

И. А. КАСИРСКИЙ  
Г. А. АЛЕКСЕЕВ

КЛИНИЧЕСКАЯ ГЕМАТОЛОГИЯ



И. А. КАСИРСКИЙ, Г. А. АЛЕКСЕЕВ

# КЛИНИЧЕСКАЯ ГЕМАТОЛОГИЯ

*Издание четвертое, исправленное и дополненное*



ИЗДАТЕЛЬСТВО «МЕДИЦИНА» МОСКВА — 1970

## РЕФЕРАТ

Книга (4-е издание) коренным образом переработана и дополнена. В ней отражены самые последние достижения гематологии. Наряду с классической гематологией в настоящее время на передний план выдвинулась новая гематология, значительно расширившая свои методические и лабораторные подходы к изучению необозримой и многообразной гематологической патологии.

Сейчас выросли новые области гематологии — биохимическая гематология, генетическая, иммунная, метаболитная, цитокинетическая, радиоизотопная, электронномикроскопическая и проч. — и все эти разделы нашли отражение в книге в самом современном плане. При этом надо особенно подчеркнуть, что ведущий во всех главах материал является не компилятивным — он отражает собственный опыт авторов и руководимых ими клиники и больших лабораторий, работающих на современном уровне.

Книга широко иллюстрирована цветными рисунками, микротофограммами, полученными при оптической микроскопии, электронномикроскопическими снимками, фазовоконтрастными и др. цветными таблицами по цитохимии клеток крови и т.п., а также многими графиками и схемами, имеющими педагогическое назначение.

Книга предназначена для широкого круга специалистов, клиницистов-гематологов, терапевтов, педиатров, лаборантов-гематологов, биохимиков, цитологов и генетиков.

КАССИРСКИЙ ИОСИФ АБРАМОВИЧ, АЛЕКСЕЕВ ГЕОРГИЙ АЛЕКСЕЕВИЧ

## КЛИНИЧЕСКАЯ ГЕМАТОЛОГИЯ

Редактор Ю. И. Лорие. Техн. редактор Н. С. Кузьмина. Корректор М. П. Молокова.  
Художественный редактор Т. М. Дмитриева. Оформление художника Г. Л. Чижевского.

Сдано в набор 20/IX 1968 г. Подписано к печати 3/XI 1969 г. Формат бумаги 84 × 108/16 печ. л. 50,0 (условных 84,0 л.) 91,27 уч.-изд. л. Бум. мелованная. Тираж 35000 экз. Т-14360 МН-74

Издательство «Медицина», Москва, Петроверигский пер., 6/8  
Заказ 00909. Типография: Кустануосакеюхтиэ Юхтейстюэ, Хельсинки, Финляндия

Цена 10 р. 59 к.

# СОДЕРЖАНИЕ

Предисловие .....

