

实用血液病学

[德] 海尔曼·汉佩尔 主编

唐锦治 裘华莹 李涛 译

人 民 卫 生 出 版 社



实用血液病学

[德] 海尔曼·汉佩尔 主编

唐锦治 裘华莹 李 涛 译

人民卫生出版社

(京)新登字 081 号

Hämatologie in der Praxis

von

Hermann Heimpel

Dieter Hoelzer

Hans-Peter Lohrmann

edition medizin, 1988

实用血液病学

[德] 海尔曼·汉佩尔 主编

唐锦治 裴华莹 李 涛 译

人 民 卫 生 出 版 社 出 版

(北京市崇文区天坛西里10号)

人 民 卫 生 出 版 社 胶 印 厂 印 刷

新华书店北京发行所发行

787×1092毫米 16开本 14印张 10插页 258千字

1993年6月第1版 1993年6月第1版第1次印刷

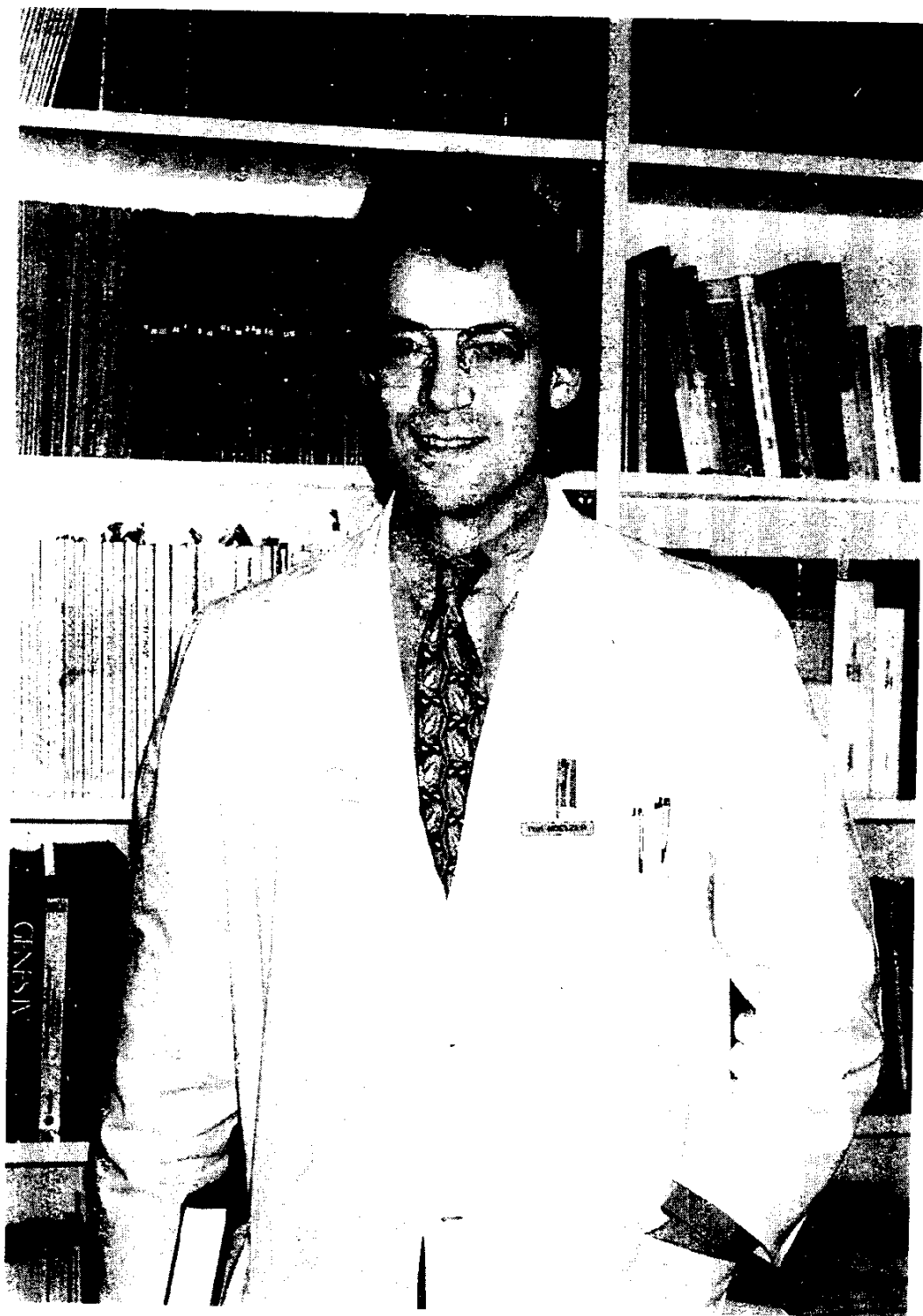
印数: 00 001— 3·500

ISBN 7 117 01800 3/R·1801 定价: 17.00元

[科技新书目 285—229]



海尔曼·汉佩尔 (Hermann Heimpel)



狄特·侯尔策 (Dieter Hoelzer)



汉斯-彼德·羅尔曼 (Hans-Peter Lohrmann)

前 言

本书主要作者海尔曼·汉佩尔 (Hermann Heimpel) 教授现任德国血液学会主席、Ulm大学血液病研究所所长,有丰富的血液病学临床诊疗经验和大量科研成果。汉佩尔教授的《实用血液病学》内容全面、涉及血液病学的病理生理基础、主要检查方法、血液病的主要症状和诊断、治疗原则。血液病各论的内容和编排新颖,紧密结合作者们的临床经验,图文并茂,反映了西欧最新有关血液病学的观点和诊疗手段。作者对一些常用的新旧检查方法也给以实事求是的评价。全书内容简明扼要、重点突出、条理分明、深入浅出,对血液病的诊断治疗有较大的参考价值。

