

血液系统疾病总论

Introduction to Hematology



南方医科大学第二临床学院

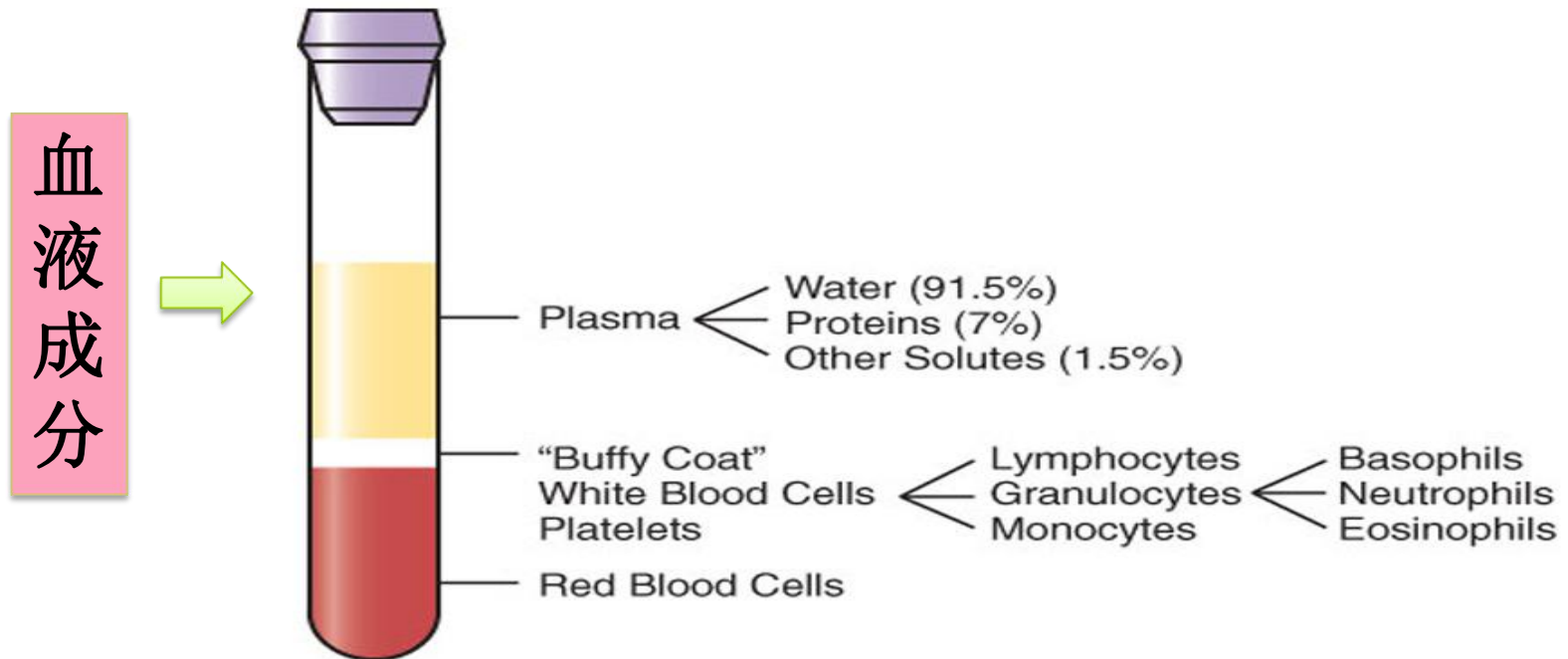
血液科 李玉华教授

重点介绍

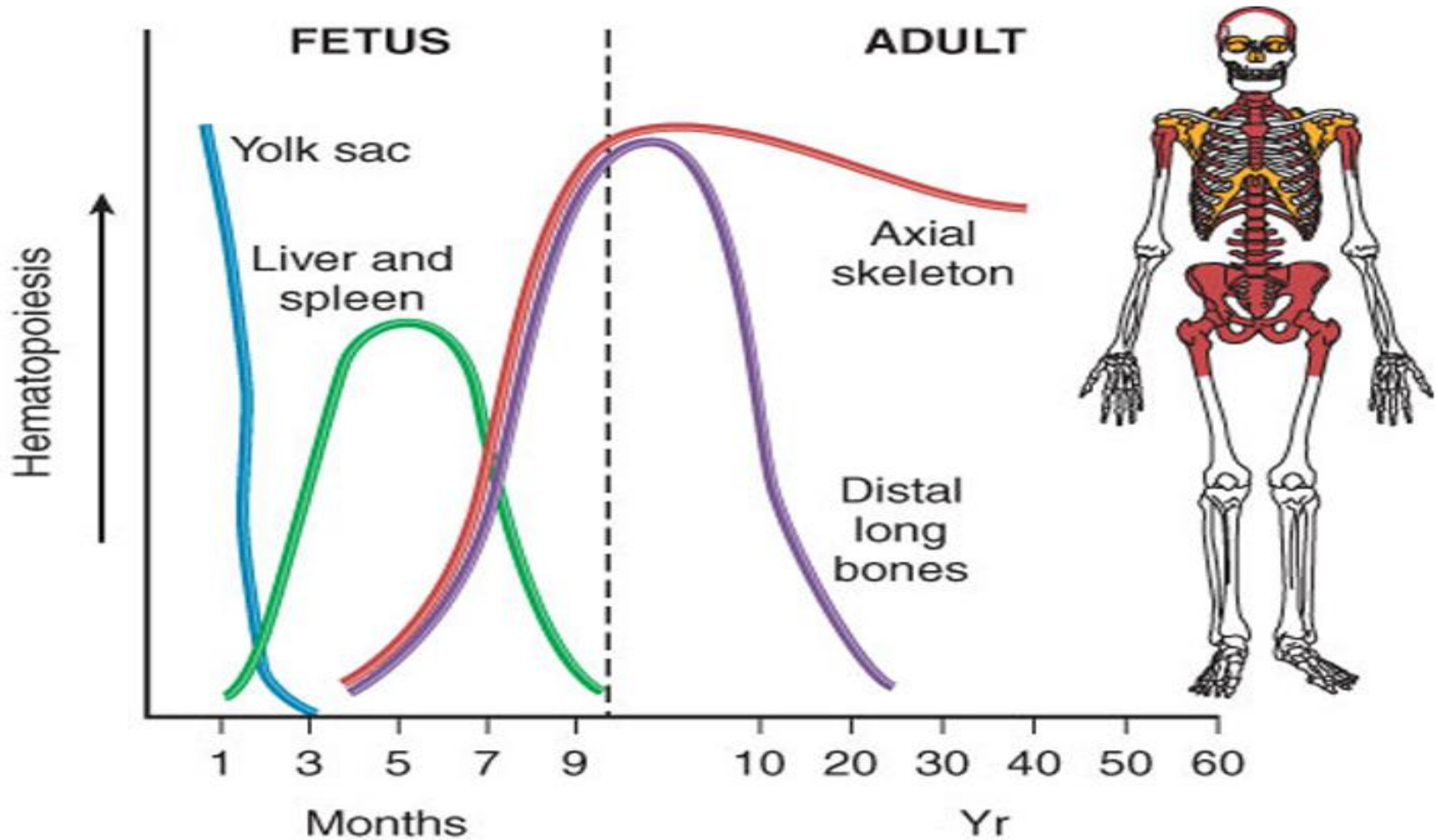
- 基本概念 (Basic conception)
- 疾病分类 (outline classification)
- 常见的共有症状 (common sign and symptom)
- 诊断技术 (Diagnostic skills)
- 常用的治疗方法 (Conventional therapeutic skills)
- 新的进展(Progress)

一、血液系统结构 (Blood system structure)

