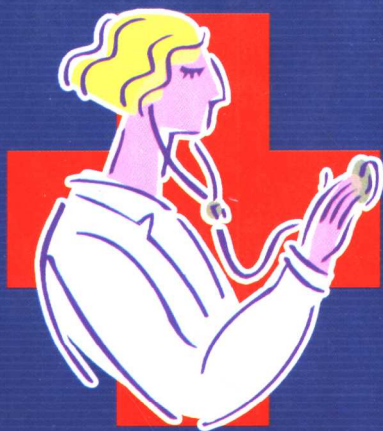




恶性血液病的 诊断与治疗

主 编 姚尔固 林凤茹
郭晓楠 任金海



人民军医出版社

PEOPLE'S MILITARY MEDICAL PRESS

临床常见病症诊疗丛书

恶性血液病 的诊断与治疗

主 编 姚尔固 林凤茹
郭晓楠 任金海



人 民 军 医 出 版 社

People's Military Medical Press

北 京

图书在版编目(CIP)数据

恶性血液病的诊断与治疗/姚尔固编著. —北京:人民军医出版社, 2004. 1

ISBN 7-80157-990-9

I. 恶… II. 姚… III. ①造血系统—肿瘤—诊疗 ②淋巴疾病:肿瘤—诊疗 IV. R733

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2003)第 081408 号

主 编:姚尔固 林凤茹 郭晓楠 任金海

出 版 人:齐学进

策划编辑:秦素利

加工编辑:周国泰

责任审读:余满松

版式设计:赫英华

封面设计:龙 岩

出版发行:人民军医出版社

地址:北京市复兴路 22 号甲 3 号, 邮编:100842

电话:(010)66882586、66882585、51927258

传真:(010)68222916, 网址:www. pmmp. com. cn

印 刷:潮河印刷厂

装 订:腾达装订厂

版 次:2004 年 1 月第 1 版, 2004 年 1 月第 1 次印刷

开 本:850mm×1168mm 1/32

印 张:16. 375

字 数:393 千字

印 数:0001~4000

定 价:35. 00 元

(凡属质量问题请与本社联系, 电话(010)51927289、51927290)

内 容 提 要

恶性血液病的临床分类和治疗方案比较复杂,特请长期工作在临床一线的血液病专家精心编写了本书。按照世界卫生组织(WHO)造血系统和淋巴组织肿瘤的最新分类进行介绍,并辅以多药耐药机制及其逆转、流式细胞术在恶性血液病的应用、血管生长和恶性血液病、白血病靶向治疗、WHO化疗药物毒性反应分级、恶性血液病危象及沙利度胺(反应停)治疗恶性血液病等新内容。全书共18章,阐述了各种恶性血液病的临床表现、血液学变化、免疫表型、诊断和鉴别诊断、治疗等,并重点阐述了化疗和疗效标准等内容。本书紧密结合临床实际,反映了当前国内外对恶性血液病的分类和诊治水平,内容新颖,实用性强。是从事血液病以及相关学科工作的临床医师和研究生的必备参考书。

责任编辑 ◎ 秦素利 周国泰

BBM11/05

作者简介

姚尔固 男,1931年1月出生,江苏常熟人。1953年毕业于复旦大学上海医学院医疗系,1968年苏州大学医学院血液学研究生毕业,现任河北医科大学第二医院血液科教授、主任医师。曾任中华医学会血液分会第二、三、四届常委,河北省医学会血液分会主委、内科分会主委,《中华血液学杂志》、《白血病·淋巴瘤》等8种期刊编委。主编《特殊血液病诊断与治疗》、《新编白血病化疗学》,并参编《邓家栋临床血液学》、《血液病诊断与疗效标准》等专著8部,并发表中、英文论文近180篇。先后获河北省科技进步三等奖3项、四等奖1项,省卫生厅科技进步二等奖10余项。曾被评为省突出贡献中青年科技人才,省卫生科研先进个人,省管优秀专家等称号。享受政府特殊津贴。

林凤茹 女,1955年1月出生,河北阜城人。1978年毕业于河北医科大学医学系。现任河北医科大学第二医院血液科教授、主任医师、硕士研究生导师,河北省医学会血液学会委员兼秘书、河北省医学会内科学会秘书,《中华血液学杂志》、《中华新医学杂志》等5种杂志编委,《新编白血病化疗学》副主编,并参编《疾病诊治大典》、《血液疾病诊治与康复》等著作6部,发表中、英文论文71篇。先后获河北省科技进步三等奖2项,省卫生厅科技进步二等奖2项。被评为河北省有突出贡献的中青年专家。

