
	七、诊断	…… (63)
	八、鉴别诊断	…… (63)
	九、治疗	…… (63)
第12章	其他营养物质缺乏性贫血	…… (67)
	一、维生素 A 缺乏	…… (67)
	二、维生素 B ₆ 缺乏:吡哆醛,吡哆醇,吡哆胺	…… (67)
	三、维生素 B ₂ 缺乏	…… (67)
	四、维生素 C (抗坏血酸) 缺乏	…… (68)
	五、维生素 E (α -生育酚) 缺乏	…… (68)
	六、铜缺乏	…… (69)

七、锌缺乏	(69)
八、饥饿性贫血	(69)
九、蛋白质缺乏性贫血 (kwashiorkor)	(69)
十、乙醇中毒	(70)
第13章 铁储存和转运性疾病	(71)
一、遗传性血色病	(72)
二、继发性血色病	(74)
三、缺转铁蛋白血症	(75)
第14章 遗传性和获得性铁粒幼细胞性贫血	(76)
一、获得性铁粒幼细胞性贫血	(77)
二、遗传性铁粒幼细胞性贫血	(77)
第15章 骨髓浸润性贫血	(79)
第16章 慢性病性贫血	(82)
第17章 遗传性球形红细胞增多症, 椭圆形红细胞增多症 和相关性疾病	(84)
一、遗传性球形细胞增多症	(84)
二、遗传性椭圆形红细胞增多症(HE)和相关疾病	(89)
三、球形细胞性遗传性椭圆形红细胞增多症	(90)
四、口形细胞性遗传性椭圆形红细胞增多症	(90)
五、遗传性热异型红细胞增多症	(91)
六、棘红细胞增多症	(91)
七、口形红细胞增多症和相关性疾病	(92)
第18章 红细胞酶缺陷引起的溶血性贫血	(95)
一、红细胞酶的异常引起溶血的机制	(95)
二、葡萄糖-6-磷酸脱氢酶 (G6PD) 缺乏	(95)
三、遗传性非球形细胞性溶血性贫血 (HNSHA)	(97)
四、实验室检查	(98)
五、鉴别诊断	(98)
六、治疗	(99)
第19章 海洋性贫血	(100)
一、定义	(100)

二、病因和发病机制	(100)
三、海洋性贫血的分子基础	(101)
四、海洋性贫血的不同类型	(101)
五、病理生理	(102)
六、群体遗传学	(104)
七、临床表现	(104)
八、实验室特点	(105)
九、鉴别诊断	(106)
十、治疗、病程与预后	(107)
十一、预防	(108)
十二、预后	(108)
第20章 镰状细胞病和相关异常	(110)
一、定义	(110)
二、病因和发病机制	(110)
三、临床表现	(112)
四、治疗	(114)
五、镰状细胞特征	(115)
六、血红蛋白 C 病	(115)
七、血红蛋白 D 病	(116)
八、血红蛋白 E 病	(116)
九、其他的血红蛋白病	(116)
第21章 伴有不稳定血红蛋白的血红蛋白病	(117)
一、定义	(117)
二、病因和发病机制	(117)
三、遗传学	(117)
四、临床特征	(118)
五、实验室特点	(118)
六、鉴别诊断	(118)
七、治疗、病程与预后	(119)
第22章 高铁血红蛋白血症及其他发绀的原因	(120)
一、定义	(120)
二、毒性高铁血红蛋白血症	(120)
三、黄递酶缺乏	(121)
四、细胞色素 b ₅ 缺乏	(121)
五、血红蛋白 M	(121)

六、低氧亲和力血红蛋白	(123)
七、硫化血红蛋白	(123)
第23章 创伤性、溶血性贫血，行军性血红蛋白尿，运动性和太空相关性贫血	(124)
一、创伤性、溶血性贫血	(124)
二、行军性血红蛋白尿和运动性及太空相关性贫血	(125)
三、鉴别诊断	(125)
四、治疗	(126)
第24章 微血管病性溶血性贫血	(127)
一、定义	(127)
二、病因和发病机制	(127)
三、原发疾病	(128)
四、临床特点	(128)
五、实验室检查	(129)
六、鉴别诊断	(129)
七、治疗	(129)
第25章 化学或物理因素引起的溶血性贫血	(130)
一、三氧化砷 (AsH_3)	(130)
二、铅	(130)
三、铜	(130)
四、氯化物	(131)
五、各种药物及化学物品	(131)
六、水	(131)
七、氧	(131)
八、昆虫或蜘蛛毒素	(132)
九、高温	(132)
第26章 微生物感染引起的溶血性贫血	(133)
一、发病机制	(134)
二、疟疾	(134)
三、巴尔通体病	(135)
四、产气荚膜梭状芽孢杆菌	(135)
五、巴贝西虫病	(136)
六、其他感染	(136)

