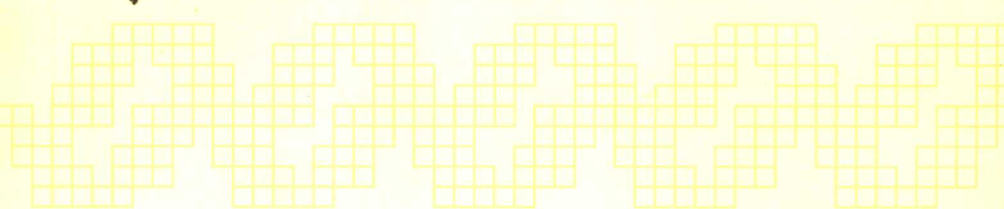




血液病病人

● 闫树旭 周合冰 主编

须知



中国农业科学技术出版社

血液病人须知

闫树旭 周合冰 主编

中国农业科学技术出版社

图书在版编目(CIP)数据

血液病病人须知/闫树旭,周合冰主编. —北京:中国农业科学技术出版社,2006.3

ISBN 7—80167—915—6

I. 血... II. ①闫... ①周... III. 血液病-诊疗
IV. R55

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2006)第 005797 号

责任编辑	李功伟
责任校对	张京红
出版发行	中国农业科学技术出版社 北京市海淀区中关村南大街 12 号 邮编:100081 电话:(010)68919708;68975144 传真:(010)68975144
经 销	新华书店北京发行所
印 刷	金鼎缘印刷有限公司
开 本	850mm×1168mm 1/32
印 张	4
字 数	85 千字
版 次	2006 年 3 月第 1 版
印 次	2006 年 3 月第 1 次印刷
印 数	1~700 册
定 价	15.00 元

主 编 闫树旭 周合冰

编 者 闫树旭 周合冰 黎金庆 曾 惠

张 娟 付晨晓 张 越

前 言

多年来,我们在治疗血液病的临床工作中发现,许多人不了解血液病,有的人甚至把血液病和白血病相混,因而将所有的血液病都看成是非常可怕的疾病。也常有病人或病人家属问我们,什么是血液病?血液病包括哪些疾病?致病病因是什么?应该怎样预防和治疗?为了回答这一系列相关问题,我们组织治疗血液病医生以深入浅出的形式编写了这本小册子。

编写这本小册子的本意是为了普及血液病防治知识,指导对血液病的预防和治疗,在编写的内容上,我们力求通俗与实用。由于医学知识确实涉及到许多专业名词和术语,会给读者带来许多不便以及理解上的困难,如有阅读后不清楚的问题,应请教血液病专科医生。特别是书中介绍的某些药物的使用,仅是一般简单的指导性的原则介绍,仅供参考切勿照方用药。

编 者

2005年12月于北京潞河医院

目 录

第一章 血液病基础知识	1
第一节 血细胞的生成须知.....	1
第二节 人体止血与凝血作用须知.....	3
第二章 血液病常做的检查及其临床意义	5
第一节 细胞学检查及其临床意义.....	5
第二节 营养性贫血常做的检查.....	8
第三节 溶血试验检查.....	9
第四节 免疫方面检查	11
第五节 染色体与基因检查	14
第六节 出凝血方面检查	15
第三章 血液病常见症状与体征	18
第一节 血液病症状	18
第二节 哪些疾病可引起血液病症状	20
第四章 血液病常识	22
第一节 红细胞病	22
第二节 白细胞病	30
第三节 出凝血与血栓病	34
第四节 恶性血液病与难治性血液病	46
第五节 骨髓增生性疾病	52
第六节 其他血液病	54
第五章 血液病治疗相关问题须知	56

第一节 血液病常用药物的使用方法及注意事项	56
第二节 血液病的一些药物治疗方法	57
第三节 血液病特殊治疗方法	61
第四节 血液成分治疗	62
第五节 中医中药治疗	64
第六章 血液病预防门诊及住院须知	68
第七章 血液病创伤性检查	70
第八章 血液病相关检查的正常值	73
第九章 血液病范围	79
第十章 血液病常用药物	81

