

血液科 临床备忘录

主 编 / 林凤茹 郭晓楠 任金海 潘 峻

·第2版·

XUEYEKE
LINCHUANG BEIWANGLU



人民军医出版社

PEOPLE'S MILITARY MEDICAL PRESS

血液科 临床备忘录

主 编：林汉强 副主编：林金海 编 者

第2版

XUEYEKE
LINCHUANG BEIWANGLU



人民卫生出版社

PEOPLE'S MEDICAL PUBLISHING HOUSE

血液科临床备忘录

XUEYEKE LINCHUANG BEIWANGLU

(第2版)

主 审 姚尔固

主 编 林凤茹 郭晓楠 任金海 潘 峻



人民军医出版社

PEOPLE'S MILITARY MEDICAL PRESS

北 京

图书在版编目(CIP)数据

血液科临床备忘录/林凤茹等主编. —2版. —北京:
人民军医出版社, 2010. 7

ISBN 978-7-5091-3935-6

I. ①血… II. ①林… III. ①血液病—诊疗 IV. ①R55

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2010)第 129792 号

策划编辑:路弘 文字编辑:佟玉珍 责任审读:黄栩兵

出版人:齐学进

出版发行:人民军医出版社

经销:新华书店

通信地址:北京市 100036 信箱 188 分箱

邮编:100036

质量反馈电话:(010)51927290;(010)51927283

邮购电话:(010)51927252

策划编辑电话:(010)51927300—8061

网址:[www. pmmp. com. cn](http://www.pmmp.com.cn)

印刷:三河市祥达印装厂 装订:京兰装订有限公司

开本:850mm×1168mm 1/32

印张:15.125 字数:463千字

版、印次:2010年7月第2版第1次印刷

印数:0001~2500

定价:49.00元

版权所有 侵权必究

购买本社图书,凡有缺、倒、脱页者,本社负责调换

内容提要

编者结合临床实践中常遇到的诊治问题,简述了红细胞系统、白细胞系统、出凝血系统、淋巴瘤等疾病,阐述了与血液相关的一些问题,特别是在注意事项中总结了编者多年临床、医疗、教学工作的体会与心得,也反映了这些血液病的近代进展和观念的更新。在上一版的基础上增加了血液病常见症状的护理,以及常用实验室检查正常参考值、常用英汉词汇对照、药物缩写与全称中文对照。本书内容新颖实用,可作为袖珍血液学临床手册,供血液科及内科各级医师参考,也可作为普及血液病知识的科普读物。

编委名单

主 主 编	审 编 委	姚尔固			
		林凤茹	郭晓楠	任金海	潘 峻
		(以姓氏笔画为序)			
		卫俊萍	王 艳	王 颖	王 静
		王玉昭	王福旭	牛志云	尹婉宜
		左雅蓓	田金满	乔淑凯	任金海
		刘小军	刘艳萍	孙国峰	杨 琳
		杨荣雪	杨敬慈	李 航	吴冰洁
		张学军	张敬宇	张静楠	陆 欣
		陈广华	林凤茹	罗建民	周建辉
		胡英芳	姚 丽	姚尔固	秦 姗
		索晓慧	高建霞	郭晓楠	郭晓玲
		郭林选	梁 磊	董 平	温树鹏
		蔡圣鑫	潘 峻		

INTRODUCTION

第 2 版 前 言

《血液科临床备忘录》一书,自 2006 年初版以来,对我国临床血液学的普及和发展起到了一定的促进作用。时代在进步,医学在发展,近几年血液学诊治的认知有不少更新,如 JAK2V617F 突变对 Ph/BCR-ABL 阴性的髓系增殖性肿瘤、2008WHO 对造血系统恶性肿瘤的新分类和诊断标准、新一代酪氨酸激酶抑制药的开发、浆细胞样树突状细胞白血病等新病种的出现等不胜枚举,促使本书修订再版,以便与现代临床血液学同步。

本书再版作了必要修订和补充,并结合国情和我们的一些体会,力求反映我国及国际在临床血液学研究中的新进展。对重点疾病加以补充说明,实用性更强。本着独立思考、洋为中用、百家争鸣、百花齐放的方针,对部分疾病分类和新病种作了评议,增加了血液病常见症状的护理。突出普及血液病知识,并可进一步对临床血液学的新走向有所了解。本书编写人员学识、经验有限,愿和广大血液学同道们,务实创新,结合国情,精益求精,与时俱进,为创建我国特色的临床血液学而努力。不妥之处望不吝指正。

