



第3版

小儿血液病 临床手册

主编 黄绍良 周敦华

人民卫生出版社

000

小儿血液病 临床手册

主编 周国治 副主编 周俊卿

北京协和医学院出版社

小儿血液病临床手册

第3版

主 编 黄绍良 周敦华

编 者 (以姓氏笔画为序)

方建培 陈 纯 周敦华 徐宏贵 郭海霞
黄 科 黄绍良 黎 阳 薛红漫

人民卫生出版社

图书在版编目(CIP)数据

小儿血液病临床手册/黄绍良等主编. —3版. —北京:
人民卫生出版社, 2010. 12

ISBN 978-7-117-13506-1

I. ①小… II. ①黄… III. ①小儿疾病: 血液病-
诊疗-手册 IV. ①R725.5-62

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2010)第 202079 号

门户网: www.pmph.com	出版物查询、网上书店
卫人网: www.ipmph.com	护士、医师、药师、中医 师、卫生资格考试培训

版权所有, 侵权必究!

小儿血液病临床手册

第 3 版

主 编: 黄绍良 周敦华

出版发行: 人民卫生出版社(中继线 010-59780011)

地 址: 北京市朝阳区潘家园南里 19 号

邮 编: 100021

E - mail: pmph@pmph.com

购书热线: 010-67605754 010-65264830

010-59787586 010-59787592

印 刷: 尚艺印装有限公司

经 销: 新华书店

开 本: 710×1000 1/16 印张: 44

字 数: 826 千字

版 次: 1990 年 2 月第 1 版 2010 年 12 月第 3 版第 5 次印刷

标准书号: ISBN 978-7-117-13506-1/R · 13507

定 价: 70.00 元

打击盗版举报电话: 010-59787491 E-mail: WQ@pmph.com

(凡属印装质量问题请与本社销售中心联系退换)

第3版前言

现在距《小儿血液病临床手册》第2版的出版、发行已十余年,已进入21世纪,一个生命科学的时代。我国小儿血液病专科队伍在茁壮成长,生命科学的突破层出不穷:人类基因组图谱完美问世,蛋白质组学、小分子RNA技术的引入,诱导多能干细胞的成功及首次合成可无限复制的RNA为基础的生命形式等。生命科学时代初见端倪,正对疾病的发生、发展和指导防治起着革命性作用。许多小儿血液病的诊治比十年前有了新的提升,不少“不治之症”变为“可治之症”。

为更好地反映当今小儿血液病领域的新进展,借此次第3版再版之机,重新审视了本书内容,作了必要的删补。主要增补、更新了以下内容:人类干细胞及肿瘤干细胞,细胞及干细胞治疗;免疫细胞与免疫应答,免疫细胞及单抗的临床应用;免疫性血液病(如获得性再生障碍性贫血、特发性血小板减少性紫癜等)的发病、诊疗的新进展;EBV感染性相关疾病(如噬血细胞综合征、慢性EBV相关B细胞过度增殖性疾病等);儿童白血病/肿瘤分子水平的诊治、更完善的个体化治疗;遗传性疾病相关致病基因的识别及相关治疗;多种常见病、多发病的国内外诊疗标准;儿童肿瘤/白血病药物及免疫调节剂简介等。

期望《小儿血液病临床手册》第3版的出版有益于广大儿科同行,有利于知识更新,更好地服务于临床、服务于血液病患者。

黄绍良

2010年10月于中山大学孙逸仙纪念医院(广州)

第 1 版前言

小儿血液病是儿科学的重要分支,近几十年来,医学日新月异,向“人群医学”和分子生物学的方向纵深发展,新理论和新技术(基因工程、杂交瘤技术、组织培养等)的应用,使血液学研究取得了不少进展和突破,几乎涉及血液学的各个方面,促进了临床血液病在深度和广度上发展。国内近年来在血液病的诊疗水平上也有很大提高。

然而,由于血液病是一门实验性极强的学科,常需借助于实验室检查而确诊,故一般临床医生对于血液病的认识受一定限制。目前国内尚未有血液病手册式的参考书,为此,编者根据有限的实践经验,结合近年来国内外有关进展,编写了这本《小儿血液病临床手册》,试图提供一本有实用价值的参考书。