原书出版于1988年,汉佩尔教授为了使译本更加充实,于1991年特为译本作了个别修改并增加新内容。

本书的对象主要为内科及儿科医师,对初入血液学专业的医师和医学院校本科实习生、研究生也有较大参考价值。尤其对县、区级医院医师,在对血液病的诊断、处理、观察及转院方面有指导意义。

由于译者水平有限,尚恳读者批评指正。

译者

1992年春节

《实用血液病学》中译本序

本书是为与诊治血液病有关的各科医师而写的。它的对象主要不是血液病专科医师，而是在门诊部和医院工作的基层医师、内科和儿科医师。它应当成为医师和有志于此的学生对血液系统疾患进行诊断和治疗的指南，并帮助他们了解近年来在血液病诊断和治疗方面所取得的长足进步。本书是作者们多年来在血液病专科和门诊、在审阅和诊断送检血及骨髓标本以及在血液病讲座（基层医师迫切需要从这类讲座中得到信息）中所积累的大量经验和心得的结晶。

从数量上看，血液系统疾患在基层医院中远少于心血管、胃肠道疾病、老年病和功能-精神性疾患。血细胞及其功能的多样性、分化的多阶段性决定了血液病的种类、病象、功能障碍及形态学异常的多样性，但各单种血液病的发生则相对少见。例如急性白血病的年发生率大致为5/10万人口；一个为约2500居民服务的基层医师在八年中或可见到1例。其他血液病的发生率同样很低，但其中一部分是严重的疾病，其早期诊断至为重要。这时，早期诊断的实现只能通过基层医院、门诊部与血液病专科中心间的良好分工和紧密合作才可能做到。

对及时的诊断而言，有决定性意义的是首诊医师及早考虑到一种需经特殊检查确诊的血液系统疾病的可能性。以门诊部相对简陋的条件，主要借助周围血涂片的显微镜检，使一些疾病得到确诊和分类；但更多的疾病只能籍血液病医师的经验和他们所拥有的实验室诊断手段确诊。在关于诊断的章节中阐述了这种合作关系。