## ОБЩАЯ ЧАСТЬ

<p><b>Учение о кроветворении. И. А. Кассирский</b> .. 7</p> <p>Теория кроветворения ..... 11</p> <p>Культура лейкоцитов ..... 12</p> <p><b>Номенклатура клеток крови. И. А. Кассирский и Г. А. Алексеев</b> ..... 14</p> <p>Тканевые предстadiumы клеток крови <i>И. А. Кассирский</i> ..... 18</p> <p>    Гемогистиоцитарные элементы ..... 18</p> <p>    Гемогистобласты ..... 18</p> <p>    Лейкопоэз ..... 20</p> <p><b>Морфология лейкоцитов. И. А. Кассирский</b> .... 21</p> <p>Гемоцитобласт ..... 21</p> <p>Зернистый ряд ..... 21</p> <p>Незернистый ряд ..... 26</p> <p><b>Морфофизиология лейкоцитов. И. А. Кассирский</b> ..... 29</p> <p><b>Клиническая иммуногематология. И. А. Кассирский</b> ..... 33</p> <p>Общее учение ..... 33</p> <p>Методики ..... 36</p> <p>Клинико-иммунологические синдромы ..... 37</p> <p><b>Эритропоэз. Г. А. Алексеев</b> ..... 42</p> <p>Нормобластический эритропоэз ..... 42</p> <p>Мегалобластический эритропоэз ..... 46</p> <p><b>Эритроциты. Г. А. Алексеев</b> ..... 50</p> <p>Морфофизиология эритроцитов ..... 50</p> <p>    Понятие об эффективном эритропоэзе ..... 55</p> <p>    Средние сроки выживаемости эритроцитов в циркулирующей крови ..... 56</p> <p>    Деструкция эритроцитов ..... 56</p> <p>    Эритропоэтины (гемопоэтины) ..... 70</p> <p><b>Морфофизиология мегакариоцитов и тромбоцитопоэз. Г. А. Алексеев</b> ..... 73</p> <p><b>Ферментативная цитохимия клеток крови. Р. П. Нарциссов</b> ..... 80</p> <p>Электронномикроскопическая структура клеток крови. <i>И. А. Кассирский</i> ..... 87</p>	<p><b>Фазовоконтрастная микроскопия. М. Я. Евдогьева, В. Х. Срабионова, Г. И. Хотеева</b> ..... 93</p> <p>Методика приготовления препаратов и учета двигательной активности клеток крови ..... 93</p> <p>Применение фазовоконтрастной микроскопии в гематологии ..... 94</p> <p><b>Флюоресцентная микроскопия. И. А. Кассирский</b> ..... 101</p> <p>Авторадиография крови и кроветворных органов. <i>И. А. Кассирский</i> ..... 101</p> <p>Радиоактивные изотопы в диагностике гематологических заболеваний. <i>И. А. Кассирский, А. Я. Арипов</i> ..... 102</p> <p>Применение радиоактивного хрома в диагностике гематологических заболеваний ..... 103</p> <p>Радиоактивные изотопы в изучении гепатолиенального синдрома ..... 106</p> <p><b>Нуклеиновые кислоты и синтез специфических белков. В. П. Гурбанов</b> ..... 112</p> <p><b>Физиологическая регуляция гемопоэза. И. А. Кассирский</b> ..... 121</p> <p>Общее учение ..... 121</p> <p>Регуляция лейкопоэза ..... 121</p> <p>Роль нервно-гуморальных факторов в регуляции морфологического состава крови. <i>Г. А. Алексеев</i> ..... 124</p> <p><b>Специфические факторы (витамины) кроветворения (эритропоэза). Г. А. Алексеев</b> ..... 127</p> <p><b>Регуляция тромбоцитопоэза. Г. А. Алексеев</b> .. 134</p> <p>    Литература ..... 135</p> <p><b>Прижизненное исследование костного мозга. Г. А. Алексеев</b> ..... 137</p> <p>Костномозговой пунктат, методика его исследования. Миелограмма и функциональная сценка костномозгового кроветворения ..... 137</p> <p>Цитологический состав костного мозга (по данным пунктата) ..... 138</p> <p>Ретикуло-гистиоцитарная система (РГС) .... 144</p> <p>    Литература ..... 145</p>
--	--

## СПЕЦИАЛЬНАЯ ЧАСТЬ

<p><b>Анемии. Г. А. Алексеев</b> ..... 149</p> <p>Костномозговое кроветворение при анемиях .. 150</p> <p>Классификация анемических состояний ..... 151</p>	<p>Анемии вследствие кровопотерь, постгеморрагические анемии ..... 153</p> <p>Острая постгеморрагическая анемия ..... 153</p>
--	---