本书力图从临床工作角度,较为系统、扼要地介绍小儿血液病的基础理论,国内常用实验室检查结果的临床意义和诊断价值,重点阐述血液系统各疾病的病因、发病机制、临床表现、诊断及处理等。以使读者在临床工作中有所收益。

在本书出版之际,十分感谢天津医学院第二附属医院儿科血液病专家谢海峰对本书作了全面审阅,并提出许多宝贵意见,同时也感谢中山大学孙逸仙纪念医院儿科李鸿汉教授多方指导并审阅部分有关章节。

由于编者水平有限,时间匆促,错误在所难免,敬请读者批评、指正。

编 者

1988 年 12 月 广州

第 2 版前言

本人编著的《小儿血液病临床手册》，成书于 1986 年，出版于 1990 年，迄今已十余年。该书问世后受到广大儿科工作者欢迎，经人民卫生出版社 3 次印刷发行。

当今世界已进入科技信息时代。1997 年，克隆绵羊“多利”问世，“克隆”技术使人类生命科学进入划时代领域，对人类生命奥秘的探索将产生深远影响。血液学作为医学科学最为活跃的学科，已进入分子基因时代。新理论、新概念、新技术、新疗法日新月异；人们对人类造血与造血调控的分子机制、造血细胞、造血调控因子、造血微环境及细胞凋亡等有了更深刻的了解，目前已鉴定克隆四十多种人造血细胞因子及白介素，还不断发现新的细胞因子；人类基因组计划进展迅速，疾病基因的克隆促进了对人类疾病，特别是遗传性疾病及肿瘤白血病的了解及防治；分子免疫学的进展，单克隆抗体技术的应用，已识别、克隆人类组织/细胞的单抗达 130 种之多；许多疾病诸如小儿白血病、淋巴系统肿瘤、恶性组织细胞增多症、骨髓增生异常综合征、再生障碍性贫血、遗传性血液病（如 Hb 病、血友病等）及免疫性血液病等都有了更新的认识及诊治上的新进展；新药物（含基因工程药）和新技术层出不穷，如新的抗血液肿瘤药物、凝血因子、造血生长因子、白介素、新型免疫抑制剂、肿瘤细胞诱导分化剂、生物调节剂、抗血栓药物、耐药的逆转、成分输血、造血干细胞移植及基因治疗等。在临床实践中要更好地为患者服务，保障人民健康，必须及时更新知识。为此，有必要对本书作必要的内容删补，以满足广大读者的需要。

此次再版，扩大了编者队伍，以吸取各位专家的技术专长和各自多年的临床经验，将使本书增色不少。在编写中查阅了大量国内外 20 世纪 90 年代有关文献及专著，增加了小儿血液病学的最新进展，因此，本书内容丰富、新颖、简明实用，反映了当前国内外小儿血液病的诊疗水平，是一部适用于小儿内科、妇产科医师、研究生及检验科技术人员的参考书。

在本书再版之际，借此向热心、爱护本书的读者表示衷心谢意，希望读者批评指正。

黄绍良

1999 年于中山大学孙逸仙纪念医院（广州）

目 录

第一篇 总 论

第 1 章 干细胞	3
第 1 节 胚胎干细胞和诱导性多能干细胞	3
第 2 节 成体干细胞与间充质干细胞	4
第 2 章 造血与造血调控	7
第 1 节 人类造血的不同阶段	7
第 2 节 胚胎期血细胞发育	10
第 3 节 造血干细胞	12
第 4 节 骨髓造血微环境	15
第 5 节 造血干/祖细胞分离与检测	17
第 3 章 骨髓细胞形态学检查方法	21
第 1 节 骨髓检查的适应证	21
第 2 节 骨髓标本采集	22
第 3 节 骨髓活检术	25
第 4 章 血细胞形态学	26
第 1 节 粒细胞系统	26
第 2 节 红细胞系统	28
第 3 节 淋巴细胞系统	31
第 4 节 浆细胞系统	32
第 5 节 单核细胞系统	32
第 6 节 巨核细胞系统	33
第 7 节 其他细胞	34

