



主 编 张之南
副主编 沈 悌

血液病诊断及疗效标准

第二版

科学出版社

R557
V

血液病诊断及疗效标准

第二版

主 编 张之南

副主编 沈 悌

科 学 出 版 社

1 0 0 8

内 容 简 介

本书汇集了近百种常见血液病的国内外诊断及疗效标准,在各种疾病后所附的评论是作者根据多年经验和体会对标准的诠释,有助读者理解和正确运用。本书由全国40位血液病学知名专家共同编写,由中华医学会血液学会主任委员主编,具有较高的科学性、实用性和权威性。

本书初版以来深受专业人员欢迎。不少单位作为学习和日常工作参考资料,并为许多学术论文引用。第二版除增加一些新病种外,根据国内外的最新动向和研究进展,对全部内容进行了必要的增补修订和更新,加强了评论,介绍了概念上的新变化,具有更大的学术价值和实用价值。

本书可供临床医生、实验诊断工作者和研究、教学人员参考。

图书在版编目(CIP)数据

血液病诊断及疗效标准/张之南主编. 第2版. —北京:科学出版社,1998

ISBN 7-03-006036-9

I. 血… II. 张… III. ①血液病-诊断-标准②血液病-治疗-标准 IV. R552

中国版本图书馆CIP数据核字(97)第14001号

科 学 出 版 社 出 版

北京东黄城根北街16号

邮政编码:100717

北京科地亚印刷厂印刷

新华书店北京发行所发行 各地新华书店经售

*

1991年1月第 一 版 开本:787×1092 1/32

1998年2月第 二 版 印数:14 1/8

1998年2月第二次印刷 字数:309 000

印数:10 201-13 700

定 价: 25.00 元

作者名单

(按姓氏笔画排序)

丁训杰	上海医科大学华山医院	200540
王良绪	北京医科大学附属第三医院	100081
王振义	上海第二医科大学上海血液学研究所	200025
龙桂芳	广西医学院附属医院	530027
包承鑫	中国医学科学院血液学研究所	300200
刘尔坤	中国医学科学院北京协和医院	100730
吕联煌	福建医学院附属协和医院	350001
阮长耿	苏州医学院江苏省血液研究所	215007
沈迪	同济医科大学协和医院	430022
沈悌	中国医学科学院北京协和医院	100730
汪声恒	海军总医院	100037
李家增	中国医学科学院血液学研究所	300200
李蓉生	中国医学科学院北京协和医院	100730
杨天楹	中国医学科学院血液学研究所	300200
杨崇礼	中国医学科学院血液学研究所	300200
吴梓梁	广州医学院第一附属医院	510120
邹正辉	苏州医学院附属第一医院	215007
张之南	中国医学科学院北京协和医院	100730
张伯龙	中国人民解放军总医院	100853
张源慧	中国医学科学院血液学研究所	300200
陆道培	北京医科大学血液病研究所	100014
陈书长	中国医学科学院北京协和医院	100730

单渊东	中国医学科学院北京协和医院	100730
武永吉	中国医学科学院北京协和医院	100730
林宝爵	苏州医学院附属第一医院	215007
林茂芳	浙江医科大学附属第一医院血液病 研究所	310009
林果为	上海医科大学华山医院	200540
赵新民	北京儿童医院	100045
胡亚美	北京儿童医院	100045
侯虞华	中国医学科学院北京协和医院	100730
姚尔固	河北医学院附属第二医院	050000
凌光鑫	广东医学院生化系	524023
梁 骅	中国医学科学院血液学研究所	300200
黄有文	广西南宁解放军 303 医院	550021
童春蓉	北京医科大学血液病研究所	100014
韩树桐	中国医科大学附属第一医院	110001
程 爽	广东医学院附属医院	524023
管忠震	中山医科大学肿瘤医院	510060
廖清奎	华西医科大学妇儿医院	610041
潘家绮	中国医学科学院北京协和医院	100730
臧 晏	北京儿童医院	100045

第二版序

血液病诊断及疗效标准的制定主要根据当今血液学专家的统一认识,它有利于不同单位间资料的汇总和比较,也便于国内外的交流,有重要意义。张之南教授主编的《血液病诊断及疗效标准》自1991年问世以来,受到我国血液学工作者的广泛欢迎,不少临床工作者置于案头,随时参考翻阅,一些单位视为专业培养的必读书籍,许多学术论著加以引用,对推动我国血液学发展起了很好作用。因此,广大读者要求修订再版,也是理所当然的。