编 者

2010 年 4 月

PREFACE

第 1 版 前 言

河北医科大学第二医院血液科建科数十年,几经沧桑,尤其近 40 年积累了一定医疗、教学、科研经验,取得了一些成绩,为我省和我国血液学发展与壮大做了力所能及的点点滴滴。长期以来我们一直在思考怎样将我科在平凡的临床实践中对血液病诊治的经验、体会汇编成册,不仅使血液科年轻医师有所借鉴,高年医师亦能有所裨益,甚至其他专科医师也能了解有关血液学的诊治事宜。恰好人民军医出版社出版临床备忘录系列丛书,深受读者青睐,向我们约稿,于是我们欣然写成这本袖珍型《血液科临床备忘录》。

本书取名《血液科临床备忘录》,记载我科数十年来所见的血液病简单扼要加以表述,重点在诊断治疗,特别是注意事项反映了我科在诊治中的一些心得、体会与教训。并有附录以供查阅。内容新颖,实用性强。虽然名为《备忘录》,实为携带方便的袖珍临床血液学手册。

医学发展日新月异,临床表现千变万化,新的疾病不断出现,旧的观念快速更新,诊治措施也会随时改变。学海无涯,医林无边,老一代医务人员言传身教,新一代求知不倦,只有共同务实创新才能与时俱进。编写人员学识经验有限,愿抛砖引玉,希同道不吝批评指正。

河北医科大学第二医院血液科 姚尔固

2005 年 夏

CONTENTS

目 录

第 1 章 红细胞疾病	(1)
贫血概述	(1)
缺铁性贫血	(5)
巨幼细胞贫血	(10)
慢性病贫血	(15)
再生障碍性贫血	(17)
纯红细胞再生障碍性 贫血	(27)
遗传性再生障碍性贫血	(30)
先天性红细胞生成异常 性贫血	(39)
珠蛋白生成障碍性贫血 综合征	(44)
遗传性球形红细胞增 多症	(47)
遗传性椭圆形红细胞增 多症	(51)
遗传性口形红细胞增 多症	(53)
铁粒幼细胞贫血	(55)
葡萄糖-6-磷酸脱氢酶缺 乏症	(57)
丙酮酸激酶缺乏症 ...	(59)
阵发性睡眠性血红蛋白 尿症	(60)
自身免疫性溶血性贫血	(66)
骨髓增生性全血细胞减 少症	(70)
新生儿免疫性溶血性 贫血	(72)
微血管病性溶血性贫血	(75)
高铁血红蛋白血症 ...	(77)
硫化血红蛋白血症 ...	(79)
卟啉病	(80)
再生障碍性贫血/阵发 性睡眠性血红蛋白尿 综合征	(84)
真性红细胞增多症 ...	(85)
第 2 章 白细胞疾病	(93)
中性粒细胞减少症 ...	(93)
急性白血病总论	(95)
急性髓系白血病	(100)
急性早幼粒细胞白血 病	(105)
急性淋巴细胞白血病	

..... (111)	症 (166)
颗粒性急性淋巴细胞	类白血病反应 (168)
白血病 (114)	骨髓增生异常综合征
低增生性急性白血病	 (170)
..... (115)	再生障碍-骨髓增生
高白细胞急性白血病	异常综合征 (186)
..... (116)	阵发性睡眠性血红蛋
急性嗜酸性粒细胞白	白尿-骨髓增生异常
血病 (117)	综合征 (187)
急性嗜碱性粒细胞白	低增生骨髓增生异常
血病 (119)	综合征 (187)
急性混合细胞白血病	骨髓增生异常/骨髓增
..... (120)	殖性疾病 (189)
浆细胞白血病 (123)	中枢神经系统白血病
肥大细胞白血病 (124)	 (196)
成人 T 细胞白血	NK 细胞白血病 (199)
病/淋巴瘤 (127)	浆细胞样树突状细胞
慢性粒细胞白血病	白血病/淋巴瘤 ... (201)
..... (130)	粒细胞肉瘤 (203)
慢性中性粒细胞白血	髓外白血病 (204)
病 (140)	外周血白血病 (205)
髓系/淋系肿瘤伴嗜酸	继发性白血病 (206)
性粒细胞增多 (143)	难治性急性白血病
慢性嗜酸性粒细胞白	 (207)
血病/高嗜酸性粒	Ph 染色体或 BCR-ABL
细胞综合征 (145)	融合基因阳性急性
慢性淋巴细胞白血病	白血病 (208)
..... (148)	不能分类的慢性骨髓
毛细胞白血病 (156)	增殖性疾病 (210)
幼淋巴细胞白血病	髓系/淋系肿瘤重叠综
..... (160)	合征 (211)
大颗粒淋巴细胞白血	几种较常见的中性粒
病 (162)	细胞形态改变的功
传染性单核细胞增多	能缺陷病 (212)