第 5 章 血细胞组织化学	36
第 1 节 去氧核糖核酸染色法	36
第 2 节 核糖核酸染色法	37
第 3 节 糖原染色法	37
第 4 节 苏丹黑 B 染色法	38
第 5 节 过氧化物酶(POX)染色法	39
第 6 节 碱性磷酸酶染色法	39
第 7 节 非特异性酯酶染色法	40
第 8 节 酸性磷酸酶染色法	41
第 9 节 铁染色法	43
第 10 节 其他检查	44
第 6 章 人类白细胞抗原系统	46
第 1 节 HLA 抗原分类	46
第 2 节 HLA 的多态性与遗传方式	47
第 3 节 HLA 的临床意义	48
第 4 节 HLA 的检测方法	48
第 5 节 HLA 配型与移植	49
附:有关的分子生物学术语	50
第 7 章 血液遗传学基本知识	51
第 1 节 人类染色体及遗传物质	51
第 2 节 遗传病的传递方式	52
第 3 节 染色体异常	53
第 4 节 染色体检测方法	55
第 5 节 人类基因基本概念	58
第 6 节 分子生物学技术	60
第 7 节 流式细胞仪技术	62
第 8 章 免疫细胞与免疫应答	67
第 1 节 免疫细胞	67
第 2 节 B 淋巴细胞	72
第 3 节 抗原呈递细胞	73
第 4 节 免疫反应概念	76

第二篇 红细胞疾病

第9章 红细胞疾病的实验室检查及其临床意义	81
第1节 红细胞及有关演算值	82
第2节 人体铁代谢及有关检查	88
第3节 人体铜代谢及有关实验室检查	91
第4节 人体维生素 B ₁₂ 和叶酸代谢及有关检查	92
第5节 溶血性疾病的实验室检查	95
第10章 贫血	134
第11章 新生儿贫血	137
第1节 新生儿“生理性”贫血	139
第2节 新生儿失血性贫血	140
第3节 早产儿贫血	144
第4节 红细胞膜及酶缺陷与新生儿溶血	147
第5节 血红蛋白病与新生儿溶血	148
第6节 新生儿溶血性疾病	148
第7节 新生儿溶血病	151
附:光照疗法	162
第8节 先天性自身免疫性溶血性贫血	163
第9节 新生儿变性珠蛋白小体性溶血性贫血	164
第10节 先天性新生儿感染所致的溶血性贫血	164
第11节 婴儿固缩红细胞增多症	168
第12章 铁代谢性疾病	170
第1节 缺铁性贫血	170
第2节 铁负荷过多	176
第3节 铁粒幼细胞性贫血	177
附:吡哆醇反应性贫血	179
第13章 巨幼细胞性贫血	180
第1节 营养性巨幼细胞性贫血	180
第2节 幼年型恶性贫血综合征	184
第3节 维生素 B ₁₂ 反应性巨幼细胞性贫血	185

第 4 节	药物性巨幼细胞性贫血	186
第 14 章	骨髓再生不良综合征	187
第 1 节	红细胞再生不良	188
第 2 节	遗传性骨髓衰竭综合征	197
第 3 节	获得性再生障碍性贫血	205
第 15 章	自身免疫性溶血性贫血	216
第 1 节	温抗体型自身免疫性溶血性贫血	217
第 2 节	冷抗体型自身免疫性溶血性贫血	221
第 3 节	药物性免疫性溶血性贫血	223
第 4 节	特殊的免疫性溶血性贫血	225
第 5 节	阵发性睡眠性血红蛋白尿	227
第 16 章	红细胞膜缺陷所致的溶血性疾病	230
第 1 节	遗传性球形红细胞增多症	230
第 2 节	遗传性椭圆形红细胞增多症	233
第 3 节	遗传性口形红细胞增多症	234
第 4 节	棘细胞增多症	235
第 17 章	红细胞酶缺陷所致溶血性疾病	237
第 1 节	红细胞葡萄糖-6-磷酸脱氢酶缺乏症	238
第 2 节	葡萄糖磷酸异构酶缺乏症	245
第 3 节	丙酮酸激酶缺乏症	246
第 4 节	嘧啶-5'-核苷酸酶缺乏症	248
第 18 章	血红蛋白异常所致的溶血性疾病	250
第 1 节	珠蛋白生成障碍性贫血(地中海贫血,海洋性贫血)	250
第 2 节	异常血红蛋白病	263
第 19 章	其他溶血性疾病	271
第 1 节	微血管病性溶血性贫血	271
第 2 节	Lederer 贫血	272
附:	再生障碍危象和溶血危象	273