张之南教授从事血液学研究四十年,经验丰富,治学严谨。1984年以来,相继担任中华血液学会常委兼秘书、两届副主任委员及本届主任委员。他了解全国血液学事业的情况并关心它的发展,认为制定标准和规范是一项基础而严肃的工作。在本书再版时,他又一次邀请参与第一版编著的数十位专家分头对原作进行了必要的修订和补充。对每一种疾病的标准都曾请多位有经验的血液病学专家反复研讨审阅,使之既能反映当前血液学研究的进展,又融合了我国自己的经验,最后由主编审查定稿,并将有争议或有待讨论的问题提出来。由于采取了这样谨慎的态度和作法,因而我认为本书内容应是可信可行的,故愿向读者推荐。

本书再版时除作了一些必要的修订、补充外,也增加了若干近年益趋明确的病种,相信随着血液学的快速发展,今后还

会有新的认识,希望本书能适时再版。

邓家栋

1997年5月

第二版前言

我国血液学近年来有较大发展,血液学工作者的队伍不断扩大。根据医疗、教学、科研以及国内外交流的需要,许多同道希望将一些主要血液病的诊断及疗效标准加以确定和统一。为此,1989年11月中华血液学会常务委员会(扩大)会议决定,责成中华血液学杂志编辑部编辑一本手册,供血液学工作者、医学生和其他医务人员参考。随后经积极筹划,于1990年2月,组织全国35位有丰富经验和专长的临床血液学家着手本书编写。这些专家在百忙之中,参阅了大量国内外资料,结合自己的经验和体会,在短短两个月内就写出了高水平的诊断及疗效标准,可以代表国内外的认识。许多作者于完稿后,曾就近约请专家、教授审阅,随后编辑组又邀请杨崇礼、杨天楹、李家增教授对全部稿件进行复审讨论,最后由主编总审并定稿。该届中华医学会血液学会主任委员、中华血液学杂志总编辑陈文杰教授为本书作序,于1991年1月出版。令编者欣慰的是,该书出版以来深受欢迎,不少单位用作培养专业人员的学习材料,并在临床和研究工作中引用。各地读者不断来函求购,但早已脱销;加之,近几年对血液病的认识又有不少新进展,国内外也有一些新的会议决定,因此有必要对该书进行修订再版。再版过程中,绝大部分内容仍由第一版作者自行增补修改,并经过几位专家审阅,在尽量保持撰写人原意的基础上,对个别部分做了修改或重新编排;然后又请杨天楹、单渊东、汪月增、储榆林、李蓉生、虞积仁、王良绪、武永吉等教授

再次对部分内容进行复审。最后由主编、副主编核对、审定。

本书所用名词均以全国自然科学名词审定委员会公布的《医学名词》(1989年版)为准,未包括在内者则参考《英汉医学词汇》(1978年版)及《中国医学百科全书·血液病学》(郁知非主编,1985)。计量单位以《法定计量单位在医学上的应用》(中华医学会编辑部编,1991,第二版)刊登的我国统一法定计量单位为准。本书由多位作者参与编写,在内容的繁简、编排形式等方面都很难完全一致,审定时只要内容符合要求,便未做大的改动。几点说明如下。

1. 关于诊断标准

(1) 国内标准尽量采用近期全国会议通过的;无专门会议讨论者,则由撰写人参考国内外资料,自拟标准。对会议通过者,除为了使词意更明确而作个别字的修改外,均按原文抄录。若在会议讨论的基础上,或增或减,以期使之更加完善,则视为作者自拟标准,供读者参考。

(2) 国外标准首选国际会议通过者;若无国际通用标准,则选区域性或某国或某权威单位制定的标准;无上述来源时,则由作者参考近期文献中大宗病例分析采用的标准,根据个人理解,加以归纳。

(3) 一个疾病的诊断标准理应国内外一致,但目前的实际情况是:有些疾病的国外诊断标准要求较多的实验室检查结果,虽有利于鉴别诊断,但现时在国内尚难推广,需考虑在当前国内条件下多数单位如何确定诊断。此外,我国血液学家对某些疾病还有自己的独到认识和观点,不一定与国外标准完全一致。故本书并列国内、外标准以便参照比较,完全一致者则不复述。

(4) 制定诊断标准时面临的一个重要问题是数字界限,

例如血红蛋白低于多少定为贫血,球形红细胞多到什么程度为增多,骨髓瘤的骨髓象中浆细胞百分数应大于多少,反应性浆细胞增多的骨髓中浆细胞数如何才属增多等等。这些问题的解决大都有赖于细致的正常人调查和大宗病例的观察分析。此外,还应了解影响数值的诸多因素,诊断疾病尚需参考其他临床表现。要有个数字界限,但又不能拘泥于此。在更多深入调查研究之后,现有的这些数字界限有可能重新规定。