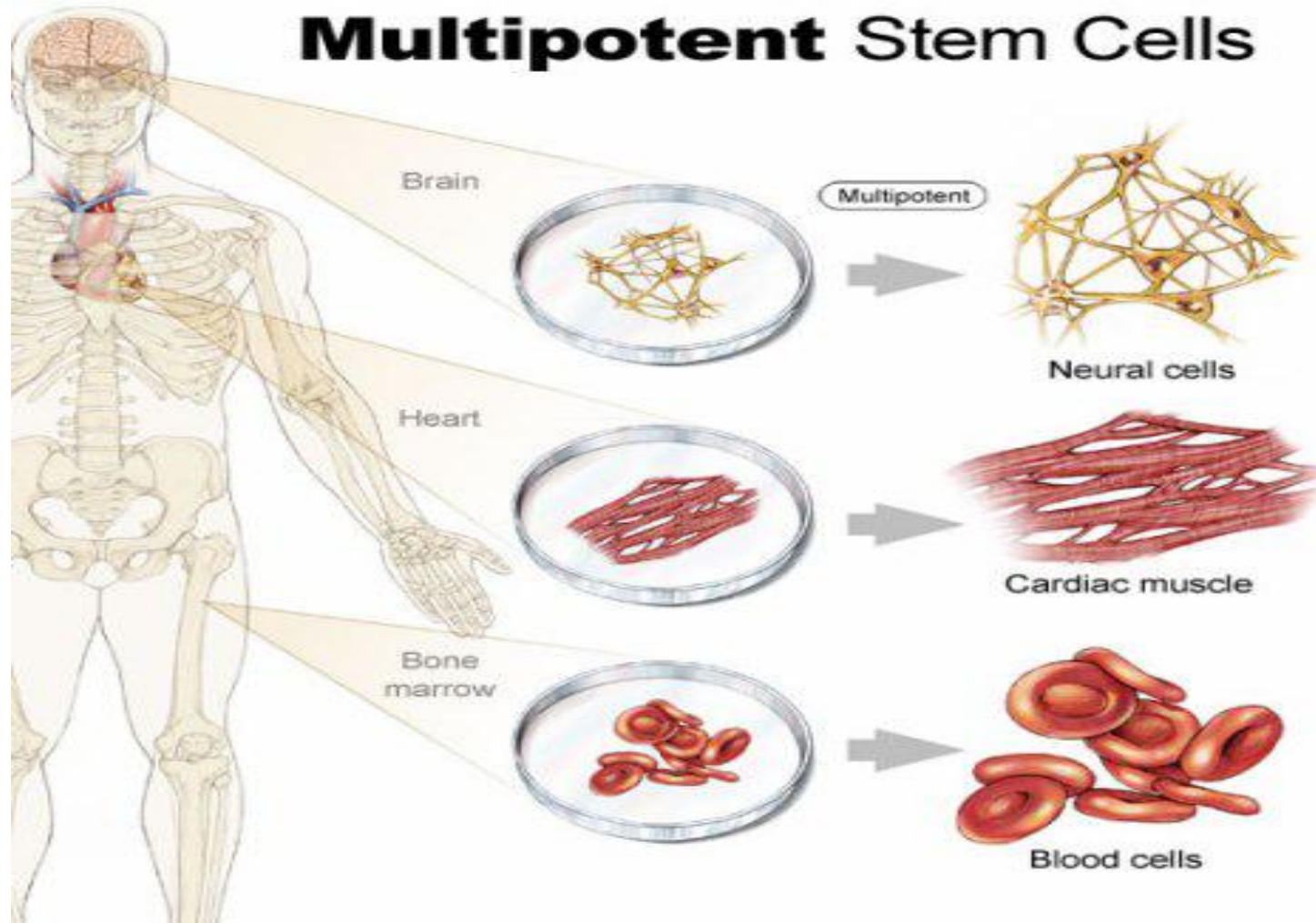
血液病学 (**hematology**) 是以血液和造血组织为主要研究对象的医学科学的一个独立分支学科。血液系统主要由造血组织和血液组成。