第一章 血液病基础知识

第一节 血细胞的生成须知

血液是人体内重要的体液,人体内约有 4 000ml 血液,血细胞是由骨髓中的造血干细胞制造的,干细胞是各种血细胞的母亲。可以说:“骨髓就像一块土地,而干细胞就像地里的种子。”凡骨髓条件适宜,营养物供应充足,造血因子调节正常,造血干细胞就可以“生儿育女”,分裂出不同的子细胞,然后多数子细胞经过原始细胞→早幼细胞→中幼细胞→晚幼细胞等阶段,最终发育为成熟细胞,即红细胞、白细胞和血小板,维持血液的正常生理功能。

人们都知道脱氧是所有细胞生成的基本物质,而核糖核酸的生成则需要叶酸与维生素 B_{12} 提供甲基,因此叶酸和维生素 B_{12} 是血细胞生成需要的营养物质。铁是红细胞合成血红蛋白的重要成分,所以铁是红细胞生成的重要营养物质。此外,细胞的生成还需要多种维生素和蛋白质。

人体血细胞的生成除了需要营养物质外,还要依赖造血因子作用。造血因子不仅具有刺激造血干细胞增殖分化作用,而且可加速细胞成熟。血液中主要的造血因子有:粒细胞集落刺激因子、红细胞生成素和血小板生成素等,它们分别刺激粒细胞、红细胞和血小板分化与成熟。由于造血因子生理作用明显,目前通过生物合成的造血因子如粒细胞集落刺激

因子与红细胞生成素,已广泛应用于临床。

血细胞生成过程主要是在造血组织的造血微环境中进行的。造血微环境包括造血器官中的基质细胞和各种造血调节因子,以及进入造血器官的神经和血管。

血细胞有哪些生理功能呢?血细胞主要分为红细胞、白细胞和血小板。

(一) 红细胞

红细胞的主要生理功能是运输氧气,红细胞的主要成分为血红蛋白,血红蛋白与氧气有明显的亲和力,研究证实 1 mol 血红蛋白可结合 1.34ml 氧气。贫血病人的红细胞减少,携带氧气能力降低,因此病人常感到气短、心悸和乏力。

(二) 白细胞

白细胞实际上包括有:中性粒细胞、嗜酸性粒细胞、嗜碱性粒细胞、单核细胞和淋巴细胞。淋巴细胞按其免疫功能又分为 T 淋巴细胞和 B 淋巴细胞。各类细胞功能是:①中性粒细胞是人体重要防御细胞,也称为人体武警卫士。当致病菌侵入机体后,粒细胞会发出总动员,将其数量增多,通过细胞吞噬作用杀灭细菌。中性粒细胞一般占白细胞总数的 50%~70%。②单核细胞的作用与中性粒细胞作用相似,并有抗肿瘤活性和诱导免疫反应作用,其数量占白细胞总数的 3%~8%。③嗜酸性粒细胞占白细胞总数 0.5%~3%,机体发生过敏反应时增高。④嗜碱性粒细胞是人体血液中最少的细胞,占白细胞总数 0~0.75%。其生理意义较少。⑤淋巴细胞一般包括两种类型,一种是经过胸腺加工而成熟的淋巴细胞为 T 淋巴细胞,另一种是直接在骨髓成熟的淋巴细胞为 B 淋巴细胞,淋巴细胞是体内重要的免疫细胞。占白细胞总

数的 20 % ~ 40 % , 儿童百分比偏高。T 细胞调节 B 细胞功能, T 细胞发挥细胞免疫, B 细胞通过分泌抗体发挥体液免疫。人体如果淋巴细胞受损, 免疫机能就会下降或紊乱引起疾病。