第3章 出血、凝血疾病	(214)
过敏性紫癜	(214)
遗传性出血性毛细血管扩张症	(218)
免疫性血小板减少症	(220)
同种免疫性血小板减少症	(228)
周期性血小板减少症	(228)
血栓性血小板减少性紫癜	(229)
溶血-尿毒性综合征	(235)
输血后紫癜	(236)
溶血-肝酶升高-血小板减少综合征	(237)
原发性血小板增多症	(239)
Ph 染色体/BCR-ABL 融合基因阳性血小板增多症	(245)
巨血小板综合征	(246)
血小板无力症	(248)
遗传性血小板减少症	(250)
肝素相关性血小板减少症	(253)
抗磷脂抗体综合征	(257)
血友病甲(因子Ⅷ缺乏症)	(262)
血友病乙(因子Ⅸ缺乏症)	(267)
遗传性凝血因子Ⅺ缺陷症	(269)
血管性血友病(vWF 缺乏症)	(271)
弥散性血管内凝血	(277)
原发性纤维蛋白溶解症	(284)
遗传性低(无)纤维蛋白原血症	(288)
遗传性异常纤维蛋白原血症	(290)
遗传性蛋白 C 缺陷症	(293)
遗传性蛋白 S 缺陷症	(295)
抗活化蛋白 C 症	(297)
遗传性抗凝血酶缺陷症	(299)
先天性异常纤溶酶原血症	(301)
其他遗传性凝血因子缺陷症	(303)
遗传性高同型半胱氨酸血症	(307)
家族性多凝血因子缺乏症	(309)
冷纤维蛋白原血症	(310)
艾-唐综合征	(312)
血栓后综合征	(314)

第4章 淋巴瘤及其他 (317)

- | | |
|---------------------------------|----------------------------------|
| 淋巴瘤 (317) | 单克隆 B 淋巴细胞增
多症 (359) |
| Castleman 病
..... (323) | 持续性多克隆 B 淋巴
细胞增多症 (360) |
| 血管免疫母细胞淋巴
结病 (325) | 自身免疫性淋巴增殖
综合征 (361) |
| 淋巴瘤样肉芽肿病
..... (327) | 冷球蛋白血症 (364) |
| 窦性组织细胞增生伴
巨大淋巴结病 (329) | 恶性组织细胞病 (366) |
| 蕈样真菌病/Sezary
综合征 (331) | 噬血细胞综合征 (369) |
| 假性淋巴瘤 (334) | 朗格汉斯细胞组织细
胞增生症 (372) |
| 多发性骨髓瘤 (335) | 神经鞘磷脂病 (375) |
| 反应性浆细胞增多症
..... (344) | 葡萄糖脑苷脂病 (377) |
| 意义未明的单克隆免
疫球蛋白血症 (347) | 原发性骨髓纤维化
..... (379) |
| POEMS 综合征 (349) | 骨髓坏死 (384) |
| 淀粉样变性 (351) | 血色病 (385) |
| 重链病 (353) | 脾功能亢进 (387) |
| 单克隆轻链沉积病
..... (355) | 脾切除后血液学变化
..... (389) |
| 华氏巨球蛋白血症
..... (390) | 系统性肥大细胞病
..... (390) |

第5章 其他相关问题 (396)

- | | |
|------------------------------|----------------------------|
| 输血相关性移植物抗
宿主病 (396) | 妊娠与药物 (406) |
| 输血相关性急性肺损
伤 (397) | 白血病的多药耐药问
题 (408) |
| 抗凝治疗 (399) | 血液病急症 (410) |
| 血液病乙肝病毒再激
活问题 (405) | 造血干细胞移植 (415) |
| | 血液病常见症状的护
理 (423) |

