



执业医师定期考核辅导用书

最新版

血液内科

XUEYENEIKE

黄晓军◇主编

北京医师协会 组织编写

中国医药科技出版社

执业医师定期考核辅导用书

XUEYENEIKE

血液内科

黄晓军 主编

北京医师协会 组织编写

中国医药科技出版社

内 容 提 要

根据国家卫生和计划生育委员会《医师定期考核管理办法》的要求,我们组织血液内科专家、学科带头人及中青年业务骨干共同编写本书。全书体例清晰、明确,内容具有基础性、专业性、指导性 & 可操作性等特点。其既可作为血液内科医师定期考核辅导用书,也可作为血液内科医师临床指导用书。

本书适合广大执业医师、在校师生参考学习。

图书在版编目(CIP)数据

血液内科/黄晓军主编. —北京:中国医药科技出版社,2014.10

执业医师定期考核辅导用书

ISBN 978-7-5067-6970-9

I. ①血… II. ①黄… III. ①血液病-诊疗-医师-考核-自学参考资料
IV. ①R552

中国版本图书馆CIP数据核字(2014)第181184号

美术编辑 陈君杞

版式设计 郭小平

出版 中国医药科技出版社

地址 北京市海淀区文慧园北路甲22号

邮编 100082

电话 发行:010-62227427 邮购:010-62236938

网址 www.cmstp.com

规格 787×1092mm¹/₁₆

印张 10

插页 2

字数 186千字

版次 2014年10月第1版

印次 2014年10月第1次印刷

印刷 三河市百盛印装有限公司

经销 全国各地新华书店

书号 ISBN 978-7-5067-6970-9

定价 50.00元

本社图书如存在印装质量问题请与本社联系调换

前言

PREFACE

医师定期考核是一项法定工作。《执业医师法》明确规定要对医师实施定期考核。在我国医师执业管理体系的三项制度中，相对资格准入、执业注册的成熟开展，考核制度才刚起步。考核不是考试，也不是选拔，考核对于促进医师在取得执业资格后，不断更新知识、提高业务水平，尤其是不断提高医师的素质和道德修养起到重要的作用。

长期以来，由于我国医师行业只有准入机制，没有执行定期考核制度，给患者的就医安全和行业的信誉都带来了隐患。只有提高医疗技术水平和医务人员的素质才能保障医疗质量和医疗安全。因此，医师定期考核是医师准入后监管的重要机制和有效途径。

医师定期考核的实质就是实行执照管理，通过行业年检，维护和提高医师的执业能力。在深化医药卫生体制改革背景下，这项制度的建立和完善将有助于医师管理体制逐步从单位人过渡到社会人。

各级卫生行政部门对医师定期考核工作高度重视。目前，医师定期考核缺乏规范化的辅导用书，有鉴于此，我们按照国家卫生和计划生育委员会颁布的 18 个普通专科和 16 个亚专科分类，结合临床实际，编写了“执业医师定期考核辅导用书”，供相关机构和人员使用。

各专科分册根据临床学科发展情况，重点讲述各科医师应知应会的基本知识和基本技能，对各专科医师参加定期考核可起到很好的引导作用。

编者

2014年10月

目录

CONTENTS

第一章	缺铁性贫血	1
第二章	巨幼细胞贫血	3
第三章	再生障碍性贫血	5
第四章	自身免疫性溶血性贫血	7
第五章	阵发性睡眠性血红蛋白尿症	9
第六章	珠蛋白生成障碍性贫血	11
第七章	白细胞减少症	14
第八章	急性白血病	16
第九章	慢性粒细胞白血病	19
第十章	慢性淋巴细胞白血病	22
第十一章	真性红细胞增多症	27
第十二章	原发性血小板增多症	29
第十三章	骨髓纤维化	31
第十四章	骨髓增生异常综合征	33
第十五章	淋巴瘤	37
第一节	霍奇金淋巴瘤	37
第二节	非霍奇金淋巴瘤	39
第十六章	多发性骨髓瘤	43

