

实用 血液病手册

主 编 孟沛霖 闵碧荷

SHIYONG

XUEYE BING

SHOUCE

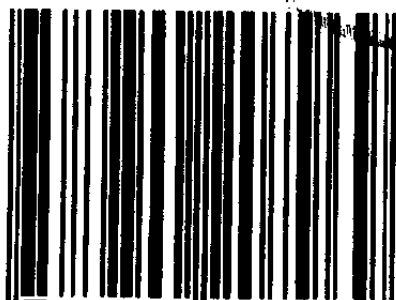
人民军医出版社

实用血液病手册

SHIYONG XUEYEBING SHOUCHE

主 编 孟沛霖 闵碧荷

ISBN 7-80020-796-X



9 787800 207969 >

(京)新登字 128 号

图书在版编目(CIP)数据

实用血液病手册/孟沛霖, 闵碧荷主编. —北京: 人民军医出版社, 1998. 4

ISBN 7-80020-796-X

I. 实… II. ①孟… ②闵… III. 血液病-手册 IV. R552-62

中国版本图书馆 CIP 数据核字(97)第 24584 号

人民军医出版社出版

(北京市复兴路 22 号甲 3 号)

(邮政编码: 100842 电话: 68222916)

人民军医出版社激光照排中心排版

北京市丰台丰华印刷厂印刷

新华书店总店北京发行所发行

*

开本: 787×1092mm 1/32 · 印张: 12.75 · 字数: 277 千字

1998 年 4 月第 1 版 1998 年 4 月(北京)第 1 次印刷

印数: 0001~5000 定价: 25.00 元

ISBN 7-80020-796-X/R · 725

〔科技新书目: 450—154⑥〕

(购买本社图书, 凡有缺、倒、脱页者, 本社负责调换)

编著者名单

主 编 孟沛霖 闵碧荷
编 者 (以姓氏笔画为序)

万树栋	刘本傲	许小平
许燕群	严 舫	李津婴
余友渔	闵碧荷	孟沛霖
袁有忠	顾定伟	曹金盛
章卫平	董群生	温伟荣
楼国良		

学术秘书 董群生

内 容 提 要

本书介绍了血液病常用的实验室检查,各种血液病的诊断与治疗,血液病有关综合征,血液病的特殊治疗方法及急症处理等。对每一疾病的病因、发病机制、诊断要点、鉴别诊断、处理原则均作了阐述,并结合近年来血液学的临床进展,着重介绍了 PCR 技术、血液病的放射治疗、造血干细胞移植、细胞因子应用、成分输血等新技术。内容翔实、丰富,简明、实用。可供内科、儿科医师,检验科专业人员、医学院校师生参考。

责任编辑 姚 磊 邹宜昌

前 言

近年血液病的诊断和治疗研究进展迅速,临床各科涉及血液学领域者日渐增多,临床医师在日常诊疗工作中十分需要这方面的知识,为此,我们收集有关资料,并结合临床实际经验编写了《实用血液病手册》一书。

本手册力求实用,并编入了诊治方面的新进展,如红细胞酶及膜的缺陷检查、白细胞免疫分型、分子生物学技术在血液病中的应用、细胞因子在治疗血液病中的应用、血液病的放射治疗及造血干细胞的移植等,以便临床医师在诊治工作中查阅参考。

由于我们水平有限,缺点错误在所难免,希读者批评指正,以供有机会再版时订正。

编 者

1997 年 10 月

于上海第二军医大学长海医院

目 录

第一章 血液病常用实验室检查	(1)
第一节 血细胞形态学检查	(1)
一、血细胞发生和发育	(1)
二、血细胞形态	(2)
三、血及骨髓细胞分类计数正常值	(16)
四、血细胞化学	(18)
五、血细胞电子显微镜检查	(24)
第二节 贫血检查	(34)
一、红细胞形态	(34)
二、红细胞指数	(43)
三、网织红细胞检查	(43)
四、铁代谢检查	(47)
五、常见贫血病实验检查特征	(53)
第三节 溶血性疾病的检查	(61)
一、一般检查	(61)
二、红细胞膜病检查	(65)
三、红细胞酶病检查	(72)
四、血红蛋白病检查	(80)
五、抗人球蛋白试验	(84)
第四节 出血性疾病的检查	(85)
一、毛细血管脆性试验	(86)
二、出血时间	(88)
三、阿司匹林耐量试验	(90)
四、凝血时间	(90)