郭晓楠 女,1962年1月出生,江苏镇江人。1985年毕业于河北医科大学医学系,1998年河北医科大学血液学研究生毕业,现任河北医科大学第二医院血液科副主任医师、副教授、硕士研究生导师,石家庄市医学会血液学会秘书。从事临床工作近20年,发表论文20余篇,参编《新编白血病化疗学》等专著3部。曾获河北省卫生厅科技进步一等奖1项。

** ** ** ** ** **

任金海 男,1966年10月出生,河北吴桥人。1990年毕业于河北医科大学医学系,1998年获内科血液学硕士学位。1999年6月曾赴日本常野赤十字病院研修“造血干细胞移植及恶性血液病化疗学”。现任河北医科大学第二医院血液科副主任医师。参编《新编白血病化疗学》、《临床医学问答》等著作3部,发表论文8篇。先后获河北省科技进步三等奖1项,河北省卫生厅优秀医学成果一等奖1项。

前 言

恶性血液病的分类比较复杂。急性白血病和骨髓增生异常综合征分类多采用法、美、英(FAB)协作组的建议,随着临床实践的深入,虽经修订仍不能满足需要。淋巴瘤的分类更为多样,几经变迁,目前多采用欧美的修订方案(REAL)。由于分类的不统一,大大影响了国际间交流和医学科学进展。为此,世界卫生组织(WHO)于1999年发表了有关造血系统和淋巴组织肿瘤的分类建议,旨在统一认识,便于国际间交流与提高。我国2000年大连第六届和2002年上海第七届全国血液学学术会议建议应用WHO关于恶性血液病分类,以便与国际接轨。国内已有些资料介绍,有的已用于骨髓增生异常综合征方面。但缺乏全面、系统介绍WHO“分类”。为使国内从事有关学科的医务人员能全面了解掌握WHO“分类”,我们编写了此书。按WHO所“分类”的疾病系统,重点在诊断和治疗,并结合作者临床工作中的体会加以介绍,力求实用。目前,WHO“分类”也不尽完善,需要在实践应用中不断地修正、提高。愿此书对广大从事血液学工作的医务人员及有关专业工作者均有所帮助,更希同道不吝赐教,共同提高。

编 者

目 录

第1章 骨髓增生异常综合征	(1)
一、分类	(2)
(一) FAB协作组关于MDS的分类	(2)
(二) 1994年我国第四届血细胞学术会议对MDS 分型意见	(4)
(三) WHO关于MDS的分型	(4)
(四) MDS的FAB分类和WHO分类的比较	(8)
二、诊断MDS应注意的问题	(9)
(一) 病态造血现象	(9)
(二) 原始细胞	(11)
(三) 关于RA和环状铁粒幼细胞	(12)
(四) Auer小体	(12)
(五) 幼稚前体细胞异常定位	(13)
(六) MDS与三系病态的急性髓系白血病(AML/TMD)	(14)
(七) MDS的分类不是独立的疾病实体	(15)
(八) 慢性再生障碍性贫血(CAA)	(16)
三、MDS的特殊临床表现	(16)
(一) 无巨核细胞性血小板减少性紫癜及难治性血小板 减少症	(16)
(二) 老年特发性大红细胞性贫血	(17)
(三) 网织红细胞增高的MDS	(17)
(四) 伴有自身免疫现象的MDS	(17)

(五)MDS 髓外病变粒细胞肉瘤	(19)
(六)低增生 MDS	(19)
(七)具有 MD 和骨髓增殖性疾病重叠特征的 MDS	(21)
(八)伴嗜酸粒细胞增多的 MDS(MDS-Eo)	(21)
(九)20q ⁻ 综合征	(22)
(十)Ph ⁺ /BCR-ABL ⁺ 的 MDS	(22)
(十一)MDS 与惰性大颗粒淋巴细胞增生症	(23)
(十二)MDS-PNH 综合征和 AA-MDS 综合征	(23)
(十三)MDS 的皮肤表现	(24)
四、小儿 MDS	(25)
五、预测 MDS 预后向白血病转化的积分系统	(27)
(一)Lille 积分系统	(27)
(二)Bounemouth 积分系统	(27)
(三)Dusseldorf 积分系统	(27)
(四)Morel 核型积分系统	(28)
(五)FAB 积分系统	(28)
(六)Sanz 积分系统	(29)
(七)Mufti 积分系统	(29)
(八)Morra 积分系统	(29)
(九)Goasguen 积分系统	(30)
(十)Worsley CMML 积分系统	(30)
(十一)Guerci RAEB 积分系统	(30)
(十二)国际预后积分系统(IPSS)	(30)
六、治疗	(32)
(一)细胞因子治疗	(32)
(二)化疗	(39)
(三)分化诱导治疗	(45)
(四)其他药物治疗	(48)