一、临床表现	43
二、实验室检查	44
三、诊断标准、分型及分期	44
第十七章 过敏性紫癜	48
第十八章 特发性血小板减少性紫癜	51
第十九章 血友病	53
第二十章 弥散性血管内凝血	56
第二十一章 脾功能亢进	59
第二十二章 传染性单核细胞增多症	60
第二十三章 噬血细胞综合征	62
第二十四章 异基因造血干细胞移植	64
第二十五章 自体造血干细胞移植	69
第二十六章 治疗性血液成分单采	70
附录一 血液病常用治疗方法	72
第一节 药物治疗	72
一、治疗贫血的药物	72
二、升高白细胞的药物	79
三、升高血小板的药物	82
四、防止出血的血管性药物	85
五、作用于凝血因子的药物与凝血因子制剂	87
六、抗血小板药	90
七、抗凝血因子药物	92
八、治疗铁过载	94
九、化疗药物	96
第二节 造血干细胞移植	107
第三节 白细胞分离去除术	109
第四节 治疗性血小板单采术	109
第五节 红细胞去除术	109
第六节 输血以及血制品	110

第七节 细胞免疫治疗	111
第八节 外科手术治疗	112
第九节 其他治疗	114
附录二 血液病/恶性肿瘤患者侵袭性真菌感染的诊断标准与治疗原则	115
第一节 诊断标准	115
一、确诊 IFI	115
二、临床诊断 IFI	116
三、拟诊 IFI	116
第二节 治疗原则	117
一、预防治疗	117
二、经验治疗	117
三、抢先治疗	118
四、确诊后治疗	118
五、联合治疗	118
六、抗真菌治疗疗程	118
第三节 疗效评判	119
一、抗真菌治疗的总体评判标准 ^[5]	119
二、各种确诊 IFI 患者的疗效评判标准	119
三、评价药物经验治疗疗效的指标 ^[6]	122
第四节 疾病各论	122
一、念珠菌感染（念珠菌血症和播散性念珠菌感染）	122
二、曲霉菌感染	122
三、新型隐球菌感染	123
四、毛霉菌感染	123
五、肺孢子菌肺炎	123
六、手术干预	123
附录三 中国多发性骨髓瘤诊治指南	125
一、定义	125
二、临床表现	125
三、诊断标准、分型、分期及鉴别诊断	126
四、治疗	129
五、预后因素	132
六、多发性骨髓瘤的疗效标准	132

附录四 急性早幼粒细胞白血病中国诊疗指南	136
第一节 初诊患者入院检查、诊断	136
一、病史采集及重要体征	136
二、实验室检查	136
三、诊断	136
第二节 APL 患者的治疗	137
一、诱导治疗	137
二、初始诱导失败患者的治疗	137
三、APL CR 后的巩固治疗	138
四、APL CR 患者的维持治疗	138
五、治疗后患者随访	138
六、首次复发 APL 患者的治疗	139
七、支持治疗	139
八、蒽环类药物化疗毒性	139
附录五 急性髓系白血病（复发难治性）中国诊疗指南	141
一、复发、难治性急性髓系白血病（AML）诊断标准	141
二、难治复发 AML 治疗策略	141
三、难治复发 AML 治疗方案	141
附录六 成人急性髓系白血病（非急性早幼粒细胞白血病）	144
第一节 初诊患者入院检查、诊断	144
一、病史采集及重要体征	144
二、实验室检查	144
三、诊断、分类	144
四、AML 的预后和分层因素	145
第二节 急性髓系白血病（非 APL）患者的治疗	146
一、年龄 <60 岁，此前无血液病史的患者	146
二、年龄 <60 岁，此前有血液病史或治疗相关性 AML 的患者	149
三、年龄 ≥60 岁的 AML 患者	149
四、AML 患者 CNSL 的诊断、预防和治疗	151
五、特别说明	151

缺铁性贫血

缺铁性贫血是因体内储存铁缺乏，血红素合成障碍而导致的小细胞低色素性贫血。

诊断标准

(一) 临床表现

1. 贫血的表现

头晕、眼花、耳鸣、头痛、乏力、易倦、心悸、活动后气短等。

2. 缺铁的特殊表现

皮肤干燥、角化、毛发无光泽、口角炎、舌炎、舌乳突萎缩、异食癖。严重缺铁者可有平甲、匙状指甲（反甲）、食欲减退、恶心及便秘等。

3. 儿童可出现生长发育迟缓或行为异常。

(二) 存在铁缺乏的原因

1. 铁摄入不足

食物中铁含量不足，偏食或吸收不良等。

2. 铁丢失过多

月经过多，胃肠道小量慢性失血，慢性咯血等。

3. 铁需求增多

生长发育期，妊娠等。

(三) 实验室检查

1. 小细胞低色素性贫血

男性血红蛋白 $< 120\text{g/L}$ ，女性血红蛋白 $< 110\text{g/L}$ ；红细胞平均体积 $< 80\text{fl}$ ，红细胞平均血红蛋白量 $< 26\text{pg}$ ，红细胞平均血红蛋白浓度 $< 310\text{g/L}$ ；血涂片可见红细胞大小不一，染色浅淡，中心淡染区扩大。