第27章	温抗体性溶血性贫血	(137)
	一、病因和发病机制	(138)
	二、临床特点	(138)
	三、实验室检查	(139)
	四、鉴别诊断	(140)
	五、治疗	(141)
	六、病程及预后	(142)
第28章	寒冷性溶血性贫血	(143)
	一、冷凝集素引起的溶血性贫血	(143)
	二、阵发性寒冷性血红蛋白尿	(146)
第29章	药物引起的溶血性贫血	(148)
	一、病因和发病机制	(148)
	二、半抗原或药物吸附机制	(148)
	三、免疫复合物机制: 药物-抗体-目标细胞复合物	(149)
	四、自身抗体机制	(149)
	五、非免疫性蛋白吸附	(151)
	六、临床特点	(151)
	七、实验室特征	(151)
	八、鉴别诊断	(151)
	九、治疗、病程和预后	(152)
第30章	新生儿同种免疫性溶血性疾病	(153)
	一、发病机制	(153)
	二、临床表现	(154)
	三、实验室特征	(154)
	四、治疗、病程和预后	(154)
	五、预防	(156)
第31章	急性失血性贫血	(157)
	一、快速失血的主要影响	(157)
	二、急性失血的临床表现	(157)
	三、红细胞丢失的临床表现	(157)
	四、红细胞增殖反应	(158)
	五、替代治疗	(159)
第32章	脾功能亢进和脾功能低下	(160)

一、脾脏	(160)
二、脾亢(脾功能增强)	(160)
三、脾功能低下(脾功能降低)	(163)
第33章 红细胞增多症	(165)
一、真性红细胞增多症	(165)
二、病因和发病机制	(165)
三、临床表现	(166)
四、出血及血栓形成	(167)
五、实验室检查	(167)
六、诊断	(167)
七、鉴别诊断	(168)
八、治疗	(169)
九、预后	(171)
十、继发性红细胞增多症(红细胞增多)	(171)
第34章 卟啉病的血液学改变	(175)
一、分类(见表 34-1)	(175)
二、特殊疾病	(175)
三、红细胞生成型卟啉病	(176)
四、肝性卟啉病	(178)
第35章 中性粒细胞疾病的分类及临床表现	(183)
一、概述	(183)
二、中性粒细胞减少	(183)
三、中性粒细胞质的异常	(187)
四、中性粒细胞过多	(187)
五、中性粒细胞引起的血管或组织损害	(187)
第36章 中性粒细胞减少症和中性粒细胞增多症	(189)
一、中性粒细胞减少症	(189)
二、粒细胞生成障碍	(190)
三、中性粒细胞分布和转换异常	(193)
四、药物引起的中性粒细胞减少症	(194)
五、感染性疾病伴中性粒细胞减少症	(196)
六、中性粒细胞减少症的处理	(196)
七、中性粒细胞增多症	(197)
八、急性中性粒细胞增多症	(197)
九、慢性中性粒细胞增多症	(198)

十、引起中性粒细胞增多的原因 (见表 36-2)	
.....	(199)
十一、中性粒细胞增多症和药物	(199)
十二、中性粒细胞增多的意义	(199)
十三、治疗	(200)
第37章 中性粒细胞功能缺陷症	(201)
一、中性粒细胞功能异常的分类	(201)
二、抗体或补体缺陷	(201)
三、颗粒异常	(201)
四、黏附异常	(206)
五、运动障碍	(207)
六、抗微生物活性缺陷	(208)
七、可疑中性粒细胞功能异常的评估	(213)
第38章 嗜酸性粒细胞及相关疾病	(214)
一、嗜酸性粒细胞计数	(214)
二、嗜酸性粒细胞增多症原因 (见表 38-1)	(214)
三、嗜酸性粒细胞及疾病	(214)
四、尿液及脑脊液嗜酸性粒细胞增多	(219)
五、嗜酸性粒细胞减少症	(219)
第39章 嗜碱性粒细胞和肥大细胞及其疾病	(220)
一、嗜碱性粒细胞增多	(220)
二、嗜碱性粒细胞减少	(220)
三、肥大细胞	(220)
四、反应性肥大细胞增多症	(220)
五、良性肥大细胞疾病	(222)
六、系统性肥大细胞增生症	(222)
第40章 单核细胞增多症和单核细胞减少症	(225)
一、正常外周血液中单核细胞浓度	(225)
二、伴有单核细胞增多的血液病	(225)
三、伴单核细胞增多症的炎性和免疫相关性疾病	
.....	(226)
四、非血液系统的恶性疾病	(226)
五、伴单核细胞增多的其他疾病	(227)
六、伴单核细胞减少的疾病	(227)