五、血块收缩试验	(91)
六、凝血酶原时间试验	(91)
七、部分凝血活酶时间试验	(92)
八、凝血活酶生成试验	(93)
九、凝血酶时间	(94)
十、蛇毒试验	(94)
十一、XII 因子测定	(95)
十二、抗凝物检测	(96)
十三、肝素检测	(96)
十四、优球蛋白溶解试验	(97)
十五、鱼精蛋白副凝试验	(97)
十六、乙醇胶试验	(98)
十七、血小板粘附试验	(98)
十八、血小板聚集试验	(99)
十九、血小板相关抗体和补体测定	(99)
第五节 人白细胞分化抗原与白血病免疫学分型	(100)
一、白细胞分化抗原及检测	(100)
二、白细胞分化抗原表达特征与白血病免疫分型	(103)
三、T 细胞亚群检测的意义	(110)
第六节 常见血液病骨髓病理组织学改变	(111)
一、骨髓活检切片的一般观察	(112)
二、贫血的骨髓组织病理学改变	(113)
三、白血病的骨髓组织病理学改变	(114)
四、骨髓增生异常综合征的骨髓组织病理学改变	(118)
五、其他疾病的骨髓组织病理学改变	(118)
六、骨髓移植后造血组织重建的组织病理学改变	(120)
第七节 血液病与染色体	(121)
一、正常染色体的形态特点	(121)
二、染色体的异常	(123)
三、血液病的染色体异常	(125)

第八节 聚合酶链反应在血液病中的应用	(129)
一、聚合酶链反应的基本概念和原理	(129)
二、聚合酶链反应的基本技术	(130)
三、遗传性血液病的聚合酶链反应检测	(139)
四、白血病和淋巴瘤的聚合酶链反应诊断	(141)
五、白血病癌基因和抑癌基因的检测	(150)
六、聚合酶链反应在血液病其它方面的应用	(152)
第九节 穿刺技术	(155)
一、骨髓穿刺技术	(155)
二、骨髓活体组织检查术	(159)
三、淋巴结穿刺活检术	(160)
四、鞘内注射术	(161)
第二章 血液病常见征候及其鉴别诊断	(163)
一、贫血	(163)
二、黄疸	(165)
三、脾肿大	(168)
四、淋巴结肿大	(170)
五、血红蛋白尿	(171)
第三章 常见血液病诊断与治疗	(174)
第一节 红细胞疾病	(174)
一、缺铁性贫血	(174)
二、铁粒幼细胞性贫血	(176)
三、巨幼细胞性贫血	(177)
四、再生障碍性贫血	(179)
五、纯红细胞再生障碍性贫血	(181)
六、自身免疫性溶血性贫血	(182)
七、阵发性睡眠性血红蛋白尿	(184)
八、遗传性球形红细胞增多症	(187)
九、红细胞酶缺陷性贫血	(188)
十、真性红细胞增多症	(192)

第二节 白细胞疾病	(194)
一、白细胞减少症及粒细胞缺乏症	(194)
二、嗜酸粒细胞增多症	(195)
三、骨髓增生异常综合征	(197)
四、急性白血病	(199)
五、慢性粒细胞白血病	(204)
附 慢性中性粒细胞白血病	(210)
六、慢性淋巴细胞白血病	(211)
七、多毛细胞白血病	(214)
八、幼淋巴细胞白血病	(216)
九、类白血病反应	(218)
第三节 出血性疾病	(221)
一、过敏性紫癜	(221)
二、特发性血小板减少性紫癜	(223)
三、血栓性血小板减少性紫癜	(226)
四、血友病	(228)
五、弥散性血管内凝血	(238)
第四节 其它细胞疾病	(245)
一、淋巴瘤	(245)
二、多发性骨髓瘤	(250)
三、原发性巨球蛋白血症	(255)
四、重链病	(257)
五、良性单克隆高免疫球蛋白血症	(259)
六、恶性组织细胞病	(260)
七、组织细胞增生症 X	(262)
八、类脂质沉积症	(265)
九、原始免疫细胞性淋巴结病	(267)
十、骨髓纤维化症	(269)
十一、脾功能亢进	(271)
第四章 血液病有关综合征	(274)