Хроническая постгеморрагическая анемия . . . . .	156	Апластическая анемия (тип Эрлиха) . . . . .	220
Анкилостомная анемия . . . . .	158	Приобретенные гипо-апластические анемии . . . . .	223
Железодефицитные анемии . . . . .	160	Остеосклеротическая анемия . . . . .	230
Хлороз . . . . .	162	Остеопетроз, диффузный остеосклероз (мраморная болезнь) . . . . .	230
Ранний (ювенильный) хлороз . . . . .	162	Малокровие при злокачественных опухолях и множественных их метастазах в костный мозг . . . . .	230
Поздний хлороз . . . . .	164	Литература . . . . .	232
Симптоматические железодефицитные анемии, хлоранемии . . . . .	166	<b>Гемолитические анемии. Г. А. Алексеев</b> . . . . .	233
Лечение железодефицитных анемий . . . . .	168	Классификация гемолитических анемий . . . . .	234
Литература . . . . .	172	Врожденные гемолитические анемии, обусловленные генетическими (наследственно-семейными) факторами . . . . .	235
<b>V<sub>12</sub></b> (фолиево)-дефицитные анемии . . . . .	173	Врожденная (семейная) сфероцитарная гемолитическая анемия (болезнь Минковского—Шоффара), наследственный сфероцитоз . . . . .	235
Болезнь Аддисона—Бирмера (злокачественное малокровие, пернициозная анемия, V <sub>12</sub> -дефицитная анемия) . . . . .	174	Наследственный овалцитоз (эллипсоцитоз) и овалоклеточная анемия . . . . .	242
Пернициозные (V <sub>12</sub> -фолиеводефицитные) анемии детского возраста . . . . .	189	Приобретенная аутоиммунная хроническая гемолитическая анемия . . . . .	245
Анемии беременных . . . . .	192	Гемоглинурии . . . . .	249
Железодефицитная анемия беременных . . . . .	193	Острый гемолитический синдром Ледерера . . . . .	250
Гиперхромные (фолиево-V <sub>12</sub> -дефицитные) анемии беременных . . . . .	194	Энзимдефицитные гемолитические анемии . . . . .	250
Пернициозная (фолиево-V <sub>12</sub> -дефицитная, мегалобластная) анемия беременных . . . . .	194	Острая лекарственная гемолитическая анемия у лиц с врожденной недостаточностью в эритроцитах дегидрогеназы глюкозо-6-фосфата . . . . .	250
Энтерогенные фолиево-V <sub>12</sub> -дефицитные анемии . . . . .	196	Фавизм . . . . .	256
Анемии при спру . . . . .	196	Хронические энзимдефицитные («несфероцитарные») врожденные гемолитические анемии . . . . .	257
Целиакия . . . . .	199	Пируваткиназа-дефицитные анемии . . . . .	258
V <sub>12</sub> -фолиеводефицитная (пернициозоподобная) анемия при дивертикулах тонкой кишки . . . . .	200	Острые гемолитические анемии, обусловленные экзогенными гемолитическими факторами . . . . .	259
Анемии, возникающие в связи с операциями на пищеварительном тракте . . . . .	200	Гемолитическая болезнь новорожденных (эритробластов плода) . . . . .	260