服务范围不同的医师间的这种合作在治疗中同样重要。在现代分工日趋细致的情况下，多数病例首先由血液科医师完成细致的检查并制订治疗计划，其中的恶性血液病患者必须收住院治疗相当长时间。然而可能有一定危险性的治疗则由综合性医院和门诊部的医师们实施并进行细致监护。因此，在本书的构思和写作中，也试图确定在血液病中心以外工作的医师在血液学异常和疾病的诊断和治疗中应起的作用。在关于解剖、生理和病理生理的章节中，阐述了为理解血液病临床表现所必不可少的血液系统构成及其主要异常的现代认识。与廿年前比较，这种认识已有了很大的变化。书末列出的文献提供了对这些认识和治疗原则更深入的说明。值得庆幸的是，许多血液病的归类、分型和命名由于新的认识而简单化了；我们现在已能更好地把肿瘤性疾患归属于各别细胞系列，确定它们在细胞生成特定阶段中的起源并由此而精确分型。

但本书不仅是为了传授关于血液系统及其病变的理论知识，也应该是血液异常的诊断和个别病例治疗的具体参考。为达到此目的，对主导症状进行描述并对

各类血液病给以系统性专述。血液及造血器官的异常更多见于其他器官系统疾病，是其继发性改变而较少是造血系统原发病的反映；因而，在关于主导症状的描述中也充分注意到其他器官系统疾病时的血液学异常。在内容选择方面，力求以各种疾患在综合性医院和实验室中的重要性为准，而不是罗列所有病种。但所述内容和重点设置也不能单以疾病的发生率决定；正是在严重的，即或相对少见的疾患如血液肿瘤时，患者希望不仅由专家处，也由所有为其治疗的医师处得到说明和建议。

中文本的翻译工作由唐锦治、裘华瑩、李涛医师担任，他们为这一工作付出了极大的努力，并充分考虑到两个国家在命名方面的差异。作者们对各位译者及Weinheim的edition medizin出版社和中国的人民卫生出版社使本书中文本得以问世的努力深表谢意。作者们希望这本书能有助于使重病患者得到更好的治疗，这也是全世界、各民族医师们的共同愿望。

Hermann Heimpel

1992年仲春

目 录

1. 生理与病理生理学基础.....	1
1.1 造血系统的功能性结构.....	1
1.2 正常与病理性的造血分布.....	2
1.3 各系列细胞的分化、功能及破坏.....	3
1.3.1 红系造血.....	3
1.3.2 粒系造血.....	4
1.3.3 单核细胞和巨噬细胞.....	6
1.3.4 巨核细胞和血小板.....	6
1.3.5 淋巴系统细胞.....	7
1.3.6 免疫球蛋白.....	8
1.4 血液系统的异常变化.....	11
1.4.1 细胞生成减少.....	11
1.4.2 红细胞丧失增加.....	11
1.4.3 血细胞分布异常.....	12
1.4.4 血细胞功能异常.....	13
2. 最重要的诊断手段.....	15
2.1 基层血液学实验室.....	15
2.1.1 血象.....	16
2.1.1.1 血红蛋白测定.....	17
2.1.1.2 红细胞压积测定.....	17
2.1.1.3 红细胞计数.....	18
2.1.1.4 红细胞指数.....	19
2.1.1.5 白细胞计数.....	19
2.1.1.6 血小板计数.....	21
2.1.1.7 血片的制备、染色及判读.....	22
2.1.1.8 网织红细胞计数.....	25
2.1.2 血清胆红素及血清铁测定.....	25
2.2 送检标本的特殊血液学实验室检查.....	26
2.2.1 中性粒细胞硷性磷酸酶 (ANP).....	26
2.2.2 单核细胞增多症的快速试验.....	26

