

实用血液病理理论与实践

SHIYONG XUEYEYEBING LILUN

YU SHIJIAN

■ 主 编 万楚成

■ 副主编 章正华 夏云金 张政祥

■ 主 审 郭仁慈

■ 湖北科学技术出版社



实用血液病理论与实践

主 编 万楚成

副主编 章正华 夏云金 张政祥

主 审 郭仁慈

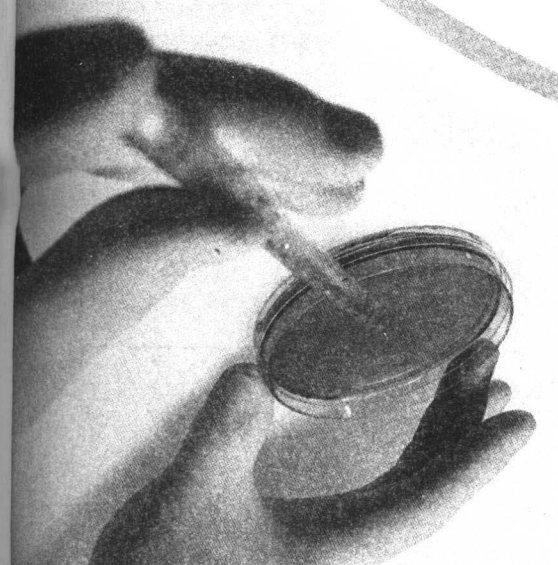
编 者 (以姓氏笔画为序)

万楚成 邓 虹 龙志国 刘 瑜 刘雨银 刘莉荣 许大国

张 霞 张政祥 李海燕 李望莉 杜亚雯 杨华强 汪 香

陈 芳 周梅玲 姜 铎 胡明均 徐 峰 夏云金 章正华

舒卫东



湖北科学技术出版社

图书在版编目(CIP)数据

实用血液病理论与实践/万楚成主编
—武汉:湖北科学技术出版社,2005.10
ISBN 7-5352-3482-8

I. 实…

II. 万…

III. 血液病-诊疗

IV. R55

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2005)第 123437 号

实用血液病理论与实践

万楚成 主编

责任编辑:熊木忠

封面设计:涂 慷

责任校对:蒋 静

出版发行:湖北科学技术出版社

电话:027-87679468

地 址:武汉市雄楚大街 268 号湖北出版文化城 B 座 12-13 层

邮编:430070

印 刷:武汉大学图物印务有限公司

邮编:430072

开本:787mm×1092mm 1/16

印张:35.25

字数:781 000

版次:2005 年 10 月第 1 版

印次:2005 年 10 月第 1 次印刷

定价:80.00 元

ISBN 7-5352-3482-8/R·818

(凡属质量问题请与承印厂联系退换)

内 容 介 绍

本书系由多位从事血液学临床和基础研究的专家参加编写的高级血液学参考书,全书包括总论、红细胞疾病、白细胞疾病、出血性疾病、血液病常用的治疗方法和护理、造血干细胞移植共6篇四十五章。全书对血液病常见的症状和体征、血液病检验方面的常见问题均有详细的叙述,阐述了临床上血液病的临床表现、实验室检查、诊断和鉴别诊断、治疗、疗效标准、预后等,既阐述血液病理论,又突出临床实践,亦兼顾国内外的新进展。全书紧密结合临床实际,深入浅出、内容新颖,实用性强。本书适合于从事血液学工作的临床医师和研究人员阅读,也可作为其他临床各科医师、输血工作者、医科院校学生、研究生的专业参考书。