造血部位和时间

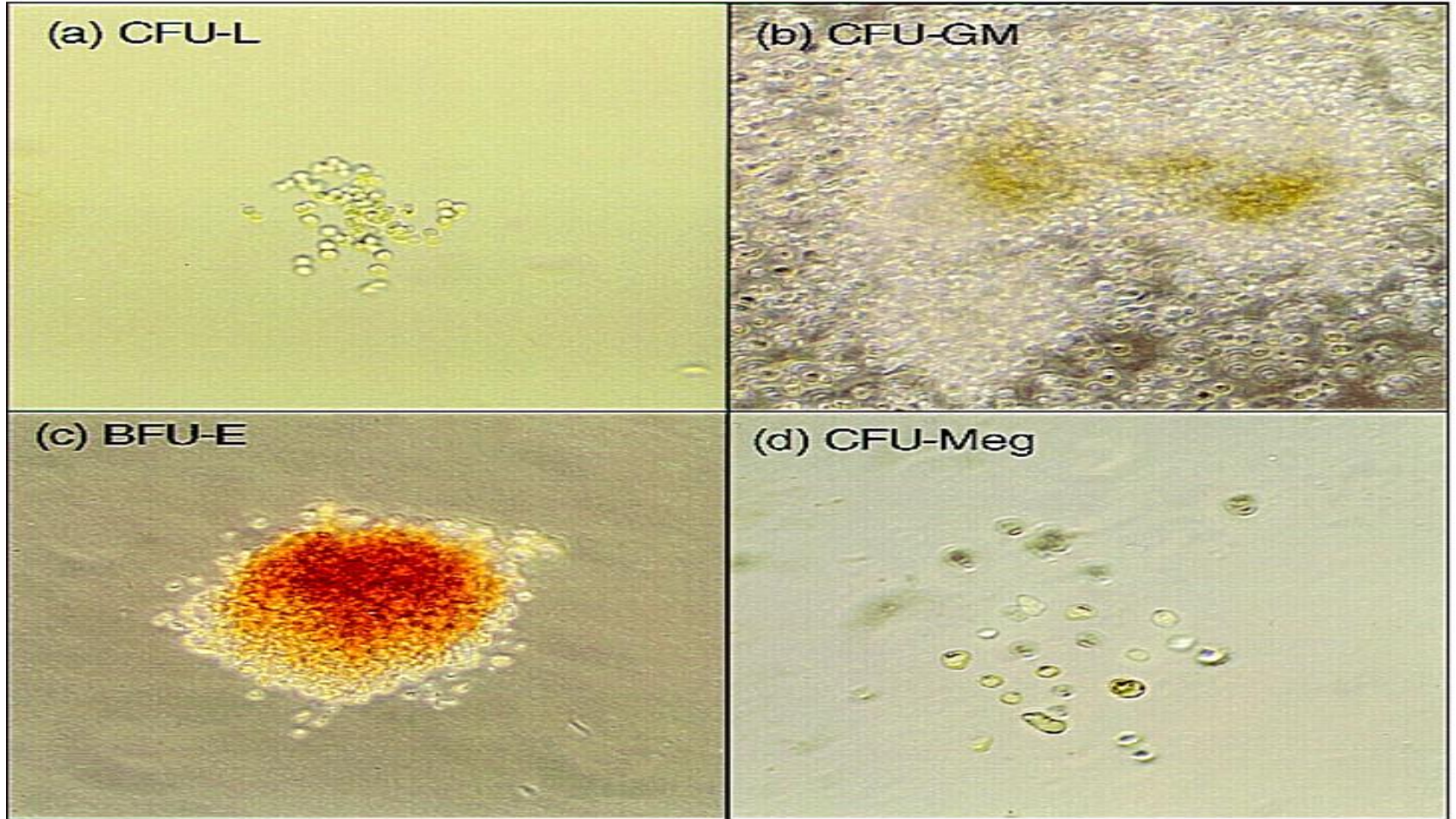


Multipotent stem cells

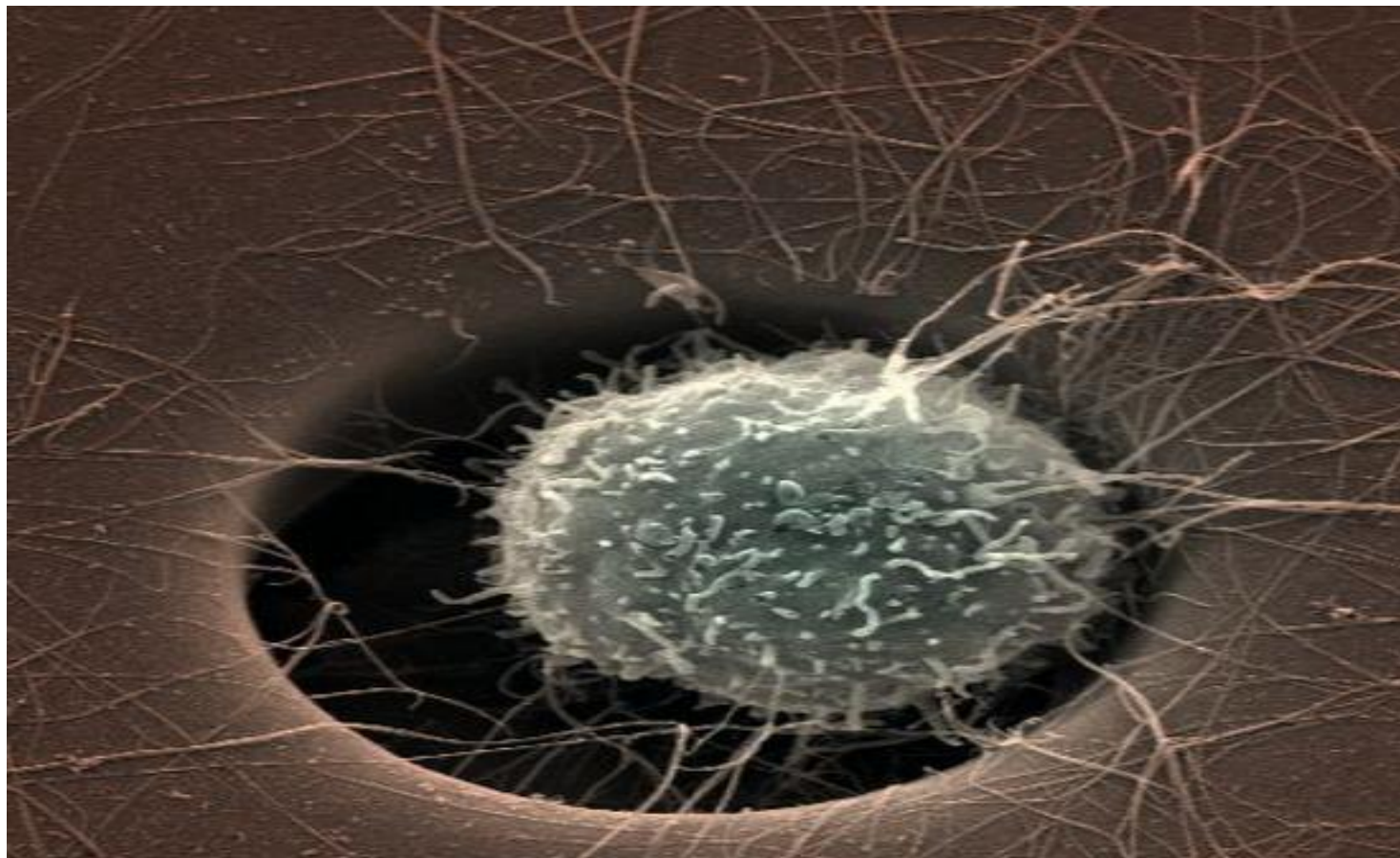


体外培养细胞集落

A



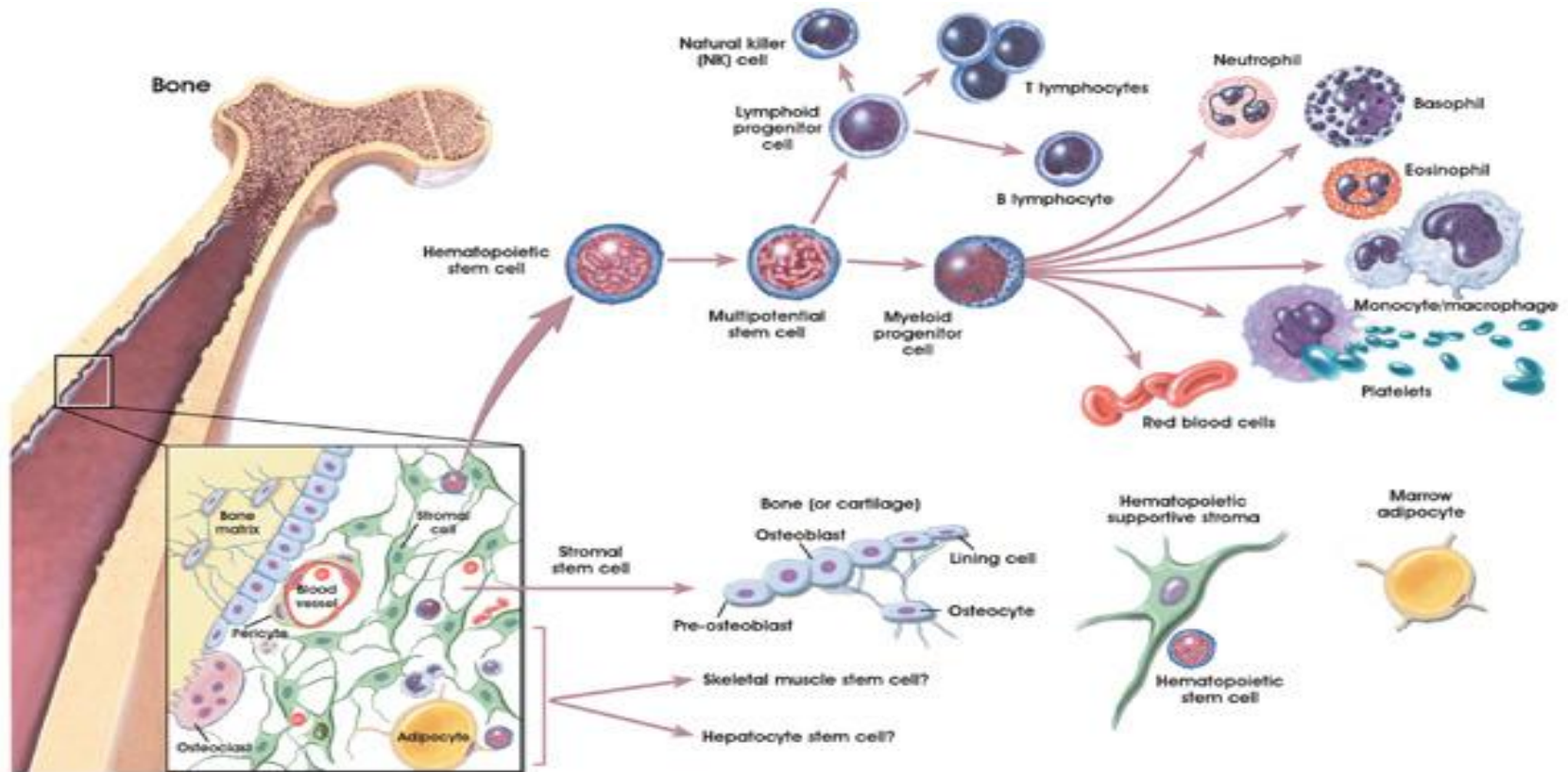
造血龕和干细胞



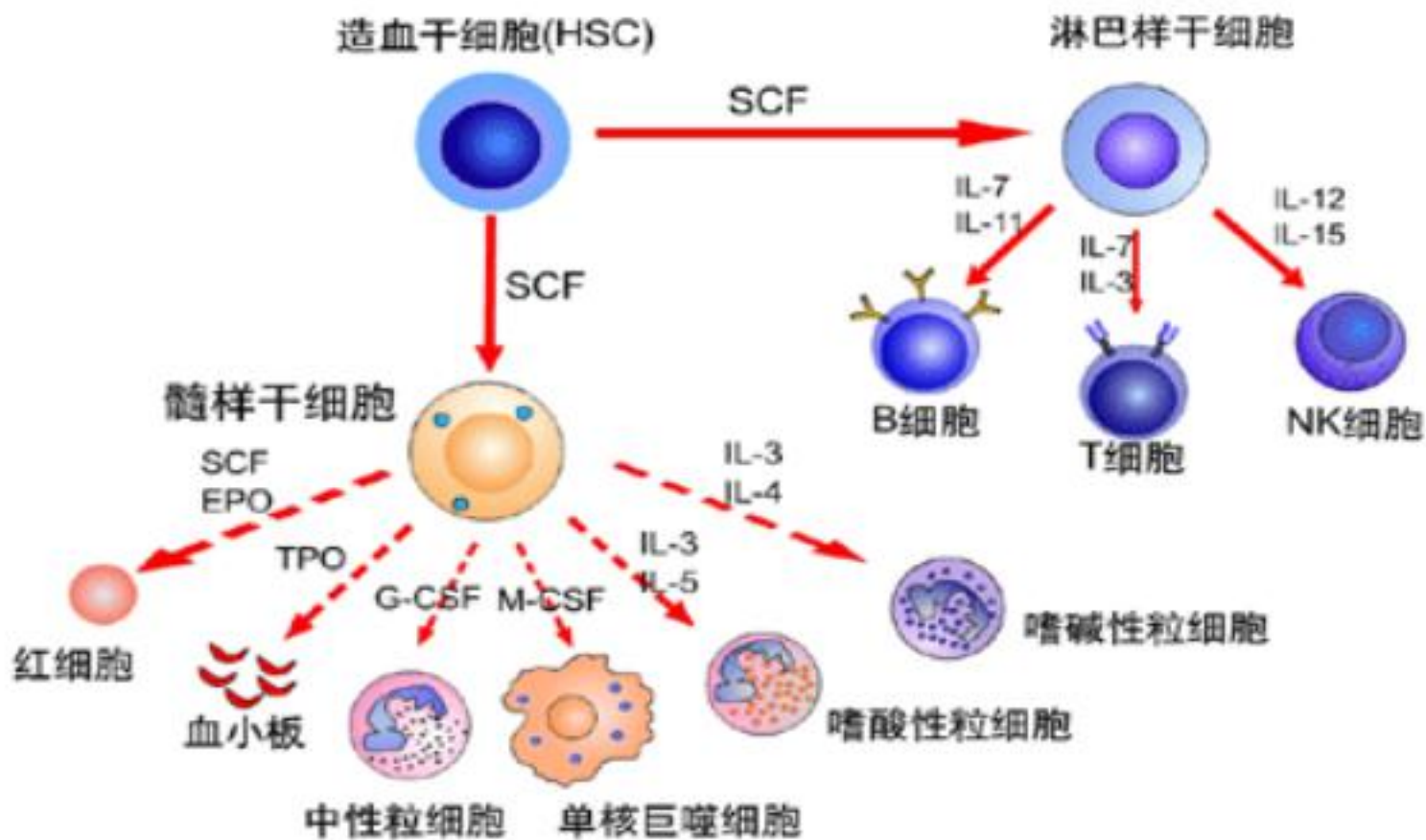
造血干细胞的特征

- 自我更新 (**self-renewal**)
- 自我稳定
- 分化成熟
- 表面标记

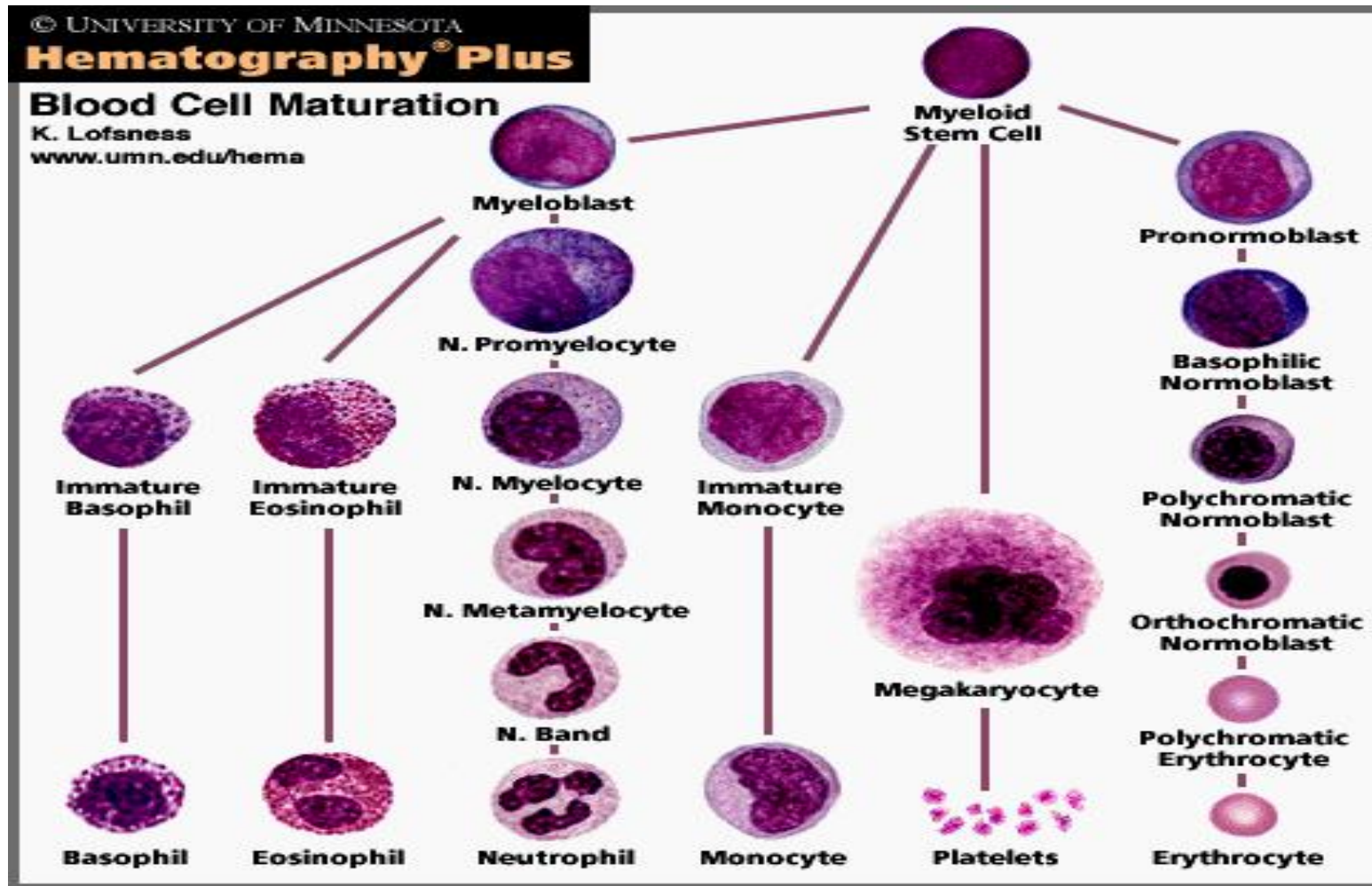
造血-干细胞和微环境