(三) 血小板

(见止血与凝血作用)。

第二节 人体止血与凝血作用须知

在正常情况下, 小血管破损后引起的出血在几分钟内就会自行停止, 这种现象称为生理性止血。生理性止血过程主要包括血管挛缩、血小板血栓和纤维蛋白凝块的形成三个部分。

血小板是体内重要的止血细胞。血小板正常值为每立方毫米血液 10 万 ~ 30 万个或每升血液 $(100 \sim 300) \times 10^9$ 个。前者是以往人们较为熟悉的书写单位, 后者是法定单位, 为国际通用。临床采用任何一种描述均可。生理上血小板通过黏附、聚集以及释放功能发挥止血作用。当人体血管损伤出血时, 血小板立即黏附在损伤处, 随后血小板发生聚集, 形成一个团状物, 这个团状物又称为血小板血栓, 作用是堵住出血。与此同时, 血小板还将释出促凝物质, 加速止血功能。可见血小板的功能就像人们垒墙时使用的水泥, 具有凝固堵孔作用。如果血小板数量不足或功能有缺陷, 就不会发挥有效的止血作用, 导致病人出血不止。

我们再说凝血因子的作用。除了血小板的作用外, 血液中还有一个凝血系统参与止血。凝血系统由十几种凝血因

子组成。主要的凝血因子有：凝血因子Ⅰ，称为纤维蛋白原；凝血因子Ⅱ，称为凝血酶原；凝血因子Ⅲ，称为组织因子；凝血因子Ⅳ实际上是钙离子；凝血因子Ⅴ，称为易变因子；因子Ⅵ是活化的凝血因子Ⅴ的形式；凝血因子Ⅶ，称为稳定因子；凝血因子Ⅷ，称为抗血友病球蛋白；凝血因子Ⅸ，是血浆凝血活酶成分；凝血因子Ⅹ，常称为 Stuart—Prower factor(斯氏凝血因子)；凝血因子Ⅺ，实际上是血浆凝血活酶前质；凝血因子Ⅻ，称为接触因子；凝血因子ⅩⅢ，称为纤维蛋白稳定因子。

体内的凝血因子激活后，通过两个不同的起始途径发挥凝血作用，一个为内源性的，一个为外源性的。在正常情况下体内的凝血因子多处于无活性状态，一旦凝血途径的起始处被激活，凝血系统就会像瀑布一样，通过外源性或内源性凝血系统发生一系列反应，使体内可溶性纤维蛋白原变成不可溶性纤维蛋白，形成栓块，发挥凝血作用，同时与血小板形成的血小板血栓结合，形成一个混合性血栓，共同止血。这就是体内的整个止血过程。

人体的血液在血管内能不断流动，供应身体各组织器官的血液和营养，关键是体内有许多抗凝血物质发挥着抗凝血机制，如果体内没有一套健全完整的促凝血与抗凝血机制，人体在出血时就不能有效止血，血管里的血液也就不能流动。体内的凝血系统与抗凝系统始终对立统一。体内重要的抗凝血物质主要有：肝素，蛋白 C 系统和纤溶酶系统，前者通过抗凝血酶—Ⅲ发挥作用，后者通过纤溶酶原激活产生活性。

第二章 血液病常做的 检查及其临床意义

第一节 细胞学检查及其临床意义

一、血常规检查

血常规检查是指对血液中主要细胞成分,包括红细胞、白细胞及血小板的量和质所进行的化验,具体包括红细胞计数、血红蛋白测定、白细胞计数及其分类、血小板计数,也是疾病诊治过程中最基本的、最常规的检查,故称为血常规。血常规检查也是血液病病人基本的常规检查。血常规检查的临床意义在于:

(一)红细胞计数和血红蛋白测定

红细胞及血红蛋白减少,病理性者可见于各种原因引起的贫血;生理性者可见于妊娠中后期的孕妇,6个月到2岁的婴幼儿及某些老年人。红细胞与血红蛋白增多,相对性增多见于脱水血液浓缩时;绝对性增多见于真性红细胞增多症。严重的心肺疾患,如严重的肺气肿、肺原性心脏病及某些紫绀型先天性心脏病红细胞也会增多。