前 言

血液病是专科性强、进展较快的临床学科之一,随着细胞生物学、生物化学、免疫学、分子生物学等基础学科的迅速发展,新理论、新概念不断提出,血液病的基础理论不断得到更新,以造血干细胞移植为代表的新技术不断在临床上应用,许多以往认为不治或治疗较困难的血液系统疾病,诸如白血病、再生障碍性贫血、骨髓增生异常综合症、淋巴瘤、粒细胞缺乏症及血友病等的诊断与治疗得到明显提高。在临床实践中我们深感更新知识、推广应用新知识、新理论及新方法的重要性,为及时反映当代临床血液病学领域的飞速发展,我们组织了一批多年从事血液病学临床和实验室工作的同仁,共同编纂了《实用血液病理论与实践》一书,以传播血液病知识、交流血液病诊治经验,提高血液病诊断和治疗水平。在编写过程中,我们重视理论和方法的先进性和实用性,始终坚持理论与实践相结合;结合我们多年的临床和实践经验,本着以常见病、多发病为主的原则,编者参阅了2000年以来国内外的大量专业参考文献及资料。本书是集体智慧的结晶,力求重点突出、内容丰富、资料新颖。该书章节编排合理、层次分明、条理清晰、叙述深入浅出,易读易懂,适用性强,反映了当代血液病学最新的诊治水平。因此可作为各级医院内、儿科医师,尤其是从事血液病学的专科医师、血液病学研究生、进修医师、检验医学工作者和医学院校学生的理想工具书,具有较高的实用和参考价值。

郭仁慈 万楚成

2005年10月15日

目 录

第一篇 总 论

第一章 血液病常见症状及体征	3
第一节 发热	3
第二节 贫血	7
第三节 出血	10
第四节 脾肿大	13
第五节 淋巴结肿大	15
第二章 血液病常用的实验室检查	21
第一节 血液的一般检查	21
第二节 常用溶血试验	33
第三节 止血与血栓试验	34
第四节 骨髓细胞形态学检查	37
第五节 骨髓穿刺结果分析与报告方式	40
第六节 正常血细胞形态学	44
第七节 异常血细胞形态学	47

第二篇 红细胞疾病

第三章 缺铁性贫血	55
第四章 巨幼细胞性贫血	59
第五章 再生障碍性贫血	63
第六章 溶血性贫血	71
第一节 溶血性贫血概论	71
第二节 遗传性球形红细胞增多症	78
第三节 葡萄糖-6-磷酸脱氢酶缺乏症	83
第四节 珠蛋白生成障碍性贫血	91
第五节 自身免疫性溶血性贫血	98
第六节 阵发性睡眠血红蛋白尿	112
第七章 铁粒幼细胞性贫血	120
第一节 遗传性铁粒幼细胞性贫血	120
第二节 原发性获得性铁粒幼细胞性贫血	122
第三节 继发性获得性铁粒幼细胞性贫血	124
第八章 纯红细胞再生障碍性贫血	127
第一节 急性造血功能停滞	127

第二节 先天性纯红细胞再生障碍性贫血	128
第三节 慢性获得性纯红细胞再生障碍性贫血	130
第九章 急性失血性贫血	132
第十章 慢性病性贫血	136

第三篇 白细胞疾病

第十一章 白细胞减少症和粒细胞缺乏症	141
第十二章 嗜酸粒细胞增多症	147
第十三章 白血病概述	150
第十四章 急性白血病	152
第一节 急性白血病分型	152
第二节 急性白血病的临床	173
第三节 急性白血病的治疗	176
第四节 难治性急性白血病	181
第五节 急性早幼粒细胞白血病的治疗	184
第六节 特殊类型白血病	186
第十五章 慢性粒细胞白血病	189
第一节 CML 发病的分子机理	189
第二节 临床表现	192
第三节 实验室检查	193
第四节 临床分期	194
第五节 诊断及鉴别诊断	195
第六节 治疗	196
第十六章 慢性淋巴细胞白血病	201
第十七章 类白血病反应	208
第十八章 骨髓增生异常综合征	214
第十九章 骨髓增殖性疾病	224
第一节 真性红细胞增多症	224
第二节 原发性血小板增多症	230
第三节 原发性骨髓纤维化	233
第二十章 恶性淋巴瘤	237
第一节 恶性淋巴瘤的分类	237
第二节 恶性淋巴瘤的诊断技术	240
第二十一章 霍奇金淋巴瘤	243
第二十二章 非霍奇金淋巴瘤	255
第一节 B 细胞淋巴瘤	255
第二节 惰性淋巴瘤	255
第三节 侵袭性 B 细胞非霍奇金淋巴瘤	269
第四节 高度侵袭性 B 细胞非霍奇金淋巴瘤	276
第五节 T 细胞和 NK 细胞淋巴瘤	279