第 20 章	卟啉病	275
第 21 章	血红素代谢异常性疾病	278
第 1 节	高铁血红蛋白血症	278
第 2 节	硫化血红蛋白血症	281
第 22 章	继发性贫血	283
第 1 节	炎症疾病性贫血	283
第 2 节	慢性肾功能不全性贫血	285
第 3 节	肝病性贫血	286
第 4 节	急性失血性贫血	286
第 5 节	特发性肺含铁血黄素沉着症	288
第 6 节	石骨症	291
第 7 节	骨髓纤维化	292
第 8 节	脾功能亢进	294
第 23 章	红细胞增多症	296
第 1 节	新生儿红细胞增多症	296
第 2 节	真性红细胞增多症	299

第三篇 白细胞疾病

第 24 章	白细胞及其实验室检查	305
第 1 节	中性粒细胞	305
第 2 节	单核巨噬细胞	309
第 3 节	淋巴细胞	311
第 4 节	嗜酸性粒细胞	312
第 5 节	嗜碱性粒细胞	313
第 6 节	中性粒细胞功能检测	314
第 7 节	抗中性粒细胞抗体检测	314
第 25 章	中性粒细胞疾病	316
第 1 节	中性粒细胞减少症	316
第 2 节	中性粒细胞减少症诊断与治疗	323
第 3 节	中性粒细胞功能不全综合征	327

第 26 章 嗜酸性粒细胞增多症	332
第 1 节 热带嗜酸性粒细胞增多症	333
第 2 节 过敏性肺炎	333
第 3 节 嗜酸性粒细胞增多性哮喘症	334
第 4 节 嗜酸性粒细胞肺浸润	334
第 5 节 流行性(暴发性)嗜酸性粒细胞增多症	335
第 6 节 嗜酸性粒细胞淋巴肉芽肿	335
第 7 节 高嗜酸性粒细胞综合征	336
第 8 节 特发性嗜酸性粒细胞增多综合征	336
第 9 节 其他少见嗜酸性粒细胞增多症	337
 第 27 章 白血病	338
第 1 节 病因学	338
第 2 节 肿瘤细胞动力学与化疗	339
第 3 节 儿童急性白血病类型	345
第 4 节 儿童急性淋巴细胞白血病	345
附:全国小儿 ALL 治疗方案	363
第 5 节 急性非淋巴细胞白血病	370
第 6 节 特殊类型白血病	376
第 7 节 中枢神经系统白血病	394
第 8 节 微量残留白血病	398
第 9 节 急性白血病疗效标准	401
第 10 节 慢性粒细胞白血病	403
第 11 节 骨髓增生异常综合征	410
第 12 节 类白血病反应	416
 第 28 章 淋巴增生性疾病	418
第 1 节 免疫母细胞性淋巴结病	418
第 2 节 良性淋巴瘤	420
第 3 节 多发性巨大淋巴结增生症	420
第 4 节 血管中心性免疫淋巴组织增生症	421
第 5 节 坏死增生性淋巴结病	421
第 6 节 EB 病毒相关的淋巴组织增生性疾病	422
附一:传染性单核细胞增多综合征	428
附二:传染性淋巴细胞增多症	428

第 29 章 单核巨噬细胞系统疾病(组织细胞病)	433
第 1 节 组织细胞免疫功能及组织细胞病的分类	433
第 2 节 朗格汉斯细胞组织细胞增生症	434
第 3 节 单核巨噬细胞系组织细胞增生症	442
第 4 节 恶性组织细胞病	448
第 5 节 反应性组织细胞增多症	452
第 30 章 恶性淋巴瘤	453
第 1 节 霍奇金淋巴瘤	453
第 2 节 非霍奇金淋巴瘤	458
附一:儿童 NHL 治疗参考方案(BFM95 方案)	468
附二:神经母细胞瘤	474
第 31 章 先天性溶酶体病	480
第 1 节 葡糖脑苷脂沉积病	480
第 2 节 尼曼-匹克病	482