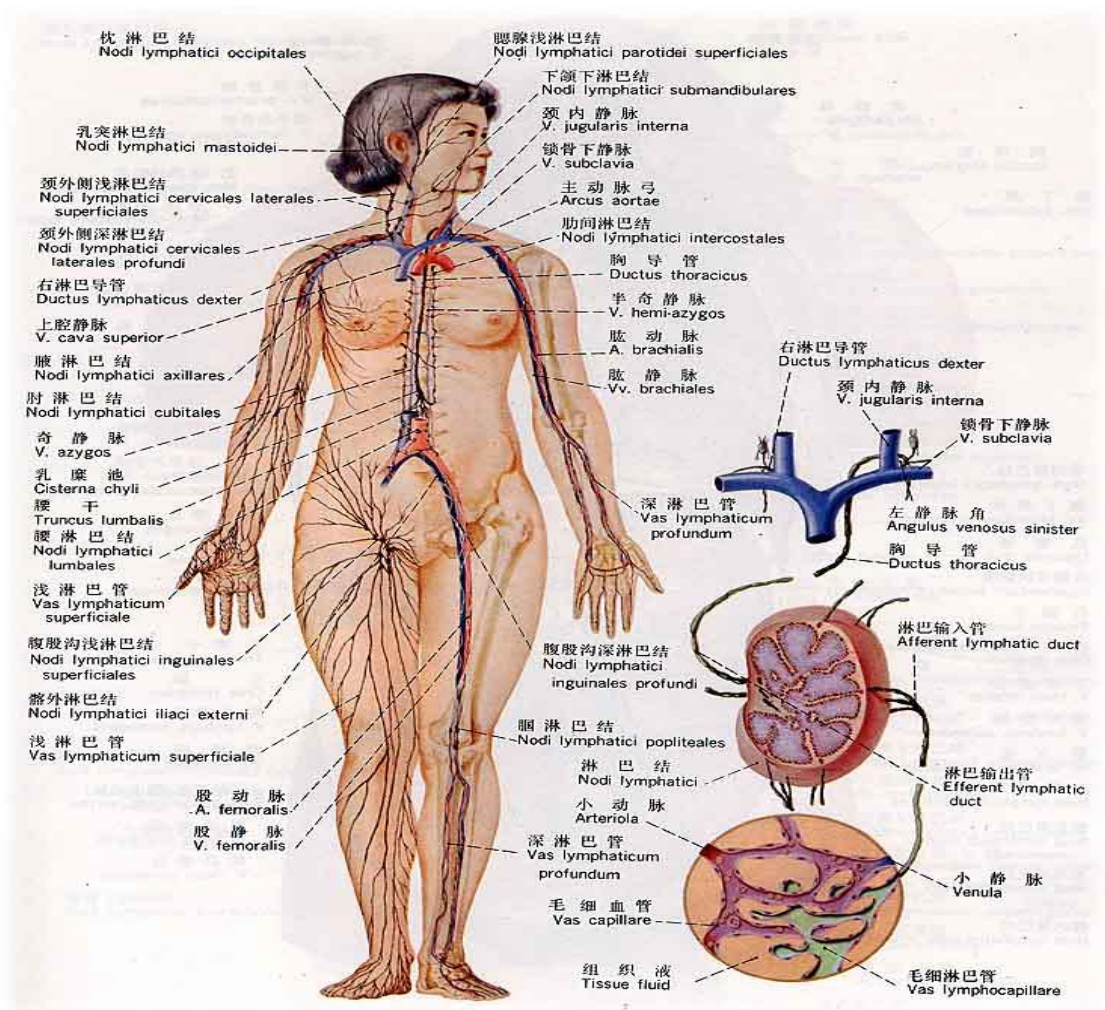
造血干细胞分化成熟



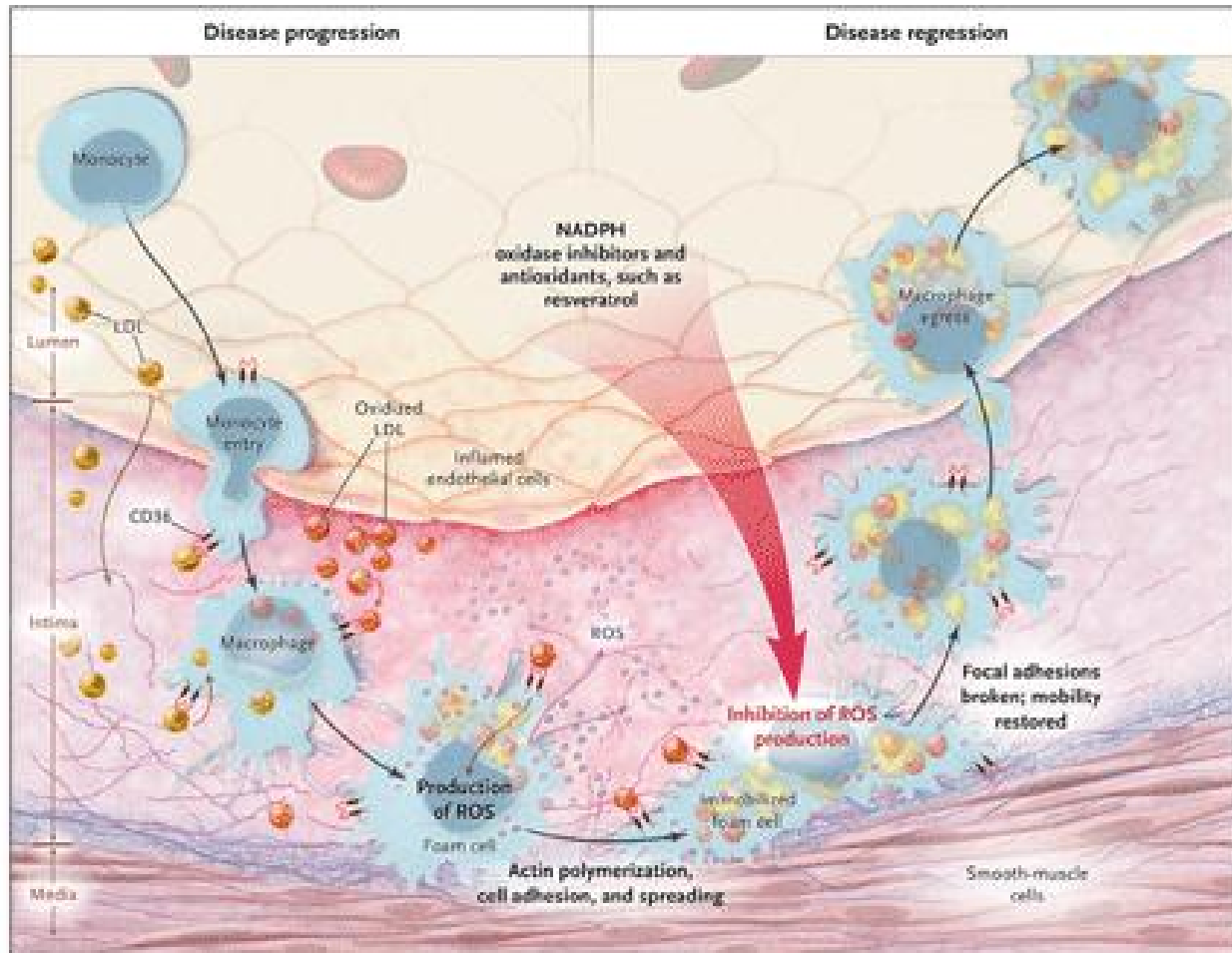
髓系血细胞的发育成熟 (R/G染色下的形态)



淋巴系统 (lymphatic system)



单核巨噬细胞系统

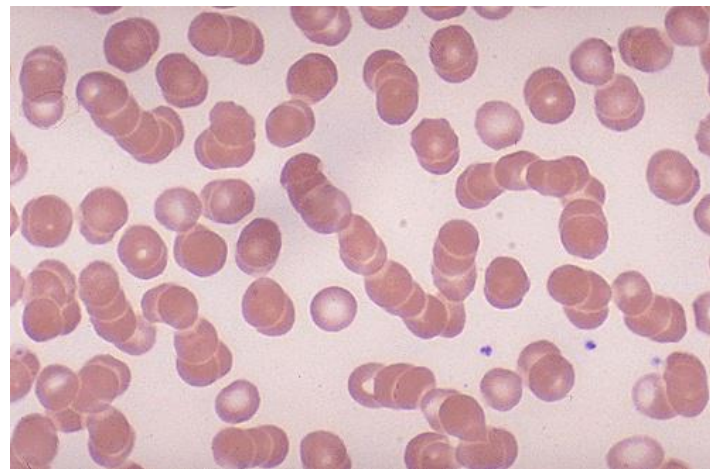


二、血液系统疾病的分类

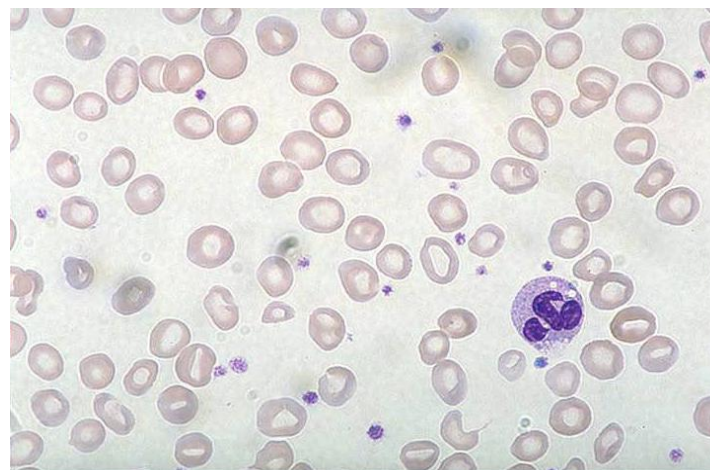
- 红细胞疾病(Red cell disorder) ;
- 粒细胞疾病 (Granulocytic disorder);