第六节 隋性T细胞淋巴瘤	280
第七节 侵袭性T细胞淋巴瘤	285
第八节 高度侵袭性T细胞淋巴瘤	296
第二十三章 恶性淋巴瘤的治疗	299
第一节 恶性淋巴瘤治疗概述	299
第二节 霍奇金淋巴瘤的治疗	301
第三节 非霍奇金淋巴瘤的治疗	303
第四节 造血干细胞移植治疗恶性淋巴瘤	308
第二十四章 Castleman 病	310
第二十五章 浆细胞病	314
第一节 多发性骨髓瘤	314
第二节 原发性巨球蛋白血症	324
第三节 重链病	327
第四节 未定性单克隆丙种球蛋白血症	330
第二十六章 组织细胞增生性疾病	332
第一节 朗格汉斯细胞组织细胞增生症	332
第二节 恶性组织细胞病	337
第三节 脂质沉积症	340
第四节 噬血细胞综合征	343
第二十七章 传染性单核细胞增多症	347
第二十八章 脾功能亢进	350

第四篇 出血性疾病

第二十九章 血管性紫癜	355
第一节 过敏性紫癜	355
第二节 遗传性出血性毛细血管扩张症	359
第三节 特发性血小板减少性紫癜	361
第三十章 遗传性血小板功能异常性疾病	367
第一节 血小板无力症	367
第二节 巨大血小板综合征	370
第三节 贮存池病	371
第四节 血小板信息传导和分泌异常	373
第三十一章 凝血机制障碍性疾病	378
第一节 血友病A	382
第二节 血友病B	384
第三节 遗传性因子XI缺乏症	385
第四节 血管性血友病	391
第五节 获得性凝血因子异常	395
第三十二章 弥散性血管内凝血	395

第三十三章 原发性纤维蛋白溶解症	411
第三十四章 血栓性血小板减少性紫癜	416

第五篇 血液病常用的治疗方法和护理

第三十五章 血液病的输血治疗	427
第一节 输血的适应征	427
第二节 输血禁忌征	431
第三节 输血反应和并发症	432
第四节 常见血液系统疾病的输血治疗	439
第五节 弥散性血管内凝血的输血治疗	446
第三十六章 治疗性血液成分单采术	451
第一节 血浆置换	451
第二节 血细胞清除术	454
第三十七章 血液病的免疫治疗	457
第一节 血液病的免疫细胞治疗	457
第二节 淋巴瘤的免疫治疗	461
第三节 慢性粒细胞白血病的免疫治疗	462
第四节 多发性骨髓瘤的免疫治疗	463
第三十八章 常见血液病的护理	467
第一节 血液系统疾病的一般护理	467
第二节 贫血病人的护理	468
第三节 再生障碍性贫血护理	469
第四节 急性白血病的护理	471
第五节 特发性血小板减少性紫癜的护理	475
第六节 造血干细胞移植的临床护理	476
第三十九章 造血干细胞的特征、表型及体外扩增	483
第一节 造血干细胞(HSC)的生物学特性	483
第二节 造血干细胞的分离纯化与体外扩增	484
第三节 CD_{34} 与造血	497
第四十章 骨髓移植	502
第一节 骨髓移植技术	502
第二节 骨髓移植的适应征及疗效	508
第三节 移植的并发症及其防治	515
第四节 骨髓移植后复发的防治	530
第五节 骨髓移植中的输血治疗	532
第四十一章 外周血造血干细胞移植	536
第四十二章 非清髓性造血干细胞移植	541
第四十三章 脐带血造血干细胞移植	547
第四十四章 其他移植	550

第一篇 总 论

第一章 血液病常见症状及体征

第一节 发 热

发热(fever)是机体在致热原(pyrogen)作用下或各种原因引起体温调节中枢的功能障碍时,体温升高超出正常范围的病理现象。正常人体温一般为 36~37℃左右,通常认为口温高于 37.3℃,肛温高于 37.6℃,或一日体温变动超出 1.2℃时,称之为发热。“不明原因发热”(FUO)是指病因较隐匿,持续发热 2~3 周以上,体温数次超过 38.5℃,经完整的病史询问、体格检查以及常规的实验室检查仍不能明确诊断者。发热的分度为低热:37.3~38℃,中等度热:38.1~39℃,高热:39.1~41℃,超高热:41℃以上。

【发热的病因分类】

正常体温在不同个体之间略有差异,且常受机体内、外因素的影响稍有波动。在 24 小时内下午体温较早晨稍高,剧烈运动、劳动或进餐后体温也可略升高,但一般波动范围不超过 1℃。妇女月经前及妊娠期体温略高于正常。老年人因代谢率偏低,体温相对低于青壮年。另外,在高温环境下体温也可稍升高。