2.2.3	血红蛋白分析	26
2.2.4	血清转铁蛋白, 血清铁蛋白	27
2.2.5	免疫球蛋白定量测定	27
2.2.6	免疫电泳	27
2.3	内科-血液专业诊室或医院内的检查	28
2.3.1	骨髓细胞学及组织学诊断	28
2.3.2	细胞化学	30
2.3.3	免疫学细胞分型	30
2.3.4	染色体分析	30
2.3.5	溶血试验	31
2.3.6	LE细胞(狼疮细胞)的诊断	31
2.3.7	血液病的同位素诊断	31
2.3.8	粒细胞功能试验	32
3.	主要症状及其诊断	33
3.1	贫血	33
3.2	红细胞增多症	35
3.3	出血倾向	36
3.4	淋巴结肿大及脾肿大	37
3.5	易感染性	41
3.6	没有特殊症状的血象改变	42
3.6.1	白细胞增多	42
3.6.1.1	中性粒细胞增多	42
3.6.1.2	单核细胞增多	44
3.6.1.3	嗜酸性粒细胞增多	44
3.6.1.4	嗜硷性粒细胞增多	45
3.6.1.5	淋巴细胞增多	45
3.6.2	白细胞减少	45
3.6.3	血小板增多	46
3.6.4	血小板减少	47
3.6.5	血片中的定性改变	47
4.	治疗方法及治疗原则	49
4.1	原发于其他器官系统疾病的治疗	49
4.2	消除外界有害因素	49
4.3	造血因子缺乏时的替代治疗	50

4.4	刺激红细胞生成	51
4.5	肾上腺皮质激素	51
4.6	免疫抑制	52
4.7	抗肿瘤的化学和放射治疗	53
4.8	脾切除	55
4.9	血细胞及血浆成份的替代治疗	56
4.9.1	红细胞	56
4.9.2	血小板	57
4.9.3	粒细胞	57
4.10	骨髓移植	58
5.	造血系统肿瘤性疾病	60
5.1	分类和命名	60
5.2	病原学和发病机理	61
5.2.1	肿瘤细胞株的发生	61
5.2.2	遗传因素	61
5.2.3	电离辐射	61
5.2.4	化学性致癌物质	62
5.2.5	病毒病原学	62
5.2.6	免疫抑制	63
5.3	慢性骨髓增生综合征	63
5.3.1	慢性粒细胞性白血病 (CML)	64
5.3.2	骨髓纤维化/骨髓硬化症 (OMS)	68
5.3.3	真性红细胞增多症	72
5.3.4	原发性血小板增多症	76
5.3.5	不能分类的慢性骨髓增生综合征	77
5.4	急性白血病	77
5.4.1	急性白血病的分型	80
5.5	骨髓增生异常综合征	91
5.5.1	分型和诊断	91
5.5.2	治疗	91
5.6	何杰金病 (恶性淋巴肉芽肿)	92
5.6.1	分期	94
5.6.2	治疗	96
5.7	非何杰金淋巴瘤	99
5.7.1	组织学分型	100

