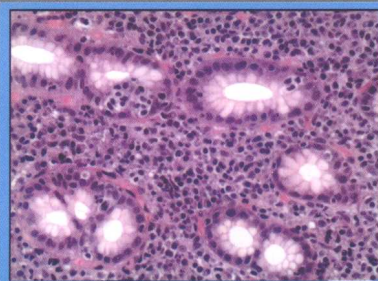
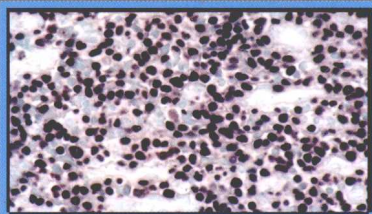
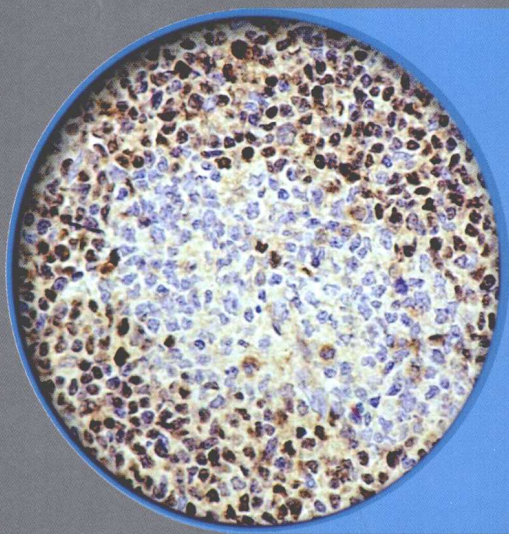


淋巴瘤 诊疗手册

主编 克晓燕



人民卫生出版社

淋巴瘤 诊疗手册

（第2版）



人民卫生出版社

淋巴瘤诊疗手册

主 编 克晓燕
副 主 编 高子芬 景红梅
主编助理 田 磊 王 晶

人民卫生出版社

图书在版编目 (CIP) 数据

淋巴瘤诊疗手册 / 克晓燕主编. —北京: 人民卫生出版社, 2010.7

ISBN 978-7-117-13134-6

I. ①淋… II. ①克… III. ①淋巴瘤—诊疗—手册
IV. ①R733.4-62

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2010) 第 110331 号

门户网: www.pmph.com	出版物查询、网上书店
卫人网: www.ipmph.com	护士、医师、药师、中医师、卫生资格考试培训

版权所有, 侵权必究!

淋巴瘤诊疗手册

主 编: 克晓燕

出版发行: 人民卫生出版社 (中继线 010-59780011)

地 址: 北京市朝阳区潘家园南里 19 号

邮 编: 100021

E - mail: pmph@pmph.com

购书热线: 010-67605754 010-65264830

010-59787586 010-59787592

印 刷: 中国农业出版社印刷厂

经 销: 新华书店

开 本: 850×1168 1/32 印张: 16.5 插页: 10

字 数: 429 千字

版 次: 2010 年 7 月第 1 版 2010 年 7 月第 1 版第 1 次印刷

标准书号: ISBN 978-7-117-13134-6/R·13135

定 价: 49.00 元

打击盗版举报电话: 010-59787491 E-mail: WQ@pmph.com

(凡属印装质量问题请与本社销售中心联系退换)

前言

近年来,恶性淋巴瘤的发病率逐年上升,据美国 2008 年的统计资料显示,淋巴瘤的年发病率已位居肿瘤的第 5 位,在我国淋巴瘤发病率也不断增加,逐渐成为威胁国民健康的一类主要肿瘤。