发热的病因很多,临床上可分为感染性与非感染性两大类,以前者多见。

一、感染性发热(infective fever)

各种病原体如病毒、细菌、支原体、立克次体、螺旋体、真菌、寄生虫等引起的感染,不论是急性、亚急性或慢性,局部性或全身性,均可出现发热。

二、非感染性发热(non-infective fever)

1. 无菌性坏死物质的吸收 由于组织细胞坏死、组织蛋白分解及组织坏死产物的吸收,所致的无菌性炎症,常可引起发热,亦称为吸收热(absorption fever)。常见于:①机械性、物理或化学损害,如大手术后组织操作、内出血、大血肿、大面积烧伤等;②因血管栓塞或血栓形成而引起的心肌、肺、脾等内脏梗死或肢体坏死;③组织坏死与细胞破坏,如癌症、白血病、淋巴瘤、溶血反应等。

2. 抗原-抗体反应 如风湿热、血清病、药物热、结缔组织病等。

3. 内分泌与代谢疾病 如甲状腺功能亢进、重度脱水等。

4. 皮肤散热减少 如广泛性皮炎、鱼鳞癣及慢性心力衰竭等而引起发热,一般为低热。

5. 体温调节中枢功能失常 有些致热因素不通过内源性致热原而直接损害体温调节中枢,使体温调定点上移后发出调节冲动,造成产热大于散热,体温升高,称为中枢性发热(centris fever)。常见于:①物理性,如中暑;②化学性,如重度安眠药中毒;③机械性,如脑出血、脑震荡、颅骨骨折等。上述各种原因可直接损害体温调节中枢,致使其功能失常而引起发热,高热无汗是这类发热的特点。

6.自主神经功能紊乱 由于自主神经功能紊乱,影响正常的体温调节过程,使产热大于散热,体温升高,多为低热,常伴有自主神经功能紊乱的其他表现,属功能性发热范畴。常见的功能性低热有:①原发性低热:由于自主神经功能紊乱所致体温调节障碍或体质异常,低热可持续数月甚至数年之久,热型较规则,体温波动范围较小,多在 0.5°C 以内;②感染后低热:由于病毒、细菌、原虫等感染导致发热后,低热不退,而原有感染已愈。此系体温调节功能仍未恢复正常所致,但必须与因机体抵抗力降低导致潜在的病灶(如结核)活动或其他新感染所致的发热相区别;③夏季低热:低热仅发生于夏季,秋凉后自行退热,每年如此反复出现,连续数年后多可自愈。多见于幼儿,因体温调节中枢功能不完善,夏季身体虚弱,且多于营养不良或脑发育不全者发生;④生理性低热:如精神紧张、剧烈运动后均可出现低热。月经前及妊娠初期也可有低热现象。

【发热的机制】

发热是外源性致热原通过内源性致热原(endogenous pyrogen)作用于下丘脑引起的,白细胞介素-1(interleukin-1, IL-1)是内源性致热原的主要成分,但不是唯一的内源性致热原。肿瘤坏死因子(TNF)与干扰素也是在内源性致热原之列。IL-1 作用于下丘脑的血管内皮细胞,产生花生四烯酸代谢产物,主要是前列腺素 $\text{E}_2(\text{PGE}_2)$,后者是前列腺素中最强的致热物质,促使下丘脑调定点升高。阿司匹林与非甾体类固醇药物的退热作用主要是抑制环氧酶,阻断 PGE_1 与 PGE_2 的合成。糖皮质激素的退热作用更为复杂,它既抑制 IL-1 在局部生成,又在中枢抑制花生四烯酸代谢产物的释放,故退热作用更强。发热是机体对感染或(与)炎症的一种保护反应,但也可产生有害的症状。应用退热药虽可缓解症状,但也能干扰机体特异性免疫反应,可能影响康复。各类发热原因的机制为:

一、感染性发热

无论是全身或局限性、急性或慢性感染,病原体等抗原激活单核细胞而产生和释放的内源性致热原是引起感染性发热的主要原因。由于发热是个体对感染的反应,同时也是观察病情的标志,所以,除非是超高热应及时予以处理外,从根本上讲,在未弄清病情之前,随使用退热药不恰当,甚至是有害的。