2. 体内铁储备缺乏

血清铁 $< 50\mu\text{g/dl}$ ($8.95\mu\text{mol/L}$)，总铁结合力 $> 360\mu\text{g/dl}$ ($64.44\mu\text{mol/L}$)，转铁蛋白饱和度 $< 15\%$ ，血清铁蛋白低于 $14\mu\text{g/L}$ ；骨髓铁染色显示细胞外铁及铁粒幼细胞减少或缺如。

治疗原则

(一) 病因治疗

去除或纠正导致缺铁的原因。

(二) 补充铁剂

1. 口服补铁

常用的口服铁剂有：①硫酸亚铁，300mg，每日3次。②琥珀酸亚铁，100mg，每日2次。③葡萄糖酸亚铁，325~650mg，每日3次。④富马酸亚铁，0.2mg，每日3次。血红蛋白大多于治疗2周后明显上升，1~2个月后达正常水平。血红蛋白恢复正常后仍需继续铁剂治疗，待血清铁蛋白恢复到 $\geq 50\mu\text{g/L}$ 再停药。为减少胃肠道反应，铁剂可进餐时或餐后服用，但忌与茶、钙盐及镁盐同时服用。

2. 肠外补铁

若口服铁剂不能耐受，或口服铁剂不能吸收，或失血速度快，需迅速补充，可选用右旋糖酐铁深部肌肉注射，所需补充铁的量根据以下公式初步估算： $[150 - \text{患者 Hb (g/L)} \times \text{体重 (kg)}] \times 0.33$ 。首次注射50mg，如无不良反应，第2次可增加到100mg，每周2~3次，直到铁蛋白达 $50\mu\text{g/L}$ 。注射铁剂后可发生局部肌肉疼痛、淋巴结炎、头痛、头晕、发热、荨麻疹及关节痛等，多为轻度及暂时的。偶尔可出现过敏性休克，故给药时应备有急救设备和药品。有右旋糖酐铁过敏史者禁用。

(三) 输注红细胞

缺铁性贫血一般不需要输注红细胞，仅在严重贫血伴组织明显缺氧时应用。

巨幼细胞贫血

巨幼细胞贫血是因营养不良、免疫或药物等原因引起叶酸和（或）维生素 B₁₂ 缺乏，细胞核 DNA 合成障碍所致的大细胞贫血。

诊断标准

（一）临床表现

1. 贫血表现

头晕、乏力、活动后气短等，起病隐袭。因未发育成熟的红细胞可在骨髓内遭破坏，即原位溶血，患者可出现轻度黄疸。

2. 胃肠道症状

常有反复发作的舌炎、舌面光滑、食欲不振，偶有腹胀、腹泻及便秘等。

3. 神经系统症状

维生素 B₁₂ 缺乏者可出现手足对称性麻木、感觉障碍、步态不稳、行走困难等神经系统症状。有些小儿及老年维生素 B₁₂ 缺乏者及少数叶酸缺乏者可出现抑郁、嗜睡或精神错乱等精神异常。

（二）存在叶酸和维生素 B₁₂ 缺乏的原因

1. 叶酸缺乏

①摄入不足：食物中缺少新鲜蔬菜或过度烹煮。②吸收减少：酗酒，空肠的炎症、肿瘤、手术切除，慢性腹泻，服用抗癫痫药、柳氮磺胺吡啶等。③需要增加：妊娠期妇女，生长发育的儿童及青少年，慢性反复溶血，肿瘤，长期血液透析，甲亢，慢性感染等。④药物致叶酸利用障碍：服用甲氨蝶呤、氨苯蝶呤、乙胺嘧啶等。

2. 维生素 B₁₂ 缺乏

①摄入减少：常年素食，胃酸缺乏和胃蛋白酶的分泌减少等。②吸收减少：内因子缺乏，胃酸、胃蛋白酶、胰蛋白酶缺乏，肠道疾患，小肠内细菌和寄生虫竞争维生素 B₁₂ 等。③利用障碍：先天性钴胺素传递蛋白 TC II 缺乏等。