第四篇 出血性疾病

第 32 章 出凝血机制及有关检查	489
第 1 节 血小板及其功能	489
第 2 节 血小板异常的检查	494
附:药物性抗血小板抗体测定	495
第 3 节 凝血因子及凝血机制	498
第 4 节 血液凝固的检查	503
第 5 节 抗凝血系统	508
第 6 节 纤维蛋白溶解系统的检查	511
第 7 节 抗凝物质的检查	515
第 8 节 血管壁功能及有关检查	518
第 9 节 出血性疾病的诊断步骤	520
第 33 章 血管结构及功能异常	525
第 1 节 遗传性出血性毛细血管扩张症	525
第 2 节 爱-唐综合征	527
第 3 节 维生素 C 缺乏症	529
第 4 节 过敏性紫癜	530

第 5 节 暴发性紫癜	534
第 34 章 血小板减少及血小板减少性紫癜	536
第 1 节 特发性血小板减少性紫癜	537
第 2 节 Evans 综合征	543
第 3 节 输血后紫癜	544
第 4 节 药物性免疫性血小板减少症	545
第 5 节 感染性免疫性血小板减少症	547
第 6 节 新生儿血小板减少症	547
第 7 节 血栓性血小板减少性紫癜	553
第 8 节 溶血性尿毒综合征	556
第 9 节 遗传性血小板减少性紫癜	558
第 35 章 血小板增多症	562
第 1 节 原发性血小板增多症	562
第 2 节 继发性血小板增多症	563
第 36 章 血小板功能缺陷病	565
第 1 节 血小板膜缺陷性疾病	565
第 2 节 血小板颗粒缺陷性疾病	570
第 3 节 血小板信号转导和释放缺陷症	570
第 4 节 原发性血小板第 3 因子缺乏症	571
第 5 节 继发性血小板功能异常	572
附:高凝状态	575
第 37 章 凝血因子及抗凝血物质异常性出血性疾病	576
第 1 节 先天性纤维蛋白原缺乏症	576
第 2 节 先天性低纤维蛋白原血症	577
第 3 节 先天性异常纤维蛋白原血症	577
第 4 节 先天性凝血酶原缺乏症	578
附:异常凝血酶原血症	578
第 5 节 先天性因子 V 缺乏症	579
第 6 节 先天性因子 VII 缺乏症	580
第 7 节 血友病 A	580
附:获得性血友病 A	586

第 8 节	血管性假血友病	587
第 9 节	血友病 B	591
第 10 节	先天性因子 XI 缺乏症	594
第 11 节	先天性因子 XII 缺乏症	595
第 12 节	先天性因子 XIII 缺乏症	595
第 13 节	维生素 K 依赖因子异常症	596
第 14 节	弥散性血管内凝血	601
	附:新生儿 DIC	611
第 15 节	原发性纤维蛋白溶解症	612
第 16 节	抗凝物质所致的出血性疾病	612
第 17 节	先天性抗凝功能异常疾病	615

第五篇 治 疗 篇

第 38 章	输血	623
第 1 节	全血输注	623
第 2 节	成分输血	624
第 3 节	常见的输血不良反应	633
第 4 节	换血疗法	638
第 5 节	治疗性血浆置换术	640
第 39 章	血液病常用药物	643
第 1 节	化疗与诱导分化药	643
第 2 节	调控因子	660
第 3 节	单克隆抗体药	664
第 4 节	免疫抑制剂	669
第 40 章	细胞与干细胞治疗	674
第 1 节	供体淋巴细胞输注	674
第 2 节	特异性免疫细胞输注	676
第 41 章	造血干细胞移植	680
第 1 节	造血干细胞移植种类	680
第 2 节	各类造血干细胞移植的特点	681
第 3 节	造血干细胞移植的适应证	682
第 4 节	HSCT 的并发症	687

第一篇

总 论