二、无菌性组织损伤的炎症

无菌性组织损伤如心肌、肺、脾的梗死,大面积损伤等,从损伤组织周围炎症反应可产生和释放致热原。血胸(腹)造成无菌性胸(腹)膜炎可引起发热与胸(腹)膜刺激症状。红细胞溶解时所释放的免疫复合物也可激活单核-巨噬细胞产生内源性致热原。

三、变态反应

不论是速发或迟发型变态反应均可引起发热。血型不合的输血、药物引起的溶血性贫血、药物热等都属此类。

四、恶性肿瘤与白血病

遭受恶性肿瘤破坏的炎性病灶和肿瘤本身的免疫反应可以引起发热。瘤细胞也可产生致热原。由于代谢旺盛、同时存在的溃疡和感染,往往也是肿瘤的发热原因。白血病的发热与代谢旺盛和白细胞破坏后产生的内源性致热原有关。

高温的发热机制与上述发热不同,是因产热、散热异常所致。因产热过多引起的发热不多,主要见于强烈运动后、癫痫持续状态和甲亢危象时,一般持续不久;广泛性皮肤病、阿托品中毒时出汗功能障碍,因散热减少引起发热;大量失水、失血常伴有发热,特别多见于小儿,出现所谓“失水

热”，是由于血容量减少、散热少所致；在心力衰竭时的发热，则与皮肤水肿引起散热减少有关；中枢神经性高温以中暑为最典型，也可由脑溢血、脑炎等引起。由于中枢神经系统遭受严重伤害，下丘脑丧失调温能力而衰竭，可出现骤升的超高温，达41℃或以上，同时，交感神经受抑制，以皮肤干燥无汗为特征。

【发热的病因诊断】

一、长期不明原因的中、高热

发热在38℃以上、持续二周或更长，以发热为突出表现，经病史、体格检查与常规化验而病因不明。

1. 感染性疾病 全身性：①粟粒型肺结核与播散性结核；②伤寒与副伤寒；③败血症与感染性心内膜炎；④其他感染，如布氏杆菌病等。局限性：①肝脓肿(阿米巴性与细菌性)；②胆系感染；③泌尿生殖道感染；④腹腔内脓肿：肝下、膈下、结肠旁、阑尾周围、腹膜后、盆腔脓肿等。

2. 恶性肿瘤 ①原发性肝癌；②淋巴瘤；③恶性组织细胞病；④各种白血病；⑤其他各种实质性癌肿，如肺癌、肾癌、结肠癌等。

3. 结缔组织疾病 包括：①成人少年型类风湿性关节炎；②变应性亚败血症；③系统性红斑狼疮；④结节性多动脉炎；⑤皮炎炎等。

4. 其他 药物热，假热，体腔积血如血胸、肺梗死等。

二、长期低热

凡体温37℃以上至38℃左右、持续在一个月以上者，称为长期低热。但要排除生理性或功能性因素，并排除高温环境等影响，如10%以上在高温车间的纺织女工长期低热者。

长期低热的原因可分为器质性与功能性两大类。器质性低热以感染性低热较多见：①慢性感染：如结核病、肝脏疾病、慢性肾盂肾炎、慢性胆道感染以及各种病灶感染(鼻窦炎、牙根脓肿、前列腺炎、慢性盆腔炎、肛门周围脓肿等)；②结缔组织疾病：如风湿热、类风湿性关节炎、系统性红斑狼疮等。③内分泌疾病：如甲状腺功能亢进、嗜铬细胞瘤等；④恶性肿瘤：早期淋巴瘤、癌症转移等。

功能性低热除月经前低热、妊娠期低热及高温环境引起的生理性低热外，功能性低热可分为神经功能性低热与感染后低热。神经功能性低热多见于青年女性，长期低热可达数月，如夏季低热、原发性口温增高等。感染后低热多见于急性传染病如伤寒等痊愈后，少数患者仍有低热持续数周，如无其他原因可见，应考虑感染后低热，这可能和体温调节中枢对温度调定点的功能尚未恢复有关。