- 单核—巨噬细胞疾病(Monocyte-Macrophage disorder);
- 淋巴—浆细胞疾病(Lymphocytes and plasma cell disorder);
- 造血干细胞疾病(stem cell disorder);
- 脾功能亢进(Hypersplenism);
- 出血性和血栓性疾病(Bleeding and thrombotic disease)。

红细胞疾病 (Red cell disorder)

- **升高** 真性红细胞增多
(Polycythemia vera)

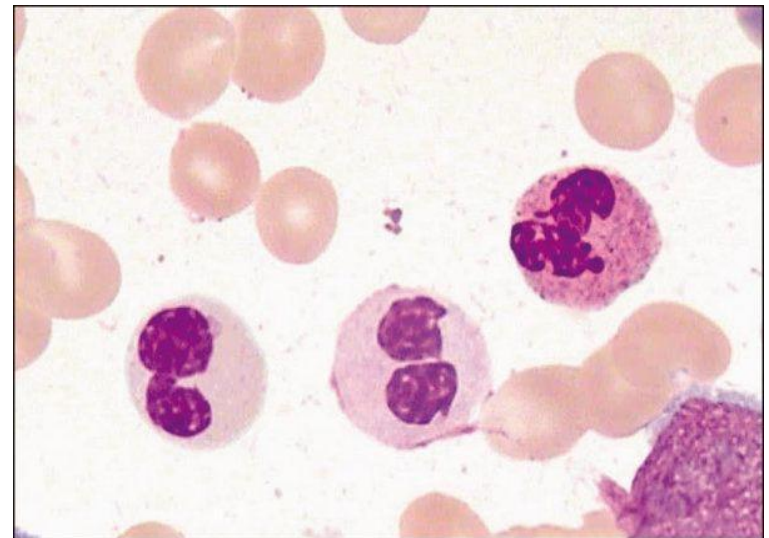
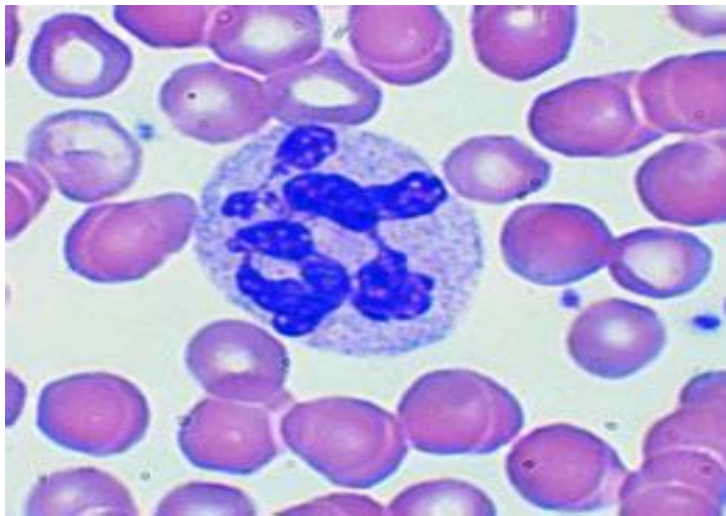