附录	(429)
附录 A WHO 关于恶性血液病的分类	(429)
附录 B 血细胞分化抗原	(431)
附录 C 血液科常用英文缩写、全称和中文对照	(439)
附录 D 常用化疗药物英文缩写、全称和中文对照	(469)

第 1 章

Chapter 1

红细胞疾病

贫血概述

一、定 义

凡单位容积血液内血红蛋白(Hb)低于正常参考值下限即为贫血。成年男性 $<120\text{g/L}$,女性(非妊娠期) $<110\text{g/L}$,孕妇 $<100\text{g/L}$,出生 10d 内新生儿 $<145\text{g/L}$,3 个月 $\sim$ <6 岁婴幼儿 $<110\text{g/L}$,6~14 岁儿童 $<120\text{g/L}$ 即为贫血。也可按红细胞比容为标准,成年男性 <0.4 ,女性 <0.35 可诊为贫血。贫血只是症状,不是独立疾病。

二、发病机制

1. 失血(急、慢性出血)。
2. 生成障碍 造血要素缺乏、造血干细胞缺陷、骨髓被取代。
3. 破坏过快过多(正常红细胞寿命 90~120d)、溶血。
4. 多种机制综合作用。

三、严重程度

1. 轻度 $\text{Hb} > 90\text{g/L}$ 。
2. 中度 $\text{Hb} 60 \sim 90\text{g/L}$ 。
3. 重度 $\text{Hb} 30 \sim 60\text{g/L}$ 。
4. 极重度 $\text{Hb} < 30\text{g/L}$ 。