随着病理学家和临床医生对淋巴瘤本质的不断探索,以及免疫学、细胞遗传学和分子生物学等技术的进展,淋巴瘤相关研究已成为肿瘤学研究中进展最快的领域之一。国际卫生组织(World Health Organization, WHO)于 2000 年提出了 WHO 新分类,此分类在 1994 年 REAL 分类的基础上,综合临床生物学行为、形态学、免疫表型并融入了分子遗传学研究进展,为淋巴系统恶性肿瘤的诊断和个体化治疗提供了新的指导。2008 年 WHO 发布了淋巴瘤分类的更新,根据疾病特点进行了细化,共涵盖了 60 多种不同的淋巴瘤,这无论对病理工作者还是临床工作者都是一个挑战,需要重新学习和认识。

本书编者按照 2008 年 WHO 分类,对淋巴瘤的诊疗重新划分章节,在治疗方面参照 2010 年美国 NCCN 治疗指南的推荐方案,并结合了编者的临床经验以及国内外大宗文献报道,希望能够为临床医师和病理医师提供一本新颖、全面、简洁、实用的手册。2008 版 WHO 分类中提出了一些疾病的新分类,但在临床上并无相应的治疗经验;部分病例较罕见,无相应的综述性文章总结,本手册将此类疾病列出,治疗可根据各自的经验参照相近的疾病。



由于本书内容较多,涉及的范围较广,篇幅有限,故对机制提纲挈领;加之淋巴瘤领域的新知识、新进展不断更新,以及编者自身业务水平所限,书中不足甚至错误之处在所难免,敬请同仁不吝赐教,也衷心希望广大读者批评指正。实际工作中,本书所列治疗及方案仅供参考,患者的治疗还需结合具体情况分别对待。

整个编写过程中体现了参编人员的整体协作精神及编写、编辑、出版部门间的合作精神,在此一并致以衷心的感谢!

编 者

2010年5月

目 录

第一章 淋巴瘤总论	1
第一节 概述和定义	1
第二节 细胞的发育和淋巴瘤分类	1
一、细胞的发育.....	1
二、分类.....	2
第三节 临床表现	8
一、淋巴结受累的表现.....	8
二、器官受累的表现.....	8
三、全身症状.....	9
四、淋巴瘤的播散.....	9
第四节 实验室检查	10
一、血常规.....	10
二、生化检查.....	10
三、免疫学异常.....	10
四、感染筛查.....	11
五、分子遗传学.....	11
六、病理学检查.....	13
第五节 常用影像学检查和诊断技术	19
一、淋巴结穿刺、活检.....	19
二、纵隔镜检查.....	20
三、下肢淋巴管造影.....	20
四、影像学检查.....	20
五、剖腹探查.....	21



六、骨髓穿刺、活检	21
第六节 诊断和鉴别诊断	22
一、浅表淋巴结肿大为主要表现者	22
二、深部或纵隔淋巴结起病者	23
三、发热为主要表现者	24
第七节 分期	24
第八节 治疗	29
一、放射治疗	29
二、化学治疗	30
三、手术治疗	32
四、造血干细胞移植	33
五、生物治疗	36
第九节 疗效判定标准	37
一、经典的疗效标准	37
二、IWC 的 Cheson 等的淋巴瘤疗效标准(1999)	38
三、2007 年修订后的包含 PET 的淋巴瘤疗效标准	38
第十节 预后及预后因素	40
第二章 霍奇金淋巴瘤	41
一、流行病学	41
二、病因及发病机制	41
三、病理	42
四、临床表现	44
五、实验室检查	45
六、诊断	46
七、鉴别诊断	47
八、治疗	48
第三章 淋巴母细胞淋巴瘤	57
第一节 前 B 淋巴母细胞白血病 / 淋巴瘤	57

一、概述	57
二、急性淋巴细胞白血病	60
三、前 B 淋巴母细胞淋巴瘤	69
第二节 前 T 淋巴母细胞白血病 / 淋巴瘤	72
一、流行病学	72
二、病理	72
三、临床表现	74
四、实验室检查	74
五、诊断与分期	75
六、鉴别诊断	75
七、治疗	77
八、预后	79
第四章 成熟 B 细胞淋巴瘤	80
第一节 慢性淋巴细胞性白血病 / 小淋巴细胞性淋巴瘤	81
一、流行病学	81
二、病因及发病机制	86
三、病理	86
四、临床表现	88
五、实验室检查	88
六、诊断	89
七、鉴别诊断	91
八、治疗	93
九、预后	99
附: Richter 综合征	99
第二节 B 细胞幼淋巴细胞白血病	101
一、流行病学	101
二、病理	102
三、临床表现	102
四、实验室检查	102