- **降低** 各类贫血
(Anemia)



粒细胞疾病 (Granulocytic disorder)

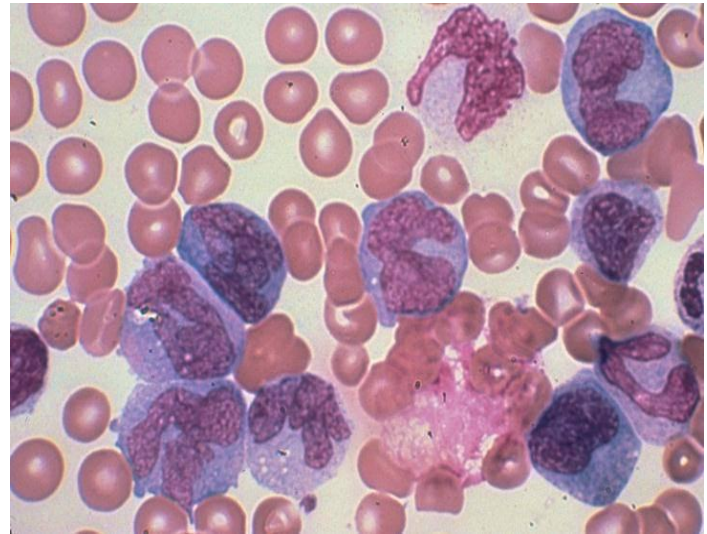
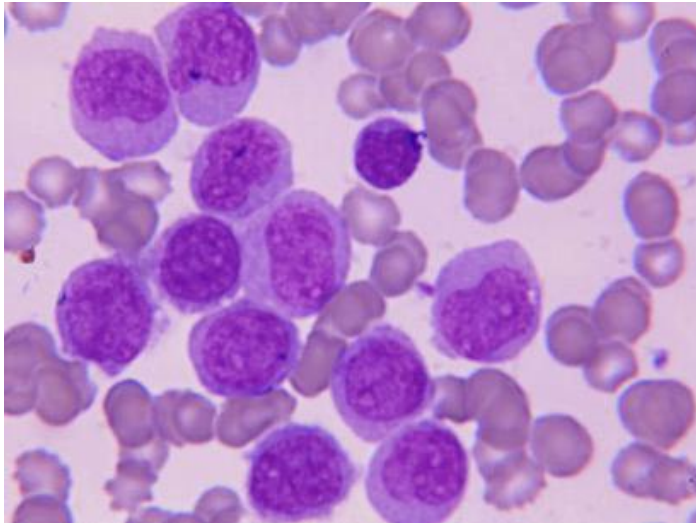
- **升高** 类白血病反应 (Leukemoid)
- **降低** 白细胞减少(Leukopenia);
粒细胞缺乏(Agranulocytosis)
中性粒细胞分叶功能不全 (Pelger-Huet畸形)



单核和巨噬细胞疾病

(Monocyte-Macrophage disorder)

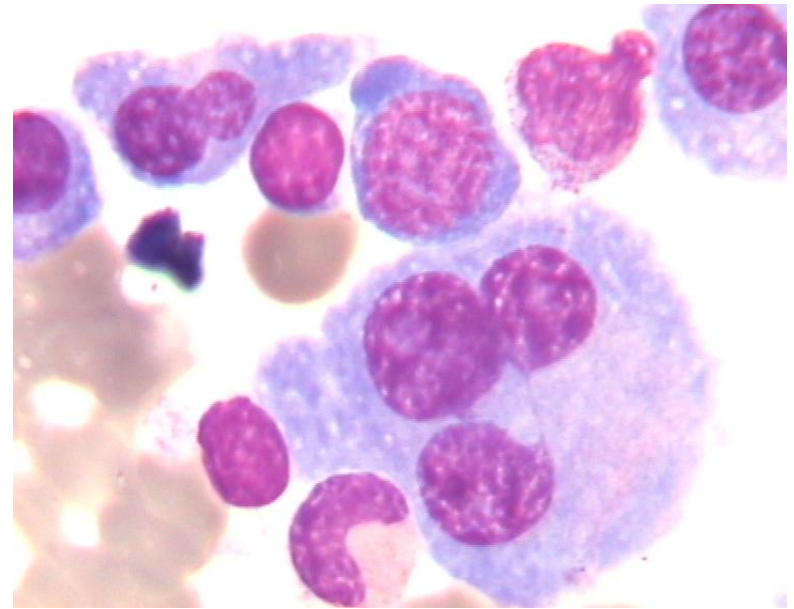
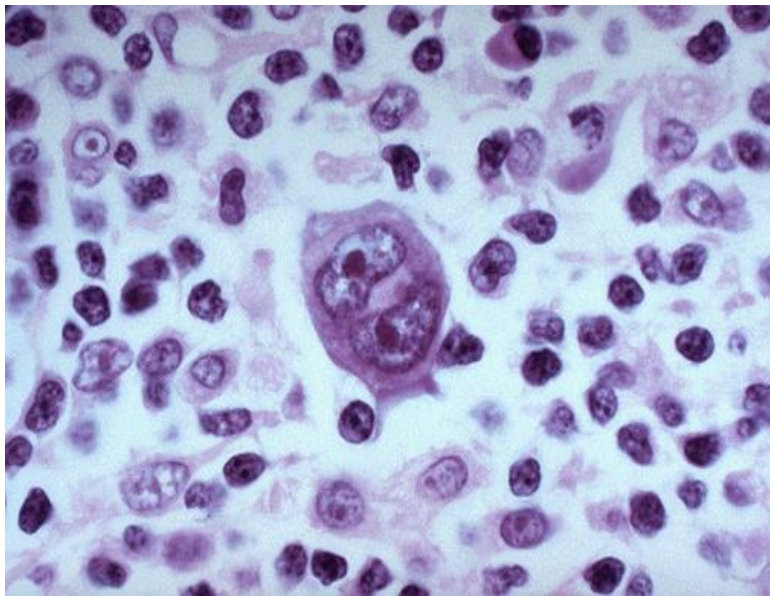
- 单核细胞增多症 (**Mononucleosis**)
- 恶性组织细胞病 (**Malignant histiocytosis**)



淋巴细胞和浆细胞疾病

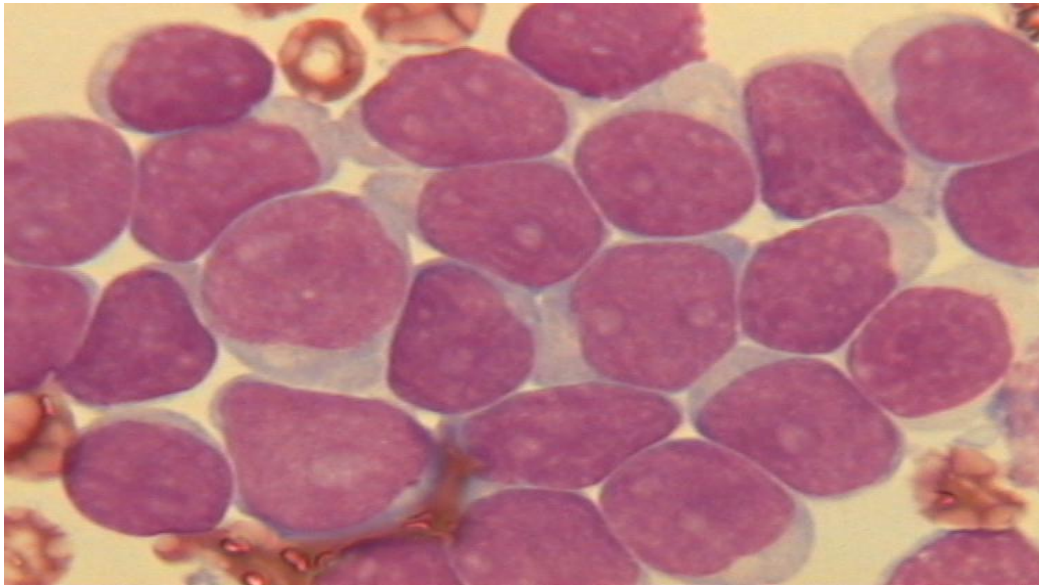
(Lymphocytes and plasma cell disorder)