(二)白细胞计数及白细胞分类

白细胞实际包括中性粒细胞、淋巴细胞、嗜酸性粒细胞、嗜碱性粒细胞及单核细胞。白细胞分类目前有两种分类方法,一种是通过仪器检测,一种是血涂片染色肉眼分类。两者

区别在于前者简便易行,后者复杂,但后者能更精确地反映外周血白细胞的分类。①中性粒细胞为人体重要的防御细胞,中性粒细胞增多见于急性感染、严重组织损伤、大量血细胞破坏、急性大出血、急性中毒、白血病及恶性肿瘤;中性粒细胞减少见于某些感染(如伤寒、副伤寒、流感病毒感染)、某些血液病(如再生障碍性贫血、非白血性白血病)、慢性理化损伤(如长期接触放射线)、自身免疫性疾病(如系统性红斑狼疮)、脾功能亢进等。②淋巴细胞为人体重要的免疫活性细胞。6~7岁之前的小儿淋巴细胞增高多属于生理性的;病理性增多可见于病毒性感染(如风疹、流行性腮腺炎、传染性单核细胞增多症、传染性淋巴细胞增多症、百日咳等)、某些慢性感染(如结核病恢复期)、淋巴细胞白血病、白血病淋巴瘤、肾移植术后等。淋巴细胞减少主要见于接触放射线及应用肾上腺皮质激素之后。③嗜酸性粒细胞增多见于过敏性疾患(支气管哮喘、血管神经性水肿、食物过敏、血清病等)、寄生虫病(如蛔虫病)、某些皮肤病(如湿疹、剥脱性皮炎、银屑病等)、某些传染病(如猩红热)、某些恶性肿瘤(如淋巴系恶性疾患、某些上皮系肿瘤如肺癌)、慢性粒细胞白血病等。嗜酸性粒细胞减少见于长期应用肾上腺皮质激素之后,急性传染病的早期亦常见减少。④嗜碱性粒细胞增多见于慢性粒细胞白血病、嗜碱性粒细胞白血病、某些转移癌、骨髓纤维化。嗜碱性粒细胞减少的临床意义不大。⑤单核细胞增多可分为生理性增多和病理性增多。生理性增多见于出生后2周的婴儿,可达15%,儿童阶段较成人稍多,平均为9%仍为生理性增多;病理性增多见于某些感染(如感染性心内膜炎、疟疾、黑热病等)、某些血液病(如粒细胞缺乏症的恢复期、恶性组织细胞病、淋

巴瘤、单核细胞白血病、骨髓异常增生综合征等)。单核细胞减少的意义不大,故从略。

二、骨髓细胞学检查

骨髓细胞学检查是通过骨髓穿刺术抽取骨髓,涂片染色后用显微镜观察骨髓细胞形态的检查。骨髓穿刺检查是血液系统疾病的重要检验方法之一。通过骨髓涂片的细胞学检查可了解骨髓内各种细胞的生成情况,各种细胞的形态、成分的改变及发现异常的细胞等,以明确诊断,观察疗效,估计预后。骨穿涂片检查只需 0.2ml 左右的骨髓液,对全身有几千毫升骨髓液来说是微不足道的,对身体没有任何影响。骨髓活检仅取米粒大小骨髓组织,对身体也没有任何影响。

骨髓细胞学检查主要用于造血系统疾病如白血病、巨幼细胞性贫血、多发性骨髓瘤、再生障碍性贫血及原发性血小板减少性紫癜的诊断;协助诊断某些感染性疾病如黑热病、疟疾、感染性心内膜炎、伤寒,恶性肿瘤骨转移,代谢障碍性疾病如高歇氏(Gaucher)病、尼曼氏(Niemann-Pick)病。

三、细胞化学染色

在骨髓细胞形态学检查的基础上,结合运用化学技术对血细胞内各种生化成分、代谢产物作定位、定性、定量观察,此类检查方法为细胞化学染色。由于每类细胞的生物化学成分不同,通过化学染色显示不同改变,从而识别与鉴别细胞类型。