第41章 炎性和恶性组织细胞增多症	(228)
一、组织细胞的炎性增生	(228)
二、克隆性的组织细胞增多症	(231)
第42章 脂肪储存疾病	(235)
一、巨噬细胞扩增的机制	(235)
二、戈谢病	(235)
三、尼曼-匹克病	(237)
第43章 髓系克隆性疾病的分类和临床表现	(239)
一、发病机制	(239)
二、轻至中度髓系克隆性疾病	(239)
三、中至中重度髓系克隆性疾病	(241)
四、中重度髓系克隆性疾病	(241)
五、重度髓系克隆性疾病	(242)
六、髓系克隆性疾病中的易位	(242)
七、多能干细胞阶段的损伤	(243)
八、前体细胞白血病	(243)
九、临床表现	(243)
十、白血病性原始细胞的影响	(243)
十一、促凝血物质和纤维蛋白溶解活化剂的释放	(244)
十二、高白细胞综合征	(244)
十三、血小板增多综合征	(244)
十四、全身症状	(245)
十五、代谢方面的征象	(245)
十六、人为的实验室结果	(245)
十七、涉及的特殊器官	(246)
第44章 克隆性贫血和少原始细胞白血病 (骨髓增生异常)	(247)
一、定义	(247)
二、病因和发病机制	(247)
三、临床特点	(248)
四、实验室特点	(248)
五、特殊病症	(248)
六、低原始细胞髓性白血病	(250)

第45章	阵发性睡眠性血红蛋白尿	(252)
一、	定义	(252)
二、	病因和发病机制	(252)
三、	临床特点	(253)
四、	实验室检查特点	(253)
五、	鉴别诊断	(254)
六、	治疗	(254)
七、	病程	(254)
第46章	急性髓系白血病	(255)
一、	病因和发病机制	(255)
二、	流行病学	(255)
三、	分型	(256)
四、	临床表现	(258)
五、	实验室特点	(259)
六、	高白细胞综合征	(261)
七、	不典型 AML 的临床表现	(261)
八、	婴幼儿 AML	(261)
九、	老年性 AML	(261)
十、	杂合(双表型)白血病	(261)
十一、	AML 的形态学分类	(262)
十二、	鉴别诊断	(262)
十三、	治疗、病程和预后	(262)
第47章	慢性髓系白血病	(267)
一、	病因学	(267)
二、	发病机制	(267)
三、	流行病学	(268)
四、	临床特点	(268)
五、	实验室检查特点	(268)
六、	白细胞淤滞症	(269)
七、	鉴别诊断	(269)
八、	治疗	(270)
九、	病程和预后	(273)
十、	CML 加速期	(274)
十一、	费城染色体阳性的急性白血病	(275)
十二、	Ph 染色体阴性的慢性粒细胞性白血病	(275)
第48章	特发性骨髓纤维化(原因不明的髓样化生)	(278)

一、纤维组织形成	(278)
二、临床特点	(278)
三、特有的临床表现	(279)
四、实验室特点	(279)
五、骨髓的表现	(280)
六、细胞遗传学	(281)
七、鉴别诊断	(281)
八、特发性骨髓纤维化与其他骨髓增生性疾病的转 化	(282)
九、治疗	(282)
十、病程和预后	(283)
第49章 良性淋巴细胞系疾病的分类	(284)
一、分类	(284)
二、临床表现	(284)
第50章 淋巴细胞增多和淋巴细胞减少	(288)
一、淋巴细胞增多	(288)
二、淋巴细胞减少	(290)
第51章 原发性免疫缺陷综合征	(295)
第52章 获得性免疫缺陷综合征	(299)
一、定义	(299)
二、病因和发病机制	(299)
三、临床及实验室特征	(302)
四、HIV 感染的一般治疗	(307)
第53章 单核细胞增多综合征	(310)
一、定义	(310)
二、病因和发病机制	(310)
三、临床表现	(311)
四、实验室特点	(313)
五、鉴别诊断	(314)
六、临床经过及治疗	(315)
第54章 淋巴系统恶性疾病的分类和临床表现	(317)
一、分类	(317)
二、相关的临床综合征	(317)