- 各类淋巴瘤 (lymphoma)
- 急/慢性淋巴细胞白血病 (acute/chronic lymphocytic leukemia)
- 多发性骨髓瘤等 (multiple myeloma)



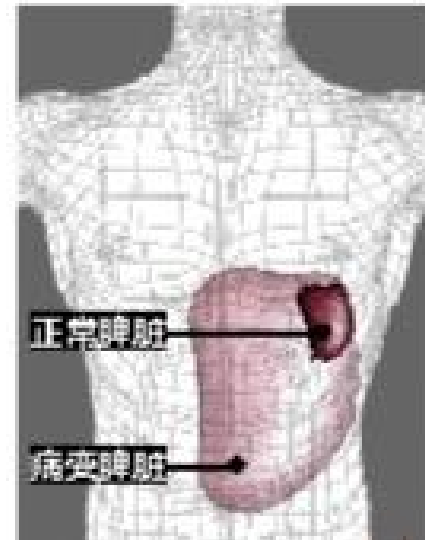
造血干细胞疾病 (Hematologic stem cell disorder)

- 再生障碍性贫血 (aplastic anemia)
- 急性髓系白血病(acute myelocytic leukemia)
- 骨髓增生异常综合征等 (myelodysplastic syndromes)



脾功能亢进 (Hypersplenism)

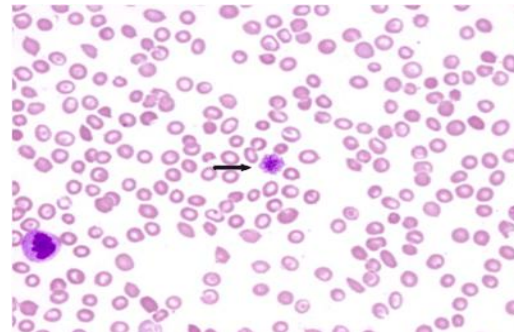
- 原发性脾功能亢进
- 继发性脾功能亢进
- 隐匿性脾功能亢进



出血性及血栓性疾病

(Bleeding and thrombotic disease)

- 原发性血小板减少性紫癜 (Idiopathic thrombocytopenic purpura)
- 血栓性血小板减少性紫癜 (Thrombotic thrombocytopenic purpura)
- **DIC** (Disseminated intravascular coagulation)
- 原发性血小板增多症 (Essential thrombocytosis)
- 血友病 (Hemophilia)



三、血液系统疾病的诊断

- 病史采集、体格检查、实验室检查等。

症状、体征

发热



黄疸



贫血



出血

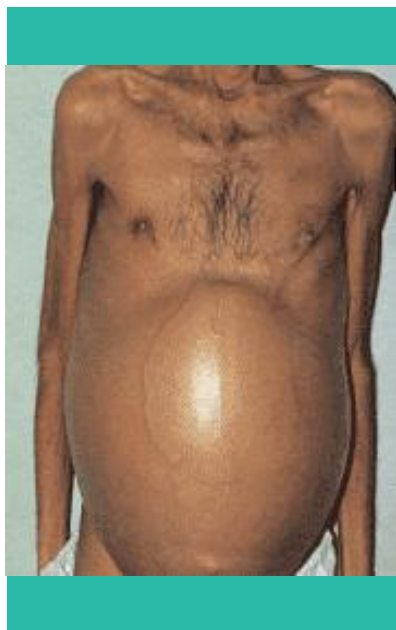


症状、体征

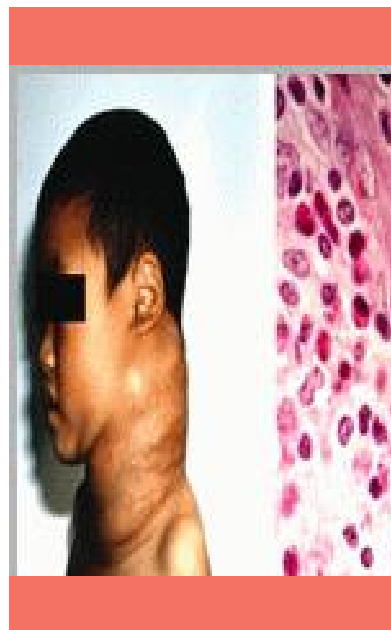
骨痛



脾大



淋巴结肿大



皮肤表现



血液病的共有症状和相关机理

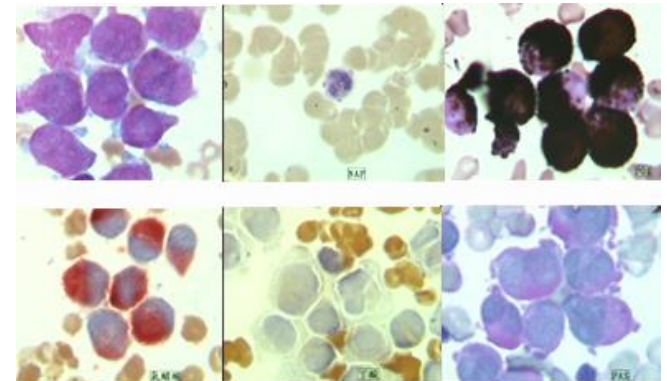
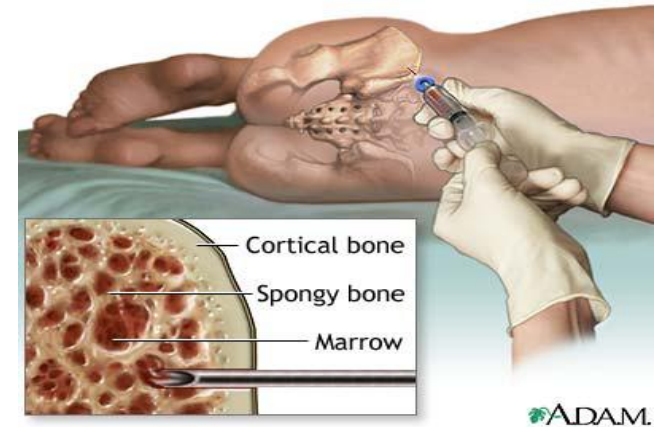
Common symptom and pathogenesis

- 贫血(Anemia)--RBC减少、Hb病
- 发热(Fever)--白细胞减少感染
- 出血(Bleeding)--血小板减少(Thrombocytopenia)、
凝血因子减少异常(Coagulation factor less)、
血管异常 (Blood vessel abnormality)
- 肝、脾、淋巴结肿大(Hepatauxe、 Splenomegalia、
Lymphadenectasis) --恶性细胞浸润 (infiltration)



血液病常用的诊断技术(Diagnostic skills)

- 病史和临床体检(History and physical examination)
- 三大常规(Blood,Urine, Stool)
- 病理学(Biopsy -Pathlogy)
- 细胞学(Aspiration-Cytology)
- 出凝血检测(Bleeding and Hemostasis factors)
- 影像学(Imageology)
- 同位素示踪(Isotopic tracing)