5.7.2	分期	101
5.7.3	治疗可能性	102
5.7.4	淋巴细胞性淋巴瘤	105
5.7.5	少见的低恶性程度淋巴细胞淋巴瘤	108
5.7.6	免疫细胞瘤	108
5.7.6.1	淋巴浆细胞样免疫细胞瘤	108
5.7.6.2	淋巴浆细胞性淋巴瘤伴免疫球蛋白M(IgM)-副球蛋白血症(Waldenström病)	109
5.7.7	中心细胞-中心母细胞性淋巴瘤	110
5.7.8	中心细胞性淋巴瘤	111
5.7.9	中心母细胞性淋巴瘤	111
5.7.10	免疫母细胞性淋巴瘤	112
5.7.11	淋巴母细胞性淋巴瘤	112
5.8	浆细胞瘤	114
5.8.1	分期	118
5.8.2	治疗	119
5.9	罕见的淋巴系统和巨噬系统疾病	122
5.9.1	多毛细胞性白血病	122
5.9.2	恶性组织细胞增生症	123
5.9.3	淋巴肉芽肿病X(血管性免疫母细胞性淋巴结病)	123
6.	贫血	125
6.1	失血性贫血	125
6.1.1	急性失血性贫血	125
6.1.2	慢性失血性贫血	125
6.2	铁缺乏和缺铁性贫血	125
6.3	地中海贫血	130
6.4	血红蛋白异常	132
6.4.1	镰状细胞性贫血	132
6.4.2	不稳定血红蛋白病	133
6.4.3	伴有紫绀的血红蛋白病	134
6.4.4	伴有红细胞增多症的血红蛋白病	134
6.5	铁失利用性(铁粒幼红细胞性)贫血	134
6.6	先天性红细胞生成障碍性贫血	136
6.7	幼红细胞减少(单纯性再生障碍性贫血)	137
6.7.1	急性幼红细胞减少	137
6.7.2	小儿的一过性幼红细胞减少	137

6.7.3 先天性幼红细胞减少(慢性先天性增生减低性贫血, Blackfan-Diamond贫血)	137
6.7.4 获得性慢性幼红细胞减少(慢性单纯性再生障碍性贫血)	138
6.8 巨幼红细胞性贫血	138
6.8.1 维生素B ₁₂	138
6.8.2 叶酸	139
6.8.3 巨幼红细胞性贫血的诊断	139
6.8.4 恶性贫血	140
6.8.5 胃切除术后的巨幼红细胞性贫血	142
6.8.6 炎症性肠道疾病时的巨幼红细胞性贫血	143
6.8.7 慢性酒精中毒时的巨幼红细胞性贫血	143
6.8.8 抗惊厥药物治疗时的巨幼红细胞性贫血	143
6.8.9 慢性溶血时的巨幼红细胞性贫血	143
6.8.10 血液系统疾病时的巨幼红细胞改变	143
6.8.11 应用细胞抑制剂后的巨幼红细胞障碍	144
6.9 其他大细胞性贫血	144
6.9.1 慢性肝病和酒精中毒时的大细胞性贫血	144
6.10 溶血性贫血	145
6.10.1 发病机理	145
6.10.2 症状和体征	145
6.10.3 溶血的一般诊断方法	146
6.10.4 遗传性球形红细胞增多症	147
6.10.5 遗传性椭圆形红细胞增多症	148
6.10.6 遗传性口形红细胞增多症	149
6.10.7 阵发性睡眠性血红蛋白尿(PNH)	149
6.10.8 酶缺乏性溶血性贫血	150
6.10.8.1 丙酮酸激酶缺乏	151
6.10.8.2 葡萄糖-6-磷酸脱氢酶缺乏症(G-6-PD缺乏)	151
6.10.9 自身免疫性溶血性贫血	153
6.10.9.1 冷凝集素引起的溶血	155
6.10.9.2 药物引起的免疫性溶血	156
6.10.9.3 新生儿溶血病(M. H. N.)	157
6.10.10 机械性溶血	158
6.10.10.1 微血管病性溶血性贫血(MHA)	158
6.10.10.2 心脏瓣膜置换后的机械性溶血	160
6.11 继发性贫血	161