一、先天性白细胞颗粒异常综合征	(274)
二、体质性再生障碍性贫血综合征	(275)
三、伊文综合征	(276)
四、再生障碍性贫血-阵发性睡眠性血红蛋白尿综合征	(278)
五、肝炎-再生障碍性贫血综合征	(279)
六、吕弗勒综合征	(280)
七、溶血性尿毒症综合征	(281)
八、骨髓增生异常-骨髓纤维化综合征	(282)
九、嗜血细胞综合征	(283)
十、Sezary 综合征	(284)
十一、POEMS 综合征	(285)
十二、骨髓坏死综合征	(286)
第五章 血液病特殊治疗方法	(288)
第一节 骨髓造血干细胞移植	(288)
一、概述	(288)
二、异基因骨髓移植(Allo-BMT)	(289)
三、自身骨髓移植	(303)
四、骨髓移植中采骨髓手术常规	(309)
五、无菌层流室使用规则	(310)
第二节 细胞因子在血液病治疗中的应用	(310)
一、干扰素	(312)
二、粒细胞集落刺激因子	(315)
三、粒-巨噬细胞集落刺激因子	(318)
四、促红细胞生成素	(320)
第三节 血液病的放射治疗	(322)
一、放射治疗方法和应用仪器	(323)
二、远距离外照射技术	(324)
三、血液病放射治疗适应证	(329)
四、放射反应	(335)
第四节 输血与成分输血	(341)

一、输注血液成分的种类及适应证	(341)
二、输血反应	(344)
三、输血后疾病传播	(349)
四、其它并发症	(351)
第六章 血液病急诊	(355)
一、粒细胞缺乏症	(355)
二、再生障碍性贫血危象	(356)
三、溶血危象	(357)
四、输血性溶血反应	(358)
五、弥散性血管内凝血	(360)
附录一 常见血液病疗效标准	(363)
一、缺铁性贫血	(363)
二、巨幼细胞性贫血	(363)
三、再生障碍性贫血	(363)
四、纯红细胞再生障碍性贫血	(364)
五、自身免疫性溶血性贫血(温抗体型)	(365)
六、阵发性睡眠性血红蛋白尿	(365)
七、遗传性球形红细胞增多症	(366)
八、酶缺乏所致的溶血性贫血	(366)
九、真性红细胞增多症	(366)
十、粒细胞缺乏症	(367)
十一、骨髓增生异常综合征	(367)
十二、急性白血病	(368)
十三、慢性粒细胞白血病	(368)
十四、慢性淋巴细胞白血病	(368)
十五、多毛细胞白血病	(369)
十六、原发性血小板减少性紫癜	(369)
十七、血栓性血小板减少性紫癜	(370)
十八、弥散性血管内凝血	(370)
十九、过敏性紫癜	(371)

二十、血友病	(371)
二十一、霍奇金病	(371)
二十二、非霍奇金淋巴瘤	(371)
二十三、多发性骨髓瘤	(372)
二十四、原发性巨球蛋白血症	(372)
二十五、恶性组织细胞病	(372)
二十六、组织细胞增生症 X	(373)
二十七、骨髓纤维化	(373)
二十八、脾功能亢进	(374)
附录二 血液病常用治疗方案	(375)
附录三 常用化疗药物一览表	(380)
附录四 血液学常用检验参考值	(382)
附录五 血液学常用缩略词	(391)

第一章 血液病常用 实验室检查

第一节 血细胞形态学检查

一、血细胞发生和发育

血细胞包括红细胞、白细胞及血小板 3 个系统,各种血细胞均起源于多能造血干细胞(CFU-S)。人类的造血活动于胚胎第 3 周左右出现,相继分为中胚叶期、肝脏期和骨髓期。CFU-S 生成于中胚层卵黄囊的血岛,并于此开始分化造血。在胚胎第 2~5 个月,造血逐渐转移至肝脏,至胚胎的第 4~5 月,为肝脏造血的旺盛期,此阶段并有脾脏和胸腺等参与造血。同时 CFU-S 又经血流迁移至骨髓,启动骨髓造血,且逐渐活跃,并持续终身。

CFU-S 具有自我更新与多向分化两大特性,即既有强大的自我复制能力,以保持造血组织中干细胞库的恒定数量,同时又具有向骨髓各血细胞系和淋巴细胞系分化的能力,从而维持正常机体的恒定造血。