三、超高热

超高热是指发热超过41℃以上，主要见于体温调节中枢功能障碍，有以下各种原因：①中暑或日射病，中暑或日射病发生于炎热的夏季。产妇、年老者以及因患精神病服用大量酚噻嗪类安定药者，在高温与不通风环境中容易发生。体温高达41℃或以上。患者皮肤干燥灼热、无汗、神志谵妄或昏迷；②脑部疾病，如严重脑外伤、脑溢血、脑炎与脑肿瘤等，其发病原因系由于体温调节中枢功能障碍，与中暑相似；③输血、输液污染引起严重热原反应与败血症，患者因静脉输入大量内毒素、细菌或其他致热原污染的液体或血液，则可产生严重的致热原反应与败血症，引起超高热。患者迅速进入昏迷状态，常伴有全身出血倾向与弥散性血管内凝血而死亡；④麻醉药引起的恶性高热，恶性高温是全身麻醉中罕见，但可致命的并发症；⑤临终前超高热，临死前超高热少数患者临死前数小时出现超高热，主要由于体温调节中枢与(或)循环衰竭引起。

四、反复发热

几乎所有引起感染的病因都可引起反复发热,但以下列疾病较多见。

1. 传染病 疟疾、回归热、黑热病、布氏杆菌病、伤寒复发等。有时可有二次或三次复发,其间歇期为2~3周。布氏杆菌病和黑热病热型可呈波浪型反复发作。疟疾于初发后,如果没有彻底治愈,可于1~2月后复发或迟至次年春季复发。鼠咬热的发热期与间歇期较短,也多次发作。

2. 细菌性感染 呼吸道与泌尿道感染常见,间歇性胆管热(charcot intermittent fever)系胆总管结石并发胆管炎引起,每次高热仅数小时至数天,伴寒战,反复发作,大多同时伴有轻度黄疸与右上腹绞痛,有助于诊断。慢性脑膜炎球菌菌血症不多见,也可引起反复发热,伴皮肤淤点与关节痛等症状。

3. 肿瘤 肿瘤本身引起反复发热者少见,腹膜后淋巴瘤引起反复发热(Pel-Ebstein热)与周期热等。

4. 丙种球蛋白缺乏症并发感染 低丙种球蛋白血症患者很容易并发肺部感染。

5. 结缔组织疾病、风湿热 易复发引起反复发热。

【血液病及其并发症引起发热的诊断与鉴别】

发热诊断主要为病因的诊断。病因诊断有赖于临床表现、实验室和影像学检查。对发热患者应定期检测体温,进行记录,并绘制体温曲线。热程以感染最短、肿瘤次之、结缔组织疾病最长。根据体温波动幅度与热型可分为间歇热、弛张热、稽留热、复发热与不规则热等。

间歇热 指一日间体温波动幅度达3~4℃以上者,长期间歇热又称消耗热。间歇热可降至37℃以下,常见于败血症、急性肾炎、播散性结核、严重化脓性感染与疟疾等。一日内发热呈两次升降者称为双峰热,见于革兰阴性杆菌败血症等。

弛张热 一日间体温波动在1℃以上,但低温不降至正常,是传染病中常见的热型,如流行性感冒、支原体肺炎、细菌性心内膜炎、布氏杆菌病、斑疹伤寒、恶性疟疾等。

稽留热 为持续性高热,一日间体温波动幅度在1℃以下,见于伤寒极期、肺炎球菌性肺炎等。

复发热 发热持续数日,热型不一,经过数日或更长的无热期后,发热又出现,可多次反复,如回归热、胆总管结石并发胆管炎等。钩端螺旋体病急性发热期后,不发热数日后又出现短程发热,称为双相热。

热型对疾病诊断虽有一定价值,但即使在同一种传染病中,由于感染轻重不一与机体反应性不同,在不同患者可出现不同热型。例如急性血吸虫病的热型以弛张-间歇型为常见,但重度感染者可呈稽留热,而轻者可仅有低热。实验室和器械检查在血液病及其并发症的诊断与鉴别诊断中显得尤为重要。