Агастрическая анемия . . . . .	200	Пароксизмальная холодовая гемоглинурия (гемолитическая болезнь от охлаждения) . . . . .	264
Анемии при состояниях функциональной агастрии (агастральные анемии) . . . . .	202	Хроническая гемолитическая анемия с постоянной гемосидеринурией и пароксизмальной ночной гемоглинурией (ПНГ). Болезнь Маркиафава . . . . .	265
Анэтеральные анемии . . . . .	203	Маршевая гемоглинурия . . . . .	275
Глистная V <sub>12</sub> -дефицитная анемия (дифиллоботриозная пернициозная анемия) . . . . .	204	Миоглинурия («Ложные гемоглинурии») . . . . .	276
Ахреотические анемии . . . . .	206	Эритрограммы в характеристике гемолитических анемий. А. И. Воробьев и М. Д. Бриллиант . . . . .	277
V <sub>12</sub> (фолиево)ахрестические анемии . . . . .	206	Литература . . . . .	279
Железорефрактерные, сидероахрестические (сидеробластные) анемии . . . . .	207	<b>Гемоглинозы. Г. А. Алексеев</b> . . . . .	281
Врожденные (наследственные) сидероахрестические анемии . . . . .	208	Генетические основы гемоглинозов . . . . .	282
Приобретенные железорефрактерные (сидероахрестические, сидеробластные) анемии . . . . .	209	Серповидноклеточная (дрепаноцитарная) анемия . . . . .	287
Малокровие при дистрофических состояниях . . . . .	210	Диагноз . . . . .	296
Алиментарная дистрофия . . . . .	210	Талассемия . . . . .	299
Раневая дистрофия (малокровие у раненых) . . . . .	210	Смешанные формы гемоглинозов . . . . .	304
Анемии вследствие токсического угнетения костного мозга (миелотоксические анемии) . . . . .	211	Литература . . . . .	304
Тиреопривная анемия . . . . .	211	<b>Агранулоцитоз. Г. А. Алексеев</b> . . . . .	306
Анемия при почечной недостаточности . . . . .	212	Семейные (наследственные) нейтропении . . . . .	313
Малокровие при диффузных поражениях печени . . . . .	212	Литература . . . . .	316
Анемия при инфекционных болезнях . . . . .	212	<b>Лучевая болезнь. И. А. Кассирский</b> . . . . .	317
Медикаментозные анемии . . . . .	213	Острая лучевая болезнь . . . . .	317
Литература . . . . .	214	Хроническая лучевая болезнь . . . . .	324
Гипорегенераторные анемии . . . . .	215	Литература . . . . .	326
Анемии вследствие опустошения костного мозга, гипо- и апластические анемии. Миело-апластический синдром . . . . .	216		
Парциальная («красноклеточная») гипоплазия костного мозга. Эритробластофтиз . . . . .	218		
Врожденные гипо- и апластические анемии . . . . .	219		
Семейная апластическая анемия (тип Фанкони) . . . . .	219		
Детская гипо- и апластическая анемия (тип Даймонд—Блэкфан) . . . . .	220		