五、诊断	103
六、鉴别诊断	103
七、治疗	105
八、预后	105
第三节 脾边缘区 B 细胞淋巴瘤	106
一、病因与发病机制	106
二、病理	106
三、临床表现	107
四、实验室检查	107
五、诊断	107
六、鉴别诊断	108
七、治疗	109
八、预后	109
第四节 毛细胞白血病	110
一、流行病学	110
二、病因与发病机制	110
三、病理	110
四、临床表现	111
五、实验室检查	111
六、诊断	112
七、鉴别诊断	112
八、治疗	113
九、预后	114
第五节 脾 B 细胞淋巴瘤 / 白血病, 不能分类	114
一、脾弥漫红髓小 B 细胞淋巴瘤	115
二、毛细胞白血病 - 变异型	117
第六节 淋巴浆细胞淋巴瘤	118
一、流行病学	119
二、病因与发病机制	119
三、病理	119



四、临床表现	119
五、实验室检查	120
六、诊断	120
七、鉴别诊断	120
八、治疗	121
九、预后	121
附：华氏巨球蛋白血症	122
第七节 重链病	124
一、病因与发病机制	125
二、流行病学	125
三、临床表现	125
四、实验室检查	126
五、诊断	126
六、治疗	126
七、预后	127
第八节 浆细胞瘤	127
一、意义未明的单克隆丙种球蛋白病	128
二、浆细胞骨髓瘤	129
附：浆细胞骨髓瘤变异型——浆细胞白血病	140
三、骨孤立性浆细胞瘤	141
四、骨外(髓外)浆细胞瘤	142
五、单克隆免疫球蛋白沉积病	144
附：POEMS 综合征	147
第九节 黏膜相关淋巴组织结外边缘区 B 细胞淋巴瘤	148
一、流行病学	148
二、病因与发病机制	148
三、病理	149
四、临床表现	150
五、实验室检查	150
六、诊断	151



七、鉴别诊断	153
八、治疗	153
九、预后	155
第十节 淋巴结边缘区 B 细胞淋巴瘤	156
一、流行病学	156
二、病因与发病机制	156
三、病理	156
四、临床表现	157
五、实验室检查	157
六、诊断与分期	157
七、鉴别诊断	158
八、治疗	159
九、预后	159
第十一节 滤泡淋巴瘤	159
一、流行病学	159
二、病因与发病机制	159
三、病理	160
四、临床表现	161
五、实验室检查	161
六、诊断	162
七、鉴别诊断	162
八、治疗	163
九、FL 复发或进展的诊断和治疗	167
十、预后	168
第十二节 原发性皮肤滤泡细胞淋巴瘤	169
一、流行病学、病因与发病机制	169
二、病理	169
三、临床表现	170
四、鉴别诊断	170
五、治疗及预后	170



第十三节 套细胞淋巴瘤	171
一、流行病学	171
二、发病机制	171
三、病理	171
四、临床表现	174
五、实验室检查	174
六、诊断	175
七、鉴别诊断	175
八、治疗	177
九、预后	179
第十四节 弥漫大 B 细胞淋巴瘤, 非特指型	180
一、流行病学	180
二、病因与发病机制	180
三、病理	181
四、临床表现	183
五、实验室检查	184
六、诊断及分型	185
七、鉴别诊断	186
八、治疗	187
九、预后	189
附: DLBCL 特殊临床亚型	189
一、富于 T 细胞 / 组织细胞 DLBCL	189
二、原发性中枢神经系统 DLBCL	190
三、原发性皮肤 DLBCL, 腿型	191
四、老年人 EBV 阳性 DLBCL	191
第十五节 慢性炎症相关的弥漫性大 B 细胞淋巴瘤	192
第十六节 淋巴瘤样肉芽肿	193
一、病理学	193
二、临床表现	194
三、治疗及预后	194