（三）实验室检查

1. 血象

大细胞（红细胞平均体积通常 > 110fl）、正色素性贫血，中性粒细胞及血小板也常减少。血涂片中可见大卵圆形的红细胞和中性粒细胞核分叶过多（5 叶者占 5% 以

上,或有6叶者)。

2. 骨髓象

各系细胞均可出现巨幼变,以红系细胞最为显著。

3. 叶酸和维生素 B₁₂测定

①血清叶酸 < 3ng/ml (6.91 μ mol/L)。②红细胞叶酸 < 100ng/ml (227nmol/L)。

③血清维生素 B₁₂水平 < 100 ~ 140pg/ml (74 ~ 103pmol/L)。

4. 内因子阻断抗体

50%以上的恶性贫血患者为阳性。

治疗原则

1. 病因治疗

去除导致叶酸或维生素 B₁₂缺乏的病因,纠正偏食及不良的烹调习惯。

2. 补充叶酸或维生素 B₁₂

叶酸缺乏可口服叶酸 5 ~ 10mg,每天 3 次。胃肠道不能吸收叶酸者可肌肉注射四氢叶酸钙 5 ~ 10mg,每天 1 次。补充叶酸直至血红蛋白恢复正常,一般不需维持治疗。维生素 B₁₂缺乏可予维生素 B₁₂ 100 μ g,肌肉注射,每天 1 次(或 200 μ g 隔日 1 次),直至血红蛋白恢复正常。恶性贫血或全胃切除者需终身维持治疗,每月注射 100 μ g 1 次。维生素 B₁₂缺乏伴有神经症状者有时需大剂量 500 ~ 1000 μ g/(次·周)、长疗程(半年以上)的治疗。

单纯维生素 B₁₂缺乏者不宜单用叶酸治疗,否则会加重维生素 B₁₂的缺乏,引发或加重神经系统症状。严重巨幼细胞贫血的患者在补充治疗中因贫血恢复时大量血钾进入新生红细胞,会突发低血钾,需适时补钾。如治疗 3 ~ 4 周后血象恢复不明显,应寻找是否同时存在缺铁、感染或其他基础疾病,予以纠正。

3. 输注红细胞

仅在严重贫血伴组织、脏器明显缺氧时输注红细胞。

再生障碍性贫血

再生障碍性贫血（再障）是由多种病因、多种发病机制引起骨髓造血功能衰竭所致。

诊断标准

（一）临床表现

1. 贫血

面色苍白、头晕、眼花、耳鸣、乏力、活动后心悸、气短等。

2. 出血

皮肤瘀点和瘀斑、牙龈出血和鼻出血。年轻女性可出现月经过多和不规则阴道出血。严重时可出现内脏出血（如泌尿道、消化道、呼吸道和中枢神经出血），可危及生命。

3. 感染

常见口腔、呼吸道、胃肠道和皮肤软组织感染，严重时可发生败血症。感染常加重出血。

4. 肝、脾、淋巴结一般不肿大。

（二）实验室检查

1. 血象

全血细胞减少，网织红细胞绝对值减少，淋巴细胞相对增多。

2. 骨髓象

至少一个部位增生减低或重度减低。如增生活跃，需有巨核细胞明显减少及淋巴细胞相对增多。骨髓非造血细胞增多。骨髓活检见造血组织减少，脂肪组织增加。

3. 除外引起全血细胞减少的其他疾病

如阵发性睡眠性血红蛋白尿症、骨髓增生异常综合征、自身抗体介导的全血细胞减少、急性造血功能停滞、骨髓纤维化、急性白血病、恶性组织细胞病、肿瘤骨髓转移等。

（三）分型标准

1. 重型再障（SAA）

（1）骨髓有核细胞 $< 25\%$ ，或 $25\% \sim 50\%$ ，但其中残留的造血细胞数 $< 30\%$ 。

(2) 以下3条中至少符合2条：①网织红细胞 $<1\%$ ，绝对值 $<15 \times 10^9/L$ 。②中性粒细胞绝对值 $<0.5 \times 10^9/L$ 。③血小板 $<20 \times 10^9/L$ 。

2. 极重型再障 (VSAA)