<b>Лейкоз. И. А. Кассирский</b> .....	327	Адаптивная иммунотерапия (введение в организм иммунокомпетентных клеток) <b>К</b> вопросу о значении так называемых аутобиологических факторов в развитии ремиссий при остром лейкозе .....	465
Общее понятие о лейкозах. Вопросы терминологии .....	327	Лечение лейкозов .....	468
Статистические данные .....	327	Лечение хронического миелолейкоза .....	470
Введение в патоморфологию и гистопатогенез лейкозов .....	330	Лечение остеомиелосклеротического (алейкемического) лейкоза .....	477
Патоморфология и гистопатогенез хронического миелолейкоза и лимфолейкоза ..	330	Лечение лимфолейкозов .....	478
Миелолейкоз .....	331	Лучевая терапия лимфолейкоза .....	480
Лимфолейкоз .....	333	Химиотерапия .....	480
Патоморфология и гистогенез острого лейкоза	334	Лечение острого лейкоза .....	485
Опухолевое происхождение лейкозов .....	340	Химиотерапия .....	486
Некоторые эндогенные метаболитные нарушения при лейкозах .....	341	Литература .....	493
Эндогенная (обменная) химическая теория лейкоза .....	342	<b>Эритропения. А. В. Демидова</b> .....	496
Лейкоз животных .....	343	Гематологическая характеристика эритропии	502
Экспериментальный и радиационный лейкоз	346	Абсолютные эритроцитозы .....	507
Вирусы и лейкозы .....	348	1. Гипоксические эритроцитозы .....	507
Обсуждение этиологии лейкозов .....	350	2. «Опухолевые» эритроцитозы .....	509
<b>Значение анализа хромосомных нарушений в патогенезе лейкозов. А. И. Воробьев и Е. К. Пяткин</b> .....	355	3. «Кобальтовые» эритроцитозы .....	510
Основные методы, применяемые для приготовления препаратов хромосом .....	355	4. Первичный эритроцитоз .....	510
Данные цитогенетических исследований больных с различными гематологическими заболеваниями .....	356	Относительные эритроцитозы .....	510
<b>Генетические факторы и наследственность при лейкозах. А. И. Воробьев и Е. К. Пяткин</b> .....	365	Лечение эритропии .....	515
Клинико-генетические аспекты проблемы .....	365	Литература .....	522
<b>Общее заключение о генетической концепции лейкозов. И. А. Кассирский</b> .....	369	<b>Миеломная болезнь. Г. А. Алексеев</b> .....	524
Классификация и номенклатура лейкозов. И. А. Кассирский .....	374	Плазмоклеточный патопроteinемический ретикулоз, болезнь Рустичко	524
Хронический миелолейкоз .....	380	Так называемая плазмоклеточная лейкемия	535
Остеомиелосклероз и миелофиброз .....	391	Синдром белковой патологии .....	540
Алейкемический миелолейкоз .....	392	Парапротеинемия .....	540
Клиника и гематология миелофиброза и остеомиелосклероза .....	393	Гормональная терапия .....	558
Краткие данные по костномозговой гистоморфологии .....	400	Макроглобулиновый ретикулолимфоматоз (макроглобулинемическая пурпура, болезнь Вальденстрема) .....	559
Гистоморфология и патоморфогенез миелофиброза .....	402	Литература .....	565
Пато- и цитоморфологическая характеристика экстрамедуллярных очагов кроветворения .....	405	<b>Лимфогранулематоз (Болезнь Ходжкина). И. А. Кассирский</b> .....	566
О постспленэктомическом синдроме при остеомиелосклерозе и миелофиброзе .....	406	Ретикулосаркоматоз (лимфосаркоматоз) .....	585
Лейкоз и беременность .....	410	Литература .....	588
Течение и прогноз хронического миелолейкоза .....	411	<b>Макрофолликулярная лимфобластома (болезнь Брилля—Симмерса). И. А. Кассирский</b> ..	589
Хронический лимфолейкоз .....	412	Литература .....	591
Острый лейкоз .....	421	<b>Висцеральный саркоидоз (доброкачественный лимфогранулематоз, болезнь Бенья—Бека—Шаумана). И. А. Кассирский</b> .....	592
Некоторые редкие морфологические формы острого лейкоза .....	435	Литература .....	598
Острый эритромиелоз .....	436	<b>Пролиферативно-обменные системные ретикуло-гистиоцитозы. И. А. Кассирский</b> ..	599
Ретикулозы .....	444	Керазиновый ретикуло-гистиоцитоз (болезнь Гоше) .....	599
Моноцитарный лейкоз — ретикулоз (острый и хронический) .....	448	Липоидноклеточная сплѣно-гепатомегалия (болезнь Нимана—Пика) .....	603
Лейкозы — ретикулозы с опухолевыми разрастаниями .....	449	Распространенный ретикуло-ксантоматоз и ретикуло-гранулематоз (болезнь Крищенко—Шюллера) .....	604
Данные стеральной пункции при остром лейкозе .....	453	Литература .....	607
Клинические особенности лейкоза у детей .....	455	<b>Лейкемоидные реакции. И. А. Кассирский</b> .....	608
Хронический лейкоз .....	455	Вопросы патогенеза .....	608
Прогноз и проблема ремиссий при лейкозах	457	Классификация лейкемоидных реакций .....	608
Активная иммунотерапия .....	464	Лейкемоидные реакции миелоидного типа .....	609
Пассивная иммунотерапия .....	464	Лейкемоидные реакции эозинофильного типа	611
		Лейкемоидные реакции миелобластного типа	613
		Лимфомоноцитарные и лимфатические лейкемоидные реакции .....	616