四、贫血的形态学分类

1. 正常细胞性贫血 红细胞平均体积(MCV) $80 \sim 100\text{fl}$;红细

胞平均血红蛋白浓度(MCHC)320~360g/L。如溶血性贫血、慢性病贫血、混合性贫血。

2. 大细胞性贫血 MCV>100fl,见于巨幼细胞性贫血,肝病、药物、乙醇、甲状腺功能减退相关性贫血、骨髓增生异常综合征(MDS)。

3. 小细胞低色素性贫血 MCV<80fl, MCHC<320g/L,见于缺铁性贫血、慢性病贫血、珠蛋白生成障碍性贫血(地中海贫血)、铁粒幼细胞贫血。

五、观察外周血涂片初步判定贫血的病因

1. 红细胞中心淡染区扩大提示缺铁、地中海贫血、铅中毒、铁粒幼细胞贫血。

2. 细胞小、深染、中心淡染区消失的球形红细胞增多(正常<5%),提示遗传性球形红细胞增多症、自身免疫性溶血性贫血。

3. 椭圆形(卵圆形)红细胞增多(>25%)提示遗传性椭圆形红细胞增多症、巨幼红细胞贫血、MDS、雪茄样椭圆形红细胞为遗传性椭圆形红细胞增多症特征。

4. 口形细胞(中心淡染区呈狭长条状的红细胞)增多(正常<4%)提示遗传性口形红细胞增多症。

5. 靶形红细胞增多(>10%)提示地中海贫血、肝病性贫血。

6. 红细胞碎片增多(>2%)提示微血管病性溶血性贫血,弥散性血管内凝血。

7. 红细胞缗钱状排列提示多发性骨髓瘤、华氏巨球蛋白血症。

8. 泪滴状红细胞提示骨髓纤维化、先天性红细胞生成异常性贫血Ⅰ型/Ⅱ型(CDAⅠ/Ⅱ)。

9. 有核红细胞和幼稚白细胞提示溶血性贫血、微血管病性溶血性贫血、白血病、类白血病反应、骨髓纤维化、MDS、转移癌。

10. 嗜碱性点彩提示溶血性贫血、铅中毒。

11. 红细胞聚集成团提示自身免疫性溶血性贫血尤以冷凝集素综合征。

12. 豪-乔小体(Howell-Jolly body)提示脾功能减退,脾切除、巨幼红细胞贫血。

13. 棘细胞增多提示肝病性贫血、尤以晚期显著。

14. 气泡状红细胞见于药物相关性溶血性贫血、葡萄糖-6-磷酸脱氢酶(G-6-PD)缺乏症。

15. 海因兹小体提示 G-6-PD 缺乏症、不稳定血红蛋白病、脾切除。

16. 病态红细胞提示 MDS。

17. 原始细胞提示白血病、MDS、类白血病反应。

18. 芒刺状红细胞加中性粒细胞毒性颗粒, 强烈提示肾衰竭。

19. 固缩红细胞增多(形小、深染、有棘状突起)可见于婴儿固缩红细胞增多症、G-6-PD/PK 缺乏、椭圆形红细胞增多症、维生素 E 缺乏、HbC 病等。

六、网织红细胞的临床意义

1. 每日约 0.8% 的衰老红细胞被释自骨髓的年幼红细胞取代和补充。

2. 网织红细胞为含有部分多核糖体 RNA 物质的年幼红细胞, 比成熟红细胞大, 其增多可致假性大红细胞增多。

3. 网织红细胞反映骨髓对贫血的造血反应能力。

4. 网织红细胞增高($>0.5\sim2.0\%$)提示失血和溶血。

5. 网织红细胞减少或缺如, 提示骨髓造血功能衰竭。

6. 网织红细胞绝对值 $>100\times 10^9/L$ 提示溶血性贫血, $<15\times 10^9/L$ 提示骨髓再生障碍性疾病。

7. 网织红细胞减少可见于造血要素缺乏(铁、叶酸、维生素 B_{12}) 和再生障碍性贫血, 前者补充所缺造血要素, 网织红细胞数很快升高, 随之血红蛋白上升, 后者则否。

七、骨髓检查(涂片和活检)在贫血中意义

1. 为确定贫血病因重要手段, 可确诊或提示下一步检查。

2. 骨髓涂片反映细胞形态学而活检提供组织学特征, 两者互补不可偏废。

3. 骨髓形态学分类

①增生性贫血: 骨髓增生活跃、明显活跃或极度活跃, 如溶血性贫血、缺铁性贫血、混合性贫血、铁粒幼细胞贫血(环状铁粒幼细胞 $\geq 15\%$)。

②巨幼细胞性贫血: 骨髓增生活跃或明显活跃, 粒、红、巨核三系都有巨幼变化。见于叶酸或维生素 B_{12} 缺乏性巨幼细胞贫血、恶性贫血。

③增生低下性贫血: 骨髓增生低下或重度低下, 见于再生障碍

性贫血,骨髓纤维化。

④病态造血(发育异常):病态细胞 $\geq 0.1(10\%)$ 有意义,如MDS。

红系病态造血:红细胞巨幼样变,核分叶、多核(奇数)、子母核、核碎裂、核畸形、胞质染色不等,可见多嗜性或点彩、豪-乔小体,大红细胞,环状铁粒幼细胞。幼红细胞两核间染色质桥见于MDS或CDA。

粒系病态造血:胞质颗粒过多、过少或无,分布不均,可有空泡,核分叶过多或不分叶,呈假性Pelger-Huet异常,核染色质异常致密聚集成块。早幼粒细胞可呈单核细胞样。中幼粒细胞有双核或分叶核,中性粒细胞核可呈环状。

巨核系病态造血:淋巴样小巨核细胞,胞核可见单圆核、多圆核、大单核不分叶。胞质颗粒粗大或颗粒少。胞质嗜碱或过早有血小板形成,血小板巨大,火焰样血小板或气球样血小板。

单核系病态造血:单核细胞常增多,胞质多伪足突起,颗粒可粗而似早幼粒细胞,也可有Pelger样核畸形,或笔架状或佛手状核。

淋巴系病态造血:胞质嗜碱蓝染,核染色质疏松,胞体较大,可有双核。

⑤成团簇异常细胞:骨髓转移癌,有的呈骨髓弥散性转移似急性白血病,如神经母细胞瘤。

⑥骨髓坏死:染色均质,细胞溶解不能分辨,可见核。原因:感染、白血病、骨髓转移癌等。

4. 骨髓涂片和活检一般相符合,若不符合常以活检为准,最好多部位复查以求准确。

八、临床表现

1. 面色苍白、溶血性贫血有黄疸。
2. 头晕、眼花、耳鸣、失眠、多梦、记忆力减退、乏力。
3. 心悸、气短,活动后加重。
4. 腹胀、消化不良、食欲缺乏。
5. 引起贫血原发病的相关症状。
6. 血管内溶血常有血红蛋白尿(葡萄酒色、酱油色、醋色)。
7. 贫血进展缓慢者,常无明显症状。
8. 贫血相关性视网膜病表现为视物不清、头晕,眼底镜检查网