6.11.1	慢性炎症或肿瘤性疾病时的继发性贫血 (“炎性贫血”)	161
6.11.2	骨髓的肿瘤浸润性贫血	162
6.11.3	内分泌疾病时的贫血	163
6.11.4	肾性贫血	164
6.12	妊娠期贫血	165
6.12.1	所谓的妊娠期贫血	165
6.12.2	缺铁性贫血	165
6.12.3	叶酸缺乏性贫血	166
6.12.4	溶血性贫血	166
6.12.5	幼红细胞减少症	166
7.	血小板减少症	167
7.1	血小板生成减少所致血小板减少	168
7.1.1	单纯的无巨核细胞血小板减少症	168
7.1.2	慢性酒精中毒时的血小板减少症	168
7.1.3	药物所致的单纯性巨核细胞造血抑制	168
7.1.4	骨髓浸润性病变	168
7.1.5	细胞抑制剂引起的血小板减少症	169
7.1.6	病毒感染及疫苗接种	169
7.1.7	巨幼细胞性障碍	169
7.1.8	Wiskott-Aldrich 综合征	169
7.2	血小板过早破坏所致的血小板减少症	170
7.2.1	自身免疫性血小板减少症	170
7.2.2	药物所致免疫性血小板减少症	173
7.2.3	先天性同种异体免疫性血小板减少症	173
7.2.4	弥散性血管内凝血 (消耗性凝血病)	173
7.2.5	巨大血管瘤时的血小板减少症 (Kasabach-Merritt 综合征)	174
7.2.6	肝素导致的血小板减少症	174
7.3	分布异常所致的血小板减少症	174
8.	白细胞减少	175
8.1	急性粒细胞缺乏症	175
8.2	慢性单纯性粒细胞减少症	177
9.	骨髓再生不良	178
9.1	全骨髓病	178

9.2 细胞抑制剂及放射线治疗后的骨髓功能不全.....	182
10. 脾功能亢进症.....	184
11. 先天性及获得性免疫缺陷.....	186
12. 凝血障碍及出血素质	188
12.1 止血	188
12.1.1 止血的组成成份.....	188
12.1.2 血液凝固的激活及其过程.....	189
12.1.3 纤维蛋白溶解.....	190
12.1.4 血管损伤时的止血.....	191
12.1.5 止血障碍.....	192
12.2 血小板病.....	194
12.2.1 遗传性血小板病.....	194
12.2.2 获得性血小板病.....	194
12.3 血浆凝血障碍（凝血病）	196
12.3.1 血友病.....	196
12.3.2 Von-Willebrand-Jürge n综合征（血管性假血友病）	200
12.3.3 其他的遗传性凝血病.....	200
12.3.4 维生素K缺乏时的凝血障碍.....	201
12.3.5 肝脏实质性病变时的凝血障碍.....	201
12.4 弥散性血管内凝血（DIC）时的消耗性凝血病.....	202
12.5 抗血栓治疗.....	203
12.5.1 门诊病人抗血栓治疗的适应证.....	203
12.5.2 口服抗凝剂及血小板功能抑制剂的作用方式.....	204
12.5.3 抗血栓治疗时的出血倾向.....	204
12.5.4 出血可能及出血时的措施.....	205
12.6 血管性出血性素质.....	206
12.6.1 单纯性紫癜.....	206
12.6.2 老年性紫癜.....	206
12.6.3 许兰-亨诺氏（Schoenlein-Henoch）紫癜	206
12.6.4 Osler病（遗传性毛细血管扩张症）	206

1. 生理与病理生理学基础

1.1 造血系统的功能性结构

血细胞系统与其他组织系统的根本区别在于以下两个方面：

- 造血场所分布于全身，经淋巴和血管系统相互联系。
- 绝大多数血细胞由于其生成、死亡而处于快速的转换中，因此对血液学的检查结果应理解为动态过程中的“瞬间表现”。