一、血液检查

1. 白细胞总数及分类计数 多数病毒感染白细胞总数正常。白细胞增多、分类以中性粒细胞为主时,常见于急性化脓性细菌感染、败血症、钩端螺旋体病、血吸虫病。白细胞增多且原始及幼稚细胞超过30%者,强烈提示急性白血病。白细胞减少,见于伤寒、副伤寒、病毒感染、立克次体感染、疟疾、急性非白血性白血病、恶性组织细胞病、风湿性疾病者。嗜酸粒细胞增多,见于寄生虫感染(如血吸虫、肝吸虫病)、恶性淋巴瘤、骨髓增生性疾病(包括慢性粒细胞白血病)等。嗜碱粒细胞增多,见于慢性粒细胞白血病、嗜碱粒细胞白血病。成熟单核细胞增多见于组织细胞坏死性淋巴结炎、某些活动性结核病、亚急性细菌性心内膜炎,幼稚单核细胞增多见于单核细胞白血病、慢粒单

核细胞白血病等。异型淋巴细胞大于 10% 应注意传染性单核细胞增多症。血涂片见疟原虫可确诊疟疾。外周血浓缩血涂片找到异常组织细胞有助于恶组的诊断。

2. 红细胞计数与血红蛋白 急性严重感染, 如败血症、感染性心内膜炎、粟粒型结核, 患者可在短期内出现贫血。慢性感染、风湿性疾病等, 可出现轻至中度贫血, 而恶性血液病常出现中至重度贫血。

3. 血小板计数 血小板减少, 见于严重感染、恶性血液病、系统性红斑狼疮等。

4. 血沉增快 往往见于多发性骨髓瘤、风湿病等; 免疫指标检查有助于风湿病的诊断; 醋酸纤维薄膜电泳和免疫球蛋白测定出现单株峰和 M 蛋白有助于诊断多发性骨髓瘤; 伤寒肥达反应阳性。

二、尿液检查

尿本-周(Bence-Jones, B-J)蛋白阳性有助于多发性骨髓瘤的诊断; 24 小时尿浓缩找到抗酸杆菌可诊断肾结核; 尿液上皮细胞内发现包涵体可考虑巨细胞病毒感染。

三、骨髓穿刺及骨髓活检

适用于长期发热又有一系、两系或全血细胞减少及增多的患者, 骨髓细胞学检查对各型白血病、淋巴瘤浸润骨髓或淋巴瘤性白血病、多发性骨髓瘤、恶性组织细胞病、转移癌等具有明确诊断的作用。骨髓检查若发现成堆癌细胞, 可诊断转移癌, 进一步寻找原发肿瘤病灶。若出现异型组织细胞和多核巨细胞, 结合临床, 可诊断恶性组织细胞病。骨髓出现骨髓瘤细胞, 可考虑诊断多发性骨髓瘤。若出现淋巴瘤细胞, 可诊断淋巴瘤。值得注意的是, 淋巴瘤浸润骨髓、恶性组织细胞病常需要多次、多部位骨髓穿刺检查才能明确诊断。长期发热伴全血细胞减少的病人, 临床高度疑恶性淋巴瘤, 但浅表淋巴结不大, 行骨髓活检和免疫组化有助于提高诊断的阳性率。

四、淋巴结活检

淋巴结穿刺、印片及活体组织检查各有其优缺点, 可根据具体情况选择进行。但应注意, 淋巴结活检有时可呈阴性结果, 当高度怀疑某一疾病时应反复检查, 有时需多次活检才能确诊。如有多个淋巴结肿大原则上应选取最大的淋巴结活检, 并整个切下。如多部位淋巴结肿大, 优先考虑锁骨上淋巴结活检, 其次是颈后、腋窝, 最后才考虑腹股沟淋巴结。淋巴结活检可确诊恶性淋巴瘤、恶性组织细胞病、朗汉斯细胞组织细胞增生症、组织细胞坏死性淋巴结炎等。在 B 超引导下行肝、脾穿刺活检, 可确诊肝、脾结核、恶性淋巴瘤、恶性组织细胞病等。

五、特殊器械检查

胸部 X 线检查可发现肺部与纵隔病变。B 超、CT 或 MRI 检查更有利于发现纵隔、腹膜后淋巴结肿大, 必要时行胸腔镜、纵隔镜、腹腔镜行深部淋巴结活检非常有助于深部淋巴瘤的诊断。疑消化道恶性淋巴瘤者, 需行胃镜、结肠镜取组织活检。

(夏云金)

第二节 贫血

贫血(anemia)是指单位容积血液内红细胞数和血红蛋白含量低于同性别、同年龄和地区的正常参考值低值的病理状态。一般指成年男性外周血血红蛋白低于 120g/L、成年女性低于 110 g/L、妊娠妇女低于 100 g/L, 其血细胞比容最低分别为 40.0%容积、35.0%容积和 30.0%容积者。最能反