- (1) 符合重型再障标准。
- (2) 中性粒细胞 $<0.2 \times 10^9/L$ 。

3. 非重型再障 (NSAA)

不符合重型或极重型再障标准。

治疗原则

(一) 一般治疗

1. 去除可能引起再障或加重病情的物理、化学、药物和病毒感染等因素。
2. 视血象及病情输血及其他血制品。监测血清铁蛋白、血糖和心、肝、肾功能，血清铁蛋白 $>1000\mu\text{g}/L$ 应予去铁治疗。
3. 控制感染。
4. 必要时使用G-CSF和EPO等细胞因子。

(二) 非重型再障的治疗

监测血象，择机给予雄激素和（或）环孢素A治疗。

(1) 雄激素：常用的有①司坦唑醇：6~12mg/d，分次口服。②丙酸睾丸酮：50~100mg/d，肌内注射。③十一烷酸睾酮：120~240mg/d，分次口服。雄激素治疗的疗程3~6个月，有效者减量维持治疗2年左右。用药期间监测肝肾功能等不良反应。

(2) 环孢素A (CsA)：3~5mg/(kg·d)，分2次（每12小时1次为宜）口服。监测血药谷浓度，其在150~250 $\mu\text{g}/L$ 为宜。疗程4~6个月，有效者减量维持（大于2年为宜）。用药期间监测肝肾功能等不良反应。

如果病情进展为血制品输注依赖或重型再障，可按重型再障处理。

(三) 重型再障的治疗

1. 一线治疗

(1) 年龄 <40 岁：宜及早行HLA相合同胞供者造血干细胞移植；无HLA相合同胞供者选用强化免疫抑制治疗，即抗胸腺细胞球蛋白(ATG)或抗淋巴细胞球蛋白(ALG)联合CsA治疗。

(2) 年龄 >40 岁：及早予强化免疫抑制治疗(ATG/ALG+CsA)。

2. 补救治疗 ATG/ALG+CsA治疗4~6个月仍无治疗反应，可行以下治疗。

(1) 第二程ATG/ALG治疗：换用不同种属来源的ATG/ALG。

(2) HLA相合无关供者造血干细胞移植：直接采用或第二程ATG/ALG治疗仍无反应时采用。

(3) 参加临床试验。

(4) 中医中药治疗。

自身免疫性溶血性贫血

自身免疫性溶血性贫血（AIHA）系指由各种原因刺激机体产生抗自身红细胞抗体和（或）补体，并结合于红细胞膜上，致红细胞破坏加速而引起的一组溶血性贫血。根据有无基础疾病，分为原发性 AIHA 和继发性 AIHA。根据自身抗体血清学特点，分为温抗体型 AIHA 和冷抗体型 AIHA，后者包括冷凝集素综合征和阵发性冷性血红蛋白尿症。临床上以温抗体型 AIHA 居多。