(5) 不同疾病的相关标准尽量保持一致,但有时不同作者各执一说,且皆言之有理,目前不易划一,此种情况只能暂按各自原意保留,等待条件成熟时再统一。例如按 FAB 协作组意见,原始粒细胞分 I、II 两型,有些专家认为有少许颗粒的原始细胞 II 型与早期的早幼粒细胞很难区分,因此主张原始粒细胞不分两型,II 型划归早幼粒细胞。在本书中存在两种提法,会在实际工作中造成一定混乱。对此类问题,希望将来能通过一定形式,组织讨论,尽早取得共识。

2. 关于疗效标准

(1) 许多疾病没有公认的疗效标准,多数是作者参考有关资料自己拟定的。若国内外均无专门会议讨论,作者根据国内及国外文献制定者,则不分国内、国外标准。疗效标准有些是针对某种治疗有效、无效划分,有些则按整个病情进步与否分级,还有的是依转归判断,不同疾病可有不同的评价角度,本书未强求统一。事实上,许多遗传性疾病目前很难达到治愈,只能使病情稳定或减轻;有些继发性改变应随原发病的去除而消失。对某些病症本书未列出疗效标准。

(2) 个别病症原有其他部门或单位为特定目的而制定的疗效标准,本书从临床血液学角度出发,不一定都遵照这些标准。

(3) 制定疗效标准同样有个数字界限问题,例如血红蛋白增加多少算有意义,慢性淋巴细胞白血病完全缓解时外周血及骨髓中淋巴细胞应减至多少等等。像制定诊断标准一样,制定疗效标准需有数字界限,但这种界限毕竟是人为规定的,须参照其他资料灵活对待,现时的规定是否恰当,也有待实践考验。评判疗效最重要是随访追查,要有一定观察期,才能得知病情是否稳定、疗效是否巩固,更不可轻信一次化验结果。

(4) 书中虽对许多疾病都提出完全缓解标准,但从目前的治疗手段看,有些疾病很难取得完全缓解,然而,随着医疗技术的进步,某些过去认为不能达到完全缓解的疾病,现已成为可能,多发性骨髓瘤就是如此。

3. 关于“评论”

“评论”是撰稿人对所列出的标准的说明和讨论,为本书较受欢迎的特色部分,反映作者对该疾病的认识水平和实际经验,有助于读者对标准的理解和把握;评论中也包括国内外标准的比较,对已有的标准提出改进意见,对今后如何修订提出建议。第二版对“评论”做了进一步的充实。对再版时内容有所改变的原因、应用中可能出现的问题和掌握尺度、国内外所订标准的差别和原因、目前推荐的标准和更严格的标准之间的差距、近似疾病或亚型之间容易忽略的差别,以及现时存在的问题和今后解决方向等,修订再版时都尽量做了说明。

第二版增加了一些近年受到重视并有明确诊断特征的新病种。修订中注意汲取国内外对疾病的新认识和新的会议决定,除参考有关疾病的最新文献外,指定参考书为 Wintrobe《Clinical Hematology》第 9 版,1993;Williams 等《Hematology》第 5 版,1995;Hoffman《Hematology》第 2 版,1995;Wyn-gaarden 等《Cecil Textbook of Medicine》Part VII,第 19 版,

1992。只采纳新而又得到公认的观点。为保持诊断和疗效标准的相对稳定,若无认识上的重要改变或新达成的共识,对原有标准原则上不做重大更动。但对初版问世以来,在应用过程中发现的含糊不清、标准不严等处做了必要的修订或改动。

疾病的编排仍按传统习惯以疾病的主要表现为据,不是按照发病机制或起病部位,例如再生障碍性贫血是一种造血干细胞病,但编者仍将其置于有关红细胞疾病中。另外,同属血小板功能缺陷的几种病、易栓症包括的不同病,都分别各以独立的疾病列出,以利查找。

需要强调的是,随着血液学的发展,对血液病的认识会不断深入,新的检测方法和诊断指标也将涌现,诊断和疗效标准必能益趋完善。本书虽经修订,仍望广大读者继续提出意见,也希一些学术会议进一步讨论,使所定标准更加合理、完善和实用。

本书得到中华医学会血液学会先后两届主任委员陈文杰、李家增教授和本届常委会的热情鼓励,科学出版社吴铁双同志给予大力推动,段然登同志做了大量文字处理工作,吕照江同志、季元医师予以热心帮助。特别应该提出的是各位作者不辞辛劳,为满足广大读者的迫切要求,齐心协力,在短时间内完成了高水平的文稿,审稿人在百忙中认真审阅。科学出版社为了加速出版倍加努力,使本书在再版后能尽早与读者见面,在此一并致以深切谢意。