CFU-S 在骨髓微环境中可分化为红系、粒单系和巨核系定向干细胞(CFU-E、CFU-GM 和 CFU-M)。这些定向干细

胞分别在促红细胞生成素、促粒细胞生成素和促血小板生成素的作用下,分化为各系统的原始细胞,并继续发育,经过循序渐进的几个阶段,形成各系统的成熟细胞。

淋巴干细胞在骨髓、胸腺和脾脏中分化为前 T 祖细胞和前 B 祖细胞,再分别生成 T 与 B 淋巴细胞。B 淋巴细胞受抗原刺激后转化为浆细胞系统。

多能造血干细胞与淋巴系干细胞的共同祖先是全能造血干细胞(THSC),研究证实它具有生成所有血细胞的能力。(见图 1-1)。

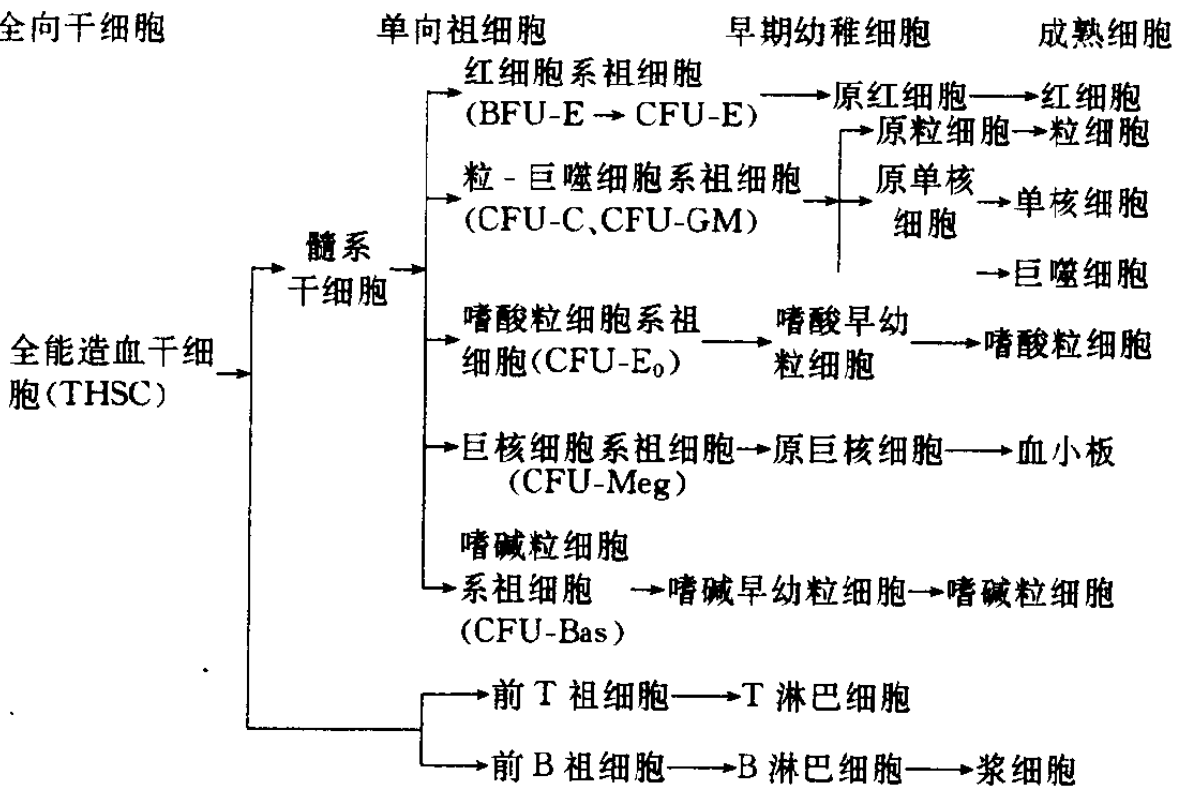


图 1-1 血细胞发育模式图

二、血细胞形态

(一)血细胞的发育阶段及命名

通常将血细胞发育过程分为 3 个阶段,即原始阶段、幼稚

阶段和成熟阶段。由于粒、红二系发育过程中的形态变化较多,又将其幼稚阶段再分为早幼、中幼和晚幼3个阶段。另外,粒系统细胞依其胞浆内颗粒的性质不同分为3种,即嗜酸性粒细胞、嗜碱性粒细胞及嗜中性粒细胞。