诊断标准

（一）临床表现

（1）各年龄组均可发病，以女性为多见。

（2）常伴有诱发或继发因素，儿童多为各种感染，成人多为风湿免疫病、感染、慢性淋巴系统增殖性疾病及各种肿瘤等。

（3）发病缓急不一，大多发病徐缓，但感染引起者和阵发性冷性血红蛋白尿症常发病急骤。

（4）出现溶血表现，轻重程度不同的巩膜和皮肤黄染。可出现尿色变深或酱油色尿，主要见于阵发性冷性血红蛋白尿症。

（5）出现贫血表现，头晕、乏力、耳鸣、活动后心悸等。

（6）急性发病可有寒战、高热、腰背部疼痛、呕吐等。急性溶血或贫血严重时可出现神经系统表现，如烦躁不安、昏迷。

（7）半数患者可有脾脏肿大，1/3 有肝脏肿大。

（8）冷凝集素综合征可在寒冷环境下出现耳廓、鼻尖、手指和足趾等部位发绀。

（9）继发性 AIHA 常伴有原发疾病的症状和体征。

（二）实验室检查

1. 血象

血红蛋白降低，一般呈正细胞性贫血。网织红细胞百分率增高。血涂片可见球形红细胞和（或）幼红细胞。急性溶血时白细胞可增多。血小板计数大多正常。

2. 骨髓象

骨髓增生活跃，以红细胞系统为主。

3. 直接抗人球蛋白试验 (Coombs 试验) 阳性

有条件时应行特异性单价抗血清 Coombs 分型试验, 由此可分为三型。①抗 IgG + 抗补体 C₃ 型。②单独抗 IgG 型。③单独抗补体 C₃ 型。

4. 冷凝集素试验

冷凝集素综合征时阳性。

5. 冷热溶血试验

阵发性冷性血红蛋白尿症时阳性。

6. 肝功能检查

血清胆红素大多增高, 以间接胆红素为主。乳酸脱氢酶可升高。

7. 尿含铁血黄素试验

可阳性, 主要见于冷抗体型 AIHA。

治疗原则

1. 治疗原发病, 去除诱因

2. 温抗体型 AIHA 的治疗

(1) 肾上腺糖皮质激素: 为首选药物。常选用醋酸泼尼松, 1~2mg/(kg·d)。以 3~4 周为是否有效的期限, 无效者更换其他治疗方案, 有效者待 Hb 及网织红细胞百分率接近正常至少 1 周后, 激素逐渐减量, 行维持治疗, 疗程一般至少 3~6 个月。急性溶血和病情危重者可先选用静脉激素制剂, 待病情稳定后换用为口服激素。

(2) 脾切除: 适用于①激素治疗无效者。②激素减量病情反复, 或所需泼尼松维持剂量超过每日 10mg 者。③激素副作用明显, 无法耐受者。

(3) 免疫抑制剂及免疫调节剂: 适用于①激素治疗无效者。②脾切除无效或不能接受脾切除者。③急性溶血, 静脉激素治疗 3 天无效者。④所需泼尼松维持量每日超过 10mg 者。常用药物有环磷酰胺和硫唑嘌呤。还可选用达那唑、氨甲蝶呤和环孢素 A。急性溶血及危重患者可输注大剂量静脉用丙种球蛋白。

3. 冷抗体型 AIHA 的治疗

糖皮质激素和脾切除一般无效。苯丁酸氮芥和环磷酰胺有一定疗效。

4. 输血

应尽量避免。一般仅限于急性溶血发作、急性溶血后再障危象、重度贫血等。以输注浓缩红细胞为宜, 必要时输注生理盐水洗涤的红细胞。冷抗体型 AIHA 患者宜将红细胞加温至 37℃ 后输注。

5. 其他治疗

①血浆置换疗法: 其他各种治疗无效、严重威胁生命的患者可试用。②利妥昔单抗 (抗 CD₂₀ 单抗): 各种治疗无效者可试用。

阵发性睡眠性血红蛋白尿症

阵发性睡眠性血红蛋白尿症（PNH）是一种获得性溶血性疾病，源于造血干细胞PIG-A基因突变引起血细胞表面的膜蛋白缺失，致使细胞性能发生变化，对血中的补体敏感，引发血管内溶血、全血细胞减少和血栓形成等表现。

诊断标准

（一）临床表现

- （1）各年龄组均可发病，但以青壮年居多。
- （2）血红蛋白尿，典型的血红蛋白尿呈酱油或浓茶色，多以晨尿为著，一般持续2~3天，重者可持续1~2周或更长时间。
- （3）贫血，皮肤巩膜黄染，轻度肝、脾肿大。
- （4）可有血栓形成，以静脉血栓为主。
- （5）可出现吞咽困难、腹痛、胃胀、食管痉挛、勃起障碍等平滑肌功能障碍表现。

（二）实验室检查

- （1）血象 贫血程度轻重不一，网织红细胞常增多。约半数患者全血细胞减少。
- （2）骨髓象 大部分患者增生明显活跃，以红细胞系统增生为主，少数患者可表现为增生减低。
- （3）血清胆红素增高，以间接胆红素升高为主。乳酸脱氢酶常升高。
- （4）血红蛋白尿发作时，尿潜血试验阳性，血浆游离血红蛋白增多，结合珠蛋白减少。
- （5）尿含铁血黄素试验（Rous试验）：反复发作者阳性。
- （6）酸溶血试验（Ham试验）和蔗糖溶血试验：可出现阳性。后者敏感性较强，需除外假阳性。
- （7）流式细胞术检测红细胞、中性粒细胞CD₅₉、CD₅₅抗原：CD₅₉和（或）CD₅₅细胞 $\geq 10\%$ （ $>5\%$ 但 $<10\%$ 者应重复）。有条件的单位可行Flaer检测。

治疗原则

1. 查找并尽量避免诱发因素