细胞化学染色不仅为研究血细胞生理、病理提供科学依据,也有助于白血病的鉴别诊断。临床上最常用的细胞化学染色法有:过氧化物酶染色、中性粒细胞碱性磷酸酶染色、特

异性酯酶染色、非特异性酯酶染色、酸性磷酸酶染色、糖原染色、铁染色等。

四、流式细胞检查

流式细胞检查是通过用染料、单克隆抗体标记血细胞后用流式细胞仪所进行的检查,主要用于白血病免疫分型,也用于阵发性睡眠性血红蛋白尿诊断(CD_{55} 、 CD_{59} 检测)。

五、细胞免疫分型检查

体内细胞表面有相关的表面抗原,应用相关抗体对细胞表面免疫物质的标记,尤如一把钥匙开一把锁那样,以协助白血病分型诊断,此种检查称免疫分型:如B淋巴细胞、T淋巴细胞。

第二节 营养性贫血常做的检查

营养性贫血检查包括对缺铁性贫血检查血清铁、铁饱和度和总铁结合力以及对巨幼细胞性贫血进行血清叶酸和维生素 B_{12} 的测定等。它的临床意义在于:

一、血清铁

铁是红细胞合成血红蛋白的重要原料,铁摄入不足、机体需铁增加或铁丢失过多,均可造成缺铁性贫血,表现为血清铁降低。慢性病造成的贫血血清铁亦降低。海洋性贫血、血红蛋白病、铁粒幼细胞性贫血血清铁增多。

二、铁饱和度

缺铁性贫血铁饱和度降低,海洋性贫血和血红蛋白病铁饱和度增多。

三、总铁结合力

铁粒幼细胞性贫血总铁结合力降低,慢性感染和炎症性疾病引起的贫血总铁结合力正常或降低,缺铁性贫血总铁结合力增多。

四、叶酸

叶酸是脱氧核糖核酸(DNA)合成过程中的重要辅酶,如缺乏会导致DNA合成障碍,造成巨幼细胞性贫血,所以叶酸水平的降低见于巨幼细胞性贫血。临床上有些疾病的骨髓中亦会出现巨幼型细胞,但血清叶酸及维生素 B_{12} 水平均不降低。

五、维生素 B_{12}

维生素 B_{12} 水平的减低见于巨幼细胞性贫血及恶性贫血。

第三节 溶血试验检查

一、酸化血清溶血试验(Hams 试验)

正常人红细胞于自身血清中,在弱酸性(pH 6.6 ~ 6.8)条件下(通过加稀盐酸制成),37℃孵育1小时后不发生溶血现象。出现溶血为阳性,见于阵发性睡眠性血红蛋白尿的患者。遗传性球形红细胞增多症和自身免疫性溶血性贫血的病人,本试验结果也可呈阳性反应,将血清加热破坏其补体,本试验呈阳性更支持遗传性球形细胞增多症和自身免疫性溶血性贫血。

二、抗人球蛋白试验(Coombs 试验)

用人血清球蛋白免疫动物所获得抗人球蛋白血清,把它

加到致敏红细胞的盐水悬液中,通过它把两个已致敏的红细胞联结起来,并通过交联更多的致敏红细胞而出现肉眼可见的凝集现象,为抗人球蛋白试验阳性。可见于新生儿溶血及自身免疫性溶血性贫血。

三、胆红素

大量溶血时,血清游离胆红素增高为主。因此,高胆红素血症尤以游离胆红素增高提示血管外溶血的发生。但是胆红素的浓度除与溶血的严重程度有关外,还与肝清除胆红素的能力有关。

四、网织红细胞

溶血性贫血时,血红蛋白的分解产物刺激造血系统,导致骨髓幼红细胞代偿增生,并且释放加快,网织红细胞可增高。

五、粪胆原和尿胆原

急性大量血管外溶血,粪胆原和尿胆原排出增多;慢性溶血常不增多。

六、游离血红蛋白血症

正常血浆中仅有微量的游离血红蛋白。血浆中游离血红蛋白增高,提示急性血管内溶血。

七、血清结合珠蛋白

当发生溶血时,血清结合珠蛋白与游离血红蛋白结合而被肝脏清除,致血清结合珠蛋白降低。因此结合珠蛋白降低提示急性血管内溶血。

八、血红蛋白尿

当游离血红蛋白的量超过结合珠蛋白所能结合的量时,