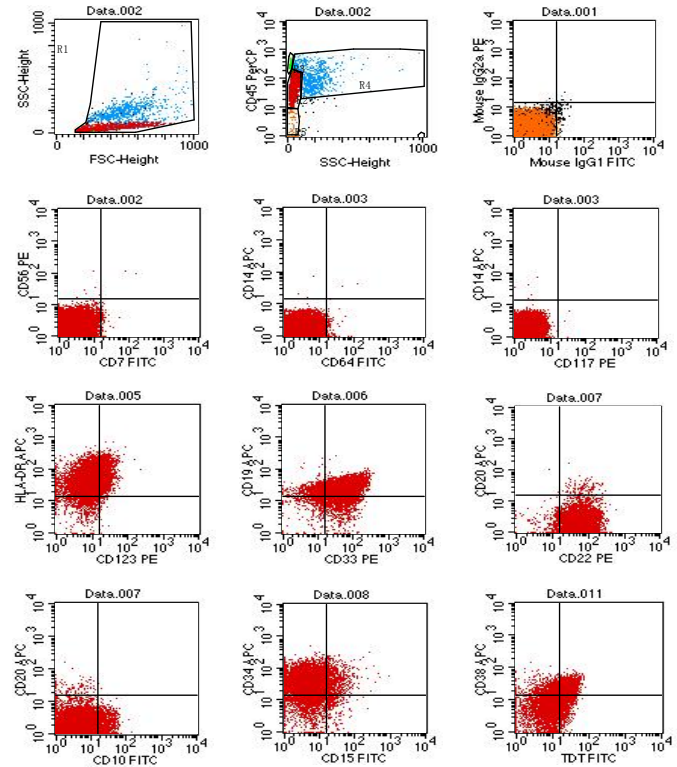
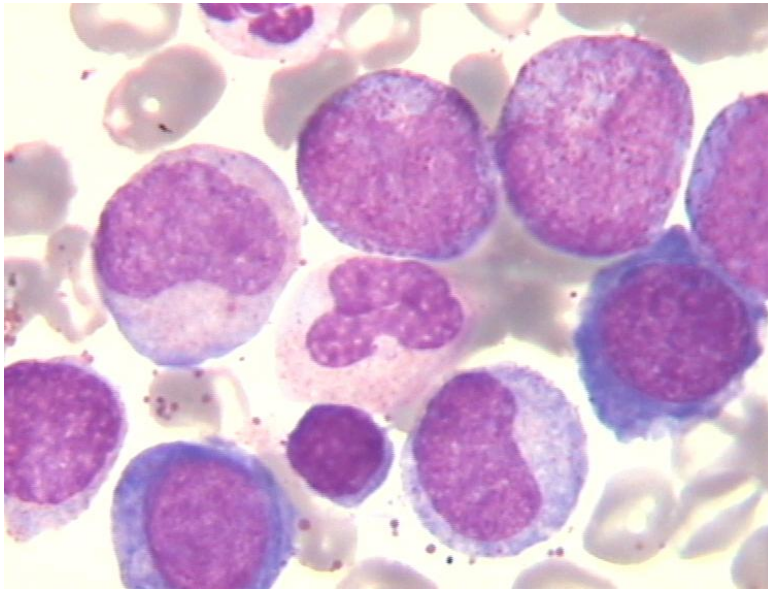
四、治疗的基本原则

(Conventional therapeutic skills)

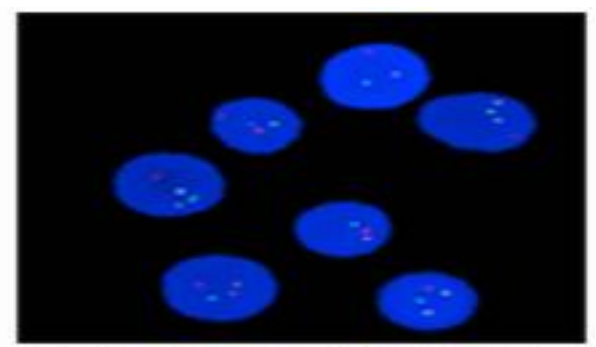
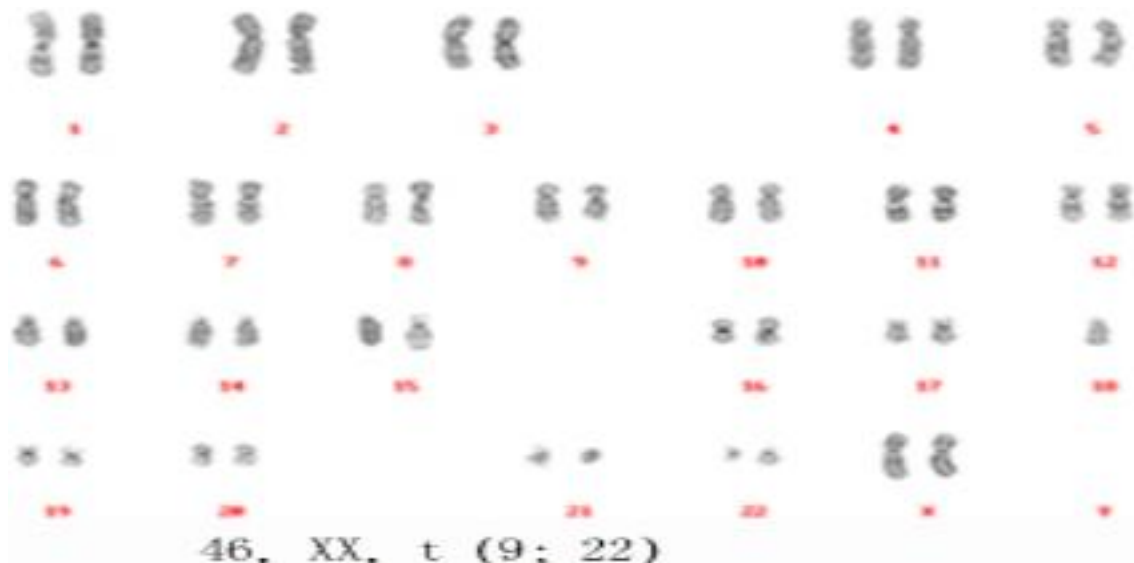
- 一般治疗（General treatment）
- 去除病因（Eliminating of underline disorder）
- 保持正常血液成分及其功能(Maintain normal blood composition and its function)—补充造血所需营养、刺激造血、脾切除、过继免疫、成分输血及抗生素的使用等。
- 去除异常血液成分和抑制异常功能（Remove abnormal blood components and inhibit abnormal function）—化疗、放疗、诱导分化、治疗性血液成分单采、免疫抑制、抗凝及溶栓治疗等。
- 靶向治疗（Targeted therapy）—酪氨酸激酶抑制剂治疗CML
- 造血干细胞移植（HSCT）—再生障碍性贫血、白血病

五、血液病新的进展

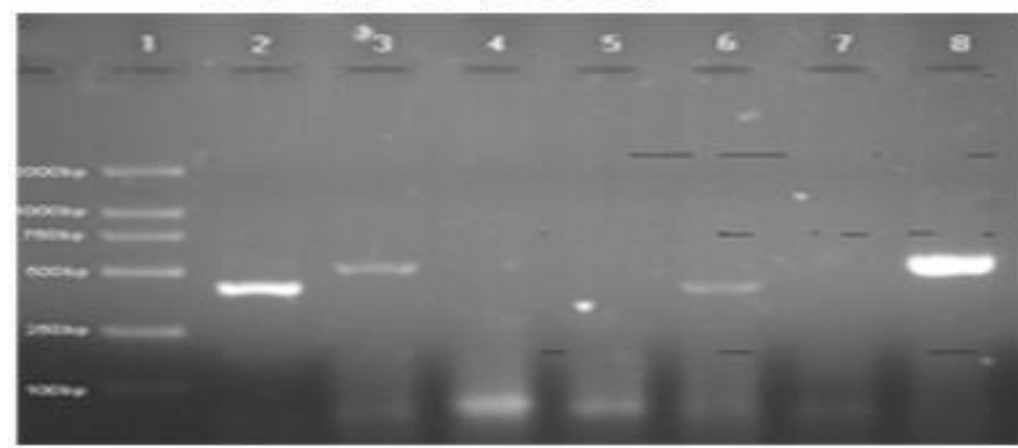
系统的新的诊断技术---MICM诊断



新的诊断技术-遗传学 (Genetic-based therapy)



bcr/abl 易位探针 t(9;22)
 红色荧光信号为: abl
 绿色荧光信号为: bcr
 黄色荧光信号为: 融合基因



1. Marker
2. M型阳性对照 (b3a2, 417bp)
3. m型阳性对照 (ela2, 521bp)
4. M型阴性对照
5. m型阴性对照
6. 待测样本: M型 (417bp)
7. 待测样本: m型
8. 待测样本: β -actin (510bp)

新的理论和技术 (New theory and skills)

- 干细胞：造血干细胞(HSCs)、白血病干细胞(LSCs)--靶点
- HSCT：BMT、PBSCT、CBSCT
- 诱导分化治疗：RA-ANLL-M3
- 靶向治疗：酪氨酸激酶抑制剂（Imatinib—BCR-ABL）
ATO---ANLL-M3
- 单克隆抗体治疗：Anti-CD33、CD20、CD52
- CART细胞治疗：CD19、CD20、CD123等

珠江医院血液科的技术特色 (characteristic)

- 单倍体（遗传半相合）相合造血干细胞移植
- 恶性血液病的个体化分子靶向精准诊疗。
- 恶性肿瘤的免疫细胞治疗。



THANK YOU