Инфекционный мононуклеоз (болезнь Филатова) .....	616	Геморрагический васкулит (васкулярная пурпура, болезнь Шенлейна—Геноха) .....	717
Другие клинико-гематологические формы лимфатических реакций .....	626	Геморрагические лихорадки .....	722
Литература .....	630	Геморрагический эндотелиоз .....	723
<b>Геморрагические диатезы. Г. А. Алексеев</b> .....	631	Геморрагические вазопатии .....	724
Классификация геморрагических диатезов .....	632	Скорбут (С-авитаминоз) .....	724
Учение о гемостазе .....	633	<b>Геморрагический отек нижних конечностей. И. А. Кассирский</b> .....	726
<b>Свертывающая система крови. Г. А. Алексеев, М. С. Мачабели</b> .....	635	Дизовариальный геморрагический диатез (дизовариальная пурпура, геморрагическая «ювенильная» метропатия). Г. А. Алексеев .....	726
Эквивалентная номенклатура факторов свертывания крови .....	635	Геморрагический ангиоматоз (болезнь Рандю—Ослера). Г. А. Алексеев .....	727
Краткие сведения о свойствах факторов свертывания крови* .....	637	Геморрагический синдром при гигантских гемангиомах (синдром Казабаха—Мерритта). Г. А. Алексеев .....	729
Ингибиторы свертывания крови (физиологические антикоагулянты) .....	642	Литература .....	733
Схема свертывания крови .....	643	<b>Спленопатии. И. А. Кассирский</b> .....	736
Роль кровяных пластинок в гемостазе .....	646	Краткие анатомо-гистологические данные .....	736
Вязкий метаморфоз кровяных пластинок .....	648	Функции селезенки .....	737
Фибринолиз. Компоненты фибринолитической системы .....	650	Цитограмма пунктата селезенки .....	740
<b>Методика исследования больного геморрагическим диатезом. Г. А. Алексеев, М. С. Мачабели</b> .....	652	Спленопатии и учение о гиперспленизме .....	741
Определение времени свертывания крови .....	652	Классификация гиперспленизмов .....	743
Определение активности I фазы свертывания крови .....	653	Спленогенные пангемоцитопении .....	745
Определение активности II фазы свертывания крови .....	654	Гепатолиенальный синдром Банти .....	747
Определение активности III фазы свертывания крови .....	654	Спленопортография .....	751
Тромбоэластография. Г. А. Алексеев .....	655	Показания к спленэктомии .....	754
Определение проницаемости (резистентности) капилляров .....	659	Литература .....	757
Геморрагические диатезы, связанные с аномалией развития сосудистой стенки .....	660	Аномалии сегментации ядер гранулоцитов ..	758
<b>Гемофилия. Г. А. Алексеев</b> .....	661	<b>Пельгеровский семейный вариант лейкоцитов. Г. А. Алексеев</b> .....	759
Гемофилиоидные состояния .....	667	Асегментация ядер гранулоцитов (вариант Штернгейстера) .....	765
Диспротромбии .....	669	Литература .....	767
Болезнь Стюарта—Прауэр .....	673	<b>Картина крови и ее диагностическое значение. И. А. Кассирский</b> .....	768
Афибриногенемия, фибриногенопения .....	674	Физиологические нормы состава крови у взрослых и детей .....	768
Фибринолитическая пурпура .....	675	Лейкоцитоз и лейкопения .....	771
Аномалия свертывания Хагемана .....	677	Лейкограмма .....	773
Геморрагические синдромы, обусловленные циркулирующими в крови активными антикоагулянтами .....	678	Практическое значение лейкограммы .....	777
Ангиогемофилия (болезнь Виллебранда, геморрагическая капиллярпатия, атромбоцитопеническая пурпура) .....	679	Лейкоцитарный профиль (по Ш. Д. Мошковскому) .....	778
Врожденный дефицит фибринстабилизирующего фактора (ФСФ, фактора XIII) ..	683	Дегенеративные изменения лейкоцитов .....	781
<b>Тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Верльгофа, гемогения). Г. А. Алексеев</b> ..	684	Картина крови при различных заболеваниях (краткие сведения) .....	784
Тромбоцитопеническая пурпура у беременных ..	703	Инфекционные болезни .....	784
Тромбоцитопеническая пурпура новорожденных .....	704	Заболевания, возникающие путем водной, пищевой и контактной инфекции ..	784
Симптоматические тромбоцитопении .....	705	Сыпные и несыпные заболевания, возникающие путем капельной инфекции и контакта .....	785
Иммуно-аллергическая тромбоцитопения в сочетании с приобретенной иммуно-агрессивной гемолитической анемией (синдром Фишера—Иванса) .....	706	Группа септических заболеваний .....	787
Тромбогемолитическая тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Мошковица) .....	707	Группа инфекционных заболеваний, передаваемых кровососущими паразитами ..	787
Тромбоцитозаения .....	708	Ревматизм .....	790
Геморрагическая тромбоцитодистрофия .....	710	Подострая рассеянная волчанка .....	790
Геморрагическая тромбоцитопения .....	711	Туберкулез .....	791
Медикаментозные геморрагические диатезы ..	715	Хирургические воспалительные заболевания .....	792
		Нагноительные и септические процессы у раненых .....	792
		Гинекологические заболевания .....	794
		Злокачественные опухоли .....	795
		Литература .....	796