对于各系列血细胞的来源长期以来有争议。细胞培养和实验性细胞移植的结果建立了亦适用于人类的造血结构模型。图 1 简明表示了目前人们对于造血结构

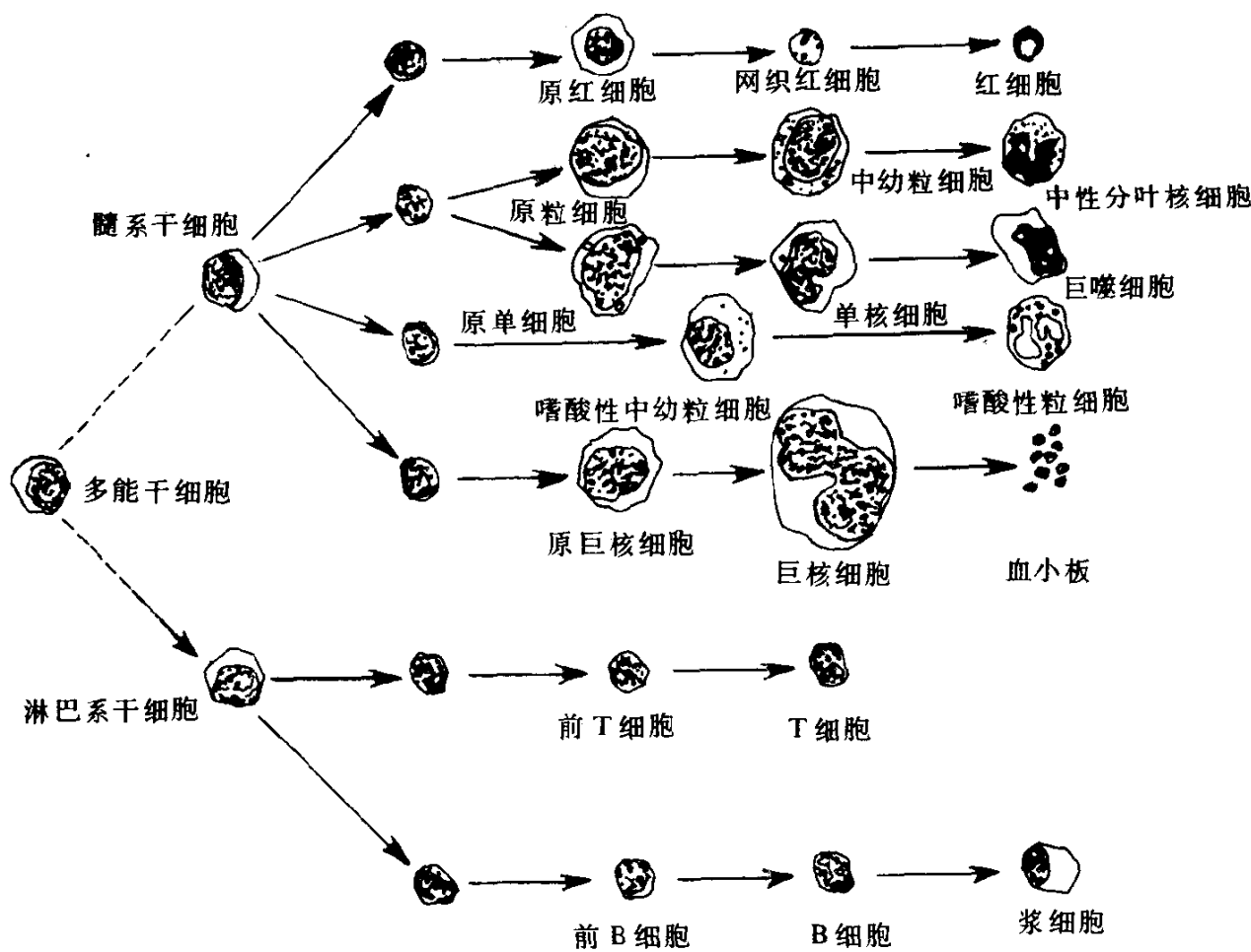


图 1 血细胞的形成

——表示分化方向；---表示尚未证实的人类出生后的分化过程；*为各细胞系列的直接前体细胞，不能用光镜辨认，但在细胞培养中能形成较成熟的子细胞集落，因此也被称为集落形成单位(CFU)如: CFU-GM (粒细胞和单核细胞的直接前体细胞)。示意图中未画出红系和粒系幼稚细胞在骨髓中分化的每个阶段，亦未表明细胞在各阶段内的多次分裂情况。嗜碱性粒细胞和自然杀伤细胞 (NK细胞) 因来源尚不清楚未列入。