第十七节 原发性纵隔(胸腺)大 B 细胞淋巴瘤	195
一、病理学	195
二、临床表现	195
三、鉴别诊断	196
四、治疗与预后	196
第十八节 血管内大 B 细胞淋巴瘤	196
一、病理学	197
二、临床表现	197
三、治疗及预后	197
第十九节 ALK 阳性大 B 细胞淋巴瘤	197
一、病理学	198
二、临床表现	198
三、治疗及预后	198
第二十节 浆母细胞性淋巴瘤	198
第二十一节 起源于 HHV8 阳性的多中心型 Castleman 病的大 B 细胞淋巴瘤	199
第二十二节 原发性渗出性淋巴瘤	199
第二十三节 伯基特淋巴瘤	200
一、流行病学	200
二、病因和发病机制	201
三、病理	201
四、临床表现	202
五、实验室检查	203
六、诊断	203
七、鉴别诊断	204
八、治疗	204
九、预后	206
 第五章 成熟 T 和 NK 细胞淋巴瘤	 207
第一节 T 幼淋巴细胞白血病	207

一、流行病学	207
二、病理	207
三、临床表现	211
四、实验室检查	211
五、诊断	211
六、鉴别诊断	214
七、治疗	214
八、预后	215
第二节 T 细胞大颗粒淋巴细胞白血病	216
一、流行病学	216
二、病因与发病机制	216
三、病理	217
四、临床表现	218
五、实验室检查	218
六、诊断	218
七、鉴别诊断	219
八、治疗	219
九、预后	220
第三节 NK 细胞性慢性淋巴增殖性疾病	220
一、流行病学	221
二、病因和发病机制	221
三、病理	221
四、临床表现	222
五、实验室检查	222
六、治疗	222
七、预后	222
第四节 侵袭性 NK 细胞白血病	223
一、流行病学	223
二、病因和发病机制	223
三、病理	223



四、临床表现	224
五、实验室检查	224
六、诊断	225
七、鉴别诊断	226
八、治疗	226
九、预后	227
附：母细胞性浆细胞样树突状细胞肿瘤	227
第五节 儿童 EB 病毒阳性的 T 细胞淋巴增殖性疾病	231
一、儿童系统性 EBV 阳性的 T 细胞淋巴增殖性疾病	231
二、水疱痘疮样淋巴瘤	233
第六节 成人 T 细胞白血病 / 淋巴瘤	236
一、流行病学	236
二、病因及发病机制	236
三、病理	236
四、临床表现	237
五、实验室检查	238
六、诊断	239
七、鉴别诊断	239
八、治疗	239
九、预后	241
第七节 结外 NK/T 细胞淋巴瘤, 鼻型	241
一、流行病学	242
二、病因和发病机制	242
三、病理	242
四、临床表现	243
五、实验室检查	244
六、诊断	245
七、鉴别诊断	246
八、治疗	247
九、预后	248

第八节 肠病相关性 T 细胞淋巴瘤	249
一、流行病学	249
二、病因及发病机制	249
三、病理	250
四、临床表现	251
五、实验室检查	251
六、诊断	252
七、鉴别诊断	252
八、治疗	253
九、预后	254
第九节 肝脾 T 细胞淋巴瘤	254
一、流行病学	254
二、病因及发病机制	254
三、病理	255
四、临床表现	255
五、实验室检查	255
六、诊断	256
七、鉴别诊断	256
八、治疗	256
九、预后	257
第十节 皮下脂膜炎样 T 细胞淋巴瘤	257
一、流行病学	257
二、病因和发病机制	258
三、病理	258
四、临床表现	258
五、实验室检查	259
六、诊断	259
七、鉴别诊断	259
八、治疗	261
九、预后	262