映贫血本质的是血红蛋白,因为红细胞的主要功能是由血红蛋白来执行的。上述标准是相对的,与血容量有关,有脱水或血液浓缩时,血红蛋白相对升高,即使有贫血也难以发现;反之,血容量增加或血液稀释时,血红蛋白相对降低,可使正常人被误诊为贫血;婴幼儿、儿童、孕妇血红蛋白较正常人低;高原地区居民血红蛋白高。

【贫血的病因】

一、红细胞生成减少

1.造血干细胞缺陷 急性和慢性再生障碍性贫血、急性和慢性单纯红细胞再生障碍性贫血、骨髓增生异常综合征(MDS)等。

2.骨髓造血组织被其他细胞侵占 急性、慢性白血病、恶性淋巴瘤、多发性骨髓瘤、骨髓转移癌、骨髓纤维化等。

3.红细胞生成的调节因子缺陷 肾性贫血、内分泌腺(垂体、甲状腺等)功能低下、老年性贫血。

4.VitB₁₂ 缺乏或利用障碍 营养不良、胃肠道疾病(胃全部或大部切除、慢性萎缩性胃炎、吸收不良综合征、局限性肠炎、阔节裂头绦虫感染、肠切除、肠盲曲综合征、肠憩室细菌感染)、药物(对氨基水杨酸、新霉素、亚硝酸盐等)、VitB₁₂ 需要量增加(如妊娠、溶血、感染、甲状腺功能亢进症等)、代谢异常(先天性运钴胺缺乏症)等引起巨幼细胞贫血。

5.叶酸缺乏或利用障碍 叶酸需要量增加(妊娠、哺乳期、儿童生长发育期、溶血)、营养不良(食物中缺乏叶酸、婴幼儿哺育不当、长期纵酒)、吸收不良(胃大部切除、小肠切除、局限性小肠炎、吸收不良综合征)、药物(抗叶酸剂、抗惊厥药、抗结核药、口服避孕药等)、某些疾病(骨髓增生性疾病、白血病、癌肿、类风湿性关节炎等)等引起巨幼细胞贫血。

6.嘌呤嘧啶代谢异常 红白血病等。

7.血红素合成障碍 缺铁性贫血(铁摄入量减少、慢性失血、胃肠道疾病、胃大部切除、妊娠、儿童生长发育期)、铁粒幼细胞贫血。

8.珠蛋白生成异常 地中海贫血、血红蛋白病。

二、红细胞破坏过多

1.红细胞自身缺陷 ①红细胞膜的缺陷:见于先天性球形红细胞增多症、椭圆形红细胞增多症、棘形红细胞增多症、口形红细胞增多症、阵发性睡眠性血红蛋白尿症(PNH)等;②红细胞酶的缺陷:见于葡萄糖-6-磷酸脱氢酶(G-6-PD)缺乏(蚕豆病、伯氨喹宁等氧化物、感染等诱发)、谷胱甘肽还原酶缺乏、丙酮酸激酶缺乏、己糖激酶缺乏等;③血红蛋白缺陷: α -地中海贫血、 β -地中海贫血、不稳定血红蛋白病、镰状细胞贫血、血红蛋白 E、血红蛋白 C 等异常血红蛋白病。

2.红细胞外因素 ①免疫性溶血性贫血:见于自身免疫性溶血性贫血、同种免疫性溶血性贫血(血型不合输血、新生儿溶血病)、药物性溶血性贫血(对氨基水杨酸、异烟肼、利福平、奎尼丁、非那西汀、氨基匹林、磺胺类药、氯丙嗪、氯磺丙脲等);②非免疫性溶血性贫血:见于药物及化学品、感染、动植物有毒成分(蛇毒、鱼胆)、机械损伤(人工心脏瓣膜置换术后)、弥散性血管内凝血(DIC)、电离辐射等。

3.失血 ①急性失血性贫血(创伤、胃肠道大出血等);②慢性失血性贫血(月经过多、痔疮出血、钩虫病等)。

【贫血的临床表现】

贫血的症状和体征是随血液运氧能力、组织器官缺氧程度、机体代偿情况而变化。引起贫血