中国协和医科大学
北京协和医院 张之南

1997年5月于北京

第一版序

新中国成立四十年,特别是党的十一届三中全会以来,我国血液学工作迅速发展,队伍不断发展壮大,各省、市、自治区相继建立了临床和实验研究基地,血液病的诊断、治疗水平有了显著提高,临床、科研和教学都作出了许多成绩。但是,作为血液学进一步发展的前提和基础,血液病的诊断和治疗工作,从全国范围看,发展还不平衡,同国际上相比还有不少差距。这一点应引起我们的足够重视。

为了进一步适应医疗、科研、教学以及国内外交流的需要,中华医学会血液学会常委会讨论决定:将一些主要血液病的诊断和疗效标准加以确定、统一和推广,并委托北京协和医院血液科主任、中华血液学会副主任委员张之南教授主持组织全国著名血液学专家编写《血液病诊断及疗效标准》一书,由中华血液学杂志编辑部负责组稿、整理和定稿。这本书的出版无疑将大大促进并提高我国血液病的诊断和治疗等临床及科研工作水平,推动血液学工作的国际、国内交流,从长远看,也将为我国血液病的登记统计和流行病学调查奠定可靠的科学基础。

由于时间短促,编写内容未能更广泛地征求意见,其中一些标准和提法难免有不妥之处,希望全国同道们在临床实践中加以验证和修订,多多提出宝贵意见和批评。通过群众性评议,这些标准将会不断完善,使之更加全面、准确,以适合我国的实际情况,有利于今后全国性血液病的诊断和疗效标准的

制定和推广。

最后,谨代表中华血液学会和我国血液学工作者向主编和参加编写的全体专家们以及中华血液学杂志编辑部的同志们表示致谢,并希今后给予关怀和支持。

中华医学会血液学会主任委员
中华血液学杂志总编辑 陈文杰

1990年5月于天津

目 录

红细胞疾病

贫血	1
小儿贫血	6
缺铁性贫血	10
小儿缺铁性贫血	16
叶酸缺乏性巨幼细胞贫血	20
维生素 B ₁₂ 缺乏的巨幼细胞贫血	23
恶性贫血	27
慢性病贫血	30
再生障碍性贫血	33
先天性再生障碍性贫血	39
纯红细胞再生障碍	43
珠蛋白生成障碍性贫血	49
异常血红蛋白命名法	59
异常血红蛋白病	68
遗传性球形红细胞增多症	73
遗传性椭圆形红细胞增多症	79
遗传性口形红细胞增多症	84
阵发性睡眠性血红蛋白尿症	88
葡萄糖-6-磷酸脱氢酶缺乏症	96
丙酮酸激酶缺乏症	106
温抗体型自身免疫性溶血性贫血	111

冷凝集素综合征·····	116
阵发性冷性血红蛋白尿症·····	120
新生儿同种免疫溶血性贫血·····	122
药物诱发的免疫性溶血性贫血·····	125
微血管病性溶血性贫血·····	128
高铁血红蛋白血症·····	130
硫化血红蛋白血症·····	137
真性红细胞增多症·····	141
卟啉病·····	149

白细胞疾病

白细胞减少症·····	162
中性粒细胞减少症和粒细胞缺乏症·····	164
急性白血病·····	168
急性非淋巴细胞白血病·····	171
急性淋巴细胞白血病·····	184
低增生性急性白血病·····	194
成人 T 淋巴细胞白血病·····	196
浆细胞白血病·····	200
肥大细胞白血病·····	202
嗜酸粒细胞白血病·····	204
嗜碱粒细胞白血病·····	206
急性混合细胞白血病·····	207
中枢神经系统白血病·····	211
急性白血病疗效标准·····	214
慢性粒细胞白血病·····	219
慢性淋巴细胞白血病·····	228
多毛细胞白血病·····	237

幼淋巴细胞白血病·····	243
大颗粒淋巴细胞白血病·····	246
类白血病反应·····	249
传染性单核细胞增多症·····	252
骨髓增生异常综合征·····	258

出血、凝血疾病

血管性紫癜·····	268
过敏性紫癜·····	270
遗传性出血性毛细血管扩张症·····	275
血小板减少·····	278
特发性血小板减少性紫癜·····	279
血栓性血小板减少性紫癜·····	285
原发性血小板增多症·····	289
巨血小板综合征·····	293
血小板无力症·····	296
血小板分泌功能缺陷性疾病·····	299
原发性血小板第3因子缺乏症·····	301
血友病 A ·····	304
血友病 B ·····	308
血友病 C(因子 XI 缺乏症) ·····	310
血管性血友病·····	312
弥散性血管内凝血·····	319
纤维蛋白溶解综合征·····	324
异常纤维蛋白原血症·····	327
遗传性蛋白 C 缺陷症 ·····	330
遗传性蛋白 S 缺陷症 ·····	332