(二)血细胞发育成熟过程中形态变化的一般规律

1. 胞体 多数随细胞成熟由大变小,但早幼粒细胞比原粒细胞稍大,之后再逐渐变小;巨核细胞系与其他细胞系相反。

2. 胞核 除巨核细胞外,胞核由大变小,幼红细胞最终脱核成为成熟红细胞。核形由规则的圆形、椭圆形而出现凹陷、折叠以至分叶。核膜由不明显变明显。核染色质由细致、疏松变为粗糙、紧密。核仁从清晰到模糊,直至消失。

3. 胞浆 量由少到多,胞浆胞核比例由小变大。颜色由深蓝到灰蓝或淡蓝到淡红;红细胞系由深蓝到多色到桔红色。颗粒从无到有,由少到多。

(三)正常骨髓细胞形态特点

1. 红细胞系统

(1)原始红细胞:直径 $15\sim 25\mu\text{m}$,胞体圆形,边缘常有瘤状突起;胞核较大,占整个细胞的 $2/3$ 以上,圆形,位居中或稍偏,染色质呈颗粒网状,分布均匀或稍有聚集趋势,有 $1\sim 2$ 个边界不清的灰蓝色核仁;胞浆量较少,呈浓厚不透明的深蓝色,近核处稍淡,无颗粒。

(2)早幼红细胞:直径 $10\sim 18\mu\text{m}$,圆形,胞核与原红细胞相似,但染色质较粗糙,有聚集趋势;核仁模糊或消失;胞浆仍为深蓝色但较原始红细胞稍浅。

(3)中幼红细胞:胞体明显变小,直径 $8\sim 15\mu\text{m}$;胞核变小,约占整个细胞的 $1/2$,染色质聚集成小块状,核仁完全消

失;胞浆量较丰富,呈灰蓝色或灰红色(部分血红蛋白化)。

(4)晚幼红细胞:直径 $7\sim 10\mu\text{m}$,圆形;核较小,占整个细胞的 $1/2$ 以下,染色质固缩成团块状;胞浆量相对较多,呈粉红色或桔红色(完全血红蛋白化)。

(5)网织红细胞:是成熟红细胞的前驱阶段细胞。直径 $7\sim 9\mu\text{m}$,无核,在煌焦油蓝染色下,可见内含蓝黑色颗粒或细网状物。

(6)成熟红细胞:由晚幼红细胞脱核后经 48h 发育而成,直径 $6\sim 9\mu\text{m}$,平均 $7.2\mu\text{m}$,厚 $2\mu\text{m}$,为双凹圆状,淡粉红色,中央区淡染。

2. 粒细胞系统

(1)原始粒细胞(I型):直径 $12\sim 18\mu\text{m}$,圆形或椭圆形,可有伪足;核圆形,较大,约占整个细胞的 $3/5$ 或 $4/5$,居中或稍偏位;染色质呈细颗粒状或细网状,有 $2\sim 5$ 个较小的淡蓝色核仁,边界清晰;胞浆量少,淡蓝或蓝色,近核区略浅,无颗粒。

(2)原始粒细胞(II型):细胞体积、外形及核均同 I 型,但胞浆中可见少量紫红色颗粒。

(3)早幼粒细胞:胞体较原粒略大, $15\sim 25\mu\text{m}$,圆形或椭圆形;胞核圆形或略呈卵形,核染色质略粗于原始粒细胞,有核仁;胞浆量较丰富,呈淡蓝或蓝色,早期可于一处出现颗粒,后期可见大小不等、深浅不一的紫红色颗粒(非特异性颗粒)充满胞浆,甚至掩盖部分核。

(4)中幼粒细胞:直径 $10\sim 18\mu\text{m}$,圆形或椭圆形;核圆形或略呈卵形,常偏位,近中央的一侧可变平或稍有凹陷、约占整个细胞的 $1/2$,染色质呈粗网状或粗颗粒状,部分已浓集,核仁消失;胞浆量中等或较多,在原有的紫红色颗粒基础上,