七、疗效标准	(50)
(一)第四届全国血细胞学术会议 MDS 疗效标准	(50)
(二)国内疗效标准	(51)
(三)美国 Minesoda 保健中心标准	(51)
(四)英国 Brabford 医院标准	(51)
(五)Beran 等标准	(52)
(六)Ferrero 等标准	(52)
(七)Harada 等对 RA 疗效标准	(52)
(八)Harada 等对 RAEB/RAEBT 疗效标准	(53)
(九)Junega 等 5q ⁻ 综合征疗效标准	(53)
(十)欧洲 CMML 小组关于 CMML 疗效标准	(53)
(十一)河北医科大学第二医院 MDS 疗效标准	(54)
(十二)MDS 国际工作组有关 MDS 疗效标准	(54)
第 2 章 慢性骨髓增殖性疾病	(57)
一、慢性粒细胞白血病	(57)
(一)分期特点	(58)
(二)细胞遗传学和分子检查	(62)
(三)诊断与鉴别诊断	(64)
(四)预后分期	(71)
(五)治疗	(72)
(六)疗效标准	(83)
二、慢性中性粒细胞白血病	(84)
(一)临床与血液学表现	(84)
(二)诊断与鉴别诊断	(86)
(三)治疗	(87)
(四)疗效标准	(87)
三、慢性嗜酸粒细胞白血病和高嗜酸粒细胞综合征	(87)
(一)临床表现	(88)
(二)血液学表现	(90)

(三) 细胞遗传学改变	(90)
(四) 诊断与鉴别诊断	(91)
(五) 治疗	(93)
(六) 疗效标准	(96)
四、真性红细胞增多症	(96)
(一) 临床及血液学表现	(97)
(二) 诊断与鉴别诊断	(99)
(三) 治疗	(102)
(四) 疗效标准	(105)
五、慢性特发性骨髓纤维化	(106)
(一) 临床表现和血液学变化	(107)
(二) 诊断与鉴别诊断	(110)
(三) 治疗	(113)
(四) 疗效标准	(116)
六、特发性血小板增多症	(116)
(一) 临床表现及血液学特点	(117)
(二) 诊断与鉴别诊断	(119)
(三) Ph^+ 或 BCR-ABL 融合基因阳性的血小板增多症	(122)
(四) 治疗	(125)
(五) 疗效标准	(129)
七、慢性骨髓增殖性疾病不能分类	(129)
第3章 骨髓增生异常/骨髓增殖性疾病	(132)
一、慢性粒-单核细胞白血病	(133)
(一) 临床和血液学表现	(135)
(二) 诊断与鉴别诊断	(136)
(三) 预测预后的积分系统	(139)
(四) 治疗	(139)
(五) 疗效标准(欧洲 CMML 小组)	(139)

二、不典型慢性髓系白血病	(139)
(一)临床和血液学表现	(140)
(二)诊断与鉴别诊断	(141)
(三)治疗	(142)
(四)疗效标准	(142)
三、幼年型粒-单核细胞白血病	(142)
(一)临床与血液学表现	(142)
(二)诊断与鉴别诊断	(144)
(三)治疗	(145)
(四)疗效标准	(146)
四、骨髓增生异常/骨髓增殖性疾病不能分类	(146)
(一)诊断(WHO 标准)	(146)
(二)诊断注意事项	(147)
(三)治疗和疗效标准	(150)
第4章 急性髓系白血病	(151)
一、分类	(151)
(一)FAB 分类	(151)
(二)我国分类	(153)
(三)WHO 分类	(154)
二、临床表现	(165)
三、诊断与鉴别诊断	(168)
(一)形态学	(169)
(二)细胞化学	(169)
(三)免疫表型	(169)
(四)细胞遗传学检查和分子水平检查	(170)
(五)诊断分型中应注意的问题	(171)
四、治疗	(177)
(一)诱导缓解治疗	(177)
(二)缓解后治疗	(180)

(三)中枢神经系统白血病(CNSL)的防治	(181)
(四)髓外白血病的治疗	(181)
(五)急性肿瘤溶解综合征治疗	(183)
(六)高血氨综合征治疗	(183)
(七)微血管病溶血性贫血的治疗	(183)
(八)弥散性血管内凝血的防治	(184)
五、特殊 AML 的治疗	(185)
(一)急性早幼粒细胞白血病 (APL, M_3)	(185)
(二)低增生性白血病	(193)
(三)急性嗜碱粒细胞白血病	(193)
(四)急性嗜酸粒细胞白血病	(194)
(五)伴三系病态造血的 AML	(194)
(六)老年性 AML	(195)
(七)急性混合性白血病	(196)
(八)Ph 染色体阳性 (Ph^+) AML	(196)
(九)高白细胞 AML	(196)
(十)造血干细胞移植后复发白血病	(197)
(十一)复发难治 AML	(197)
六、疗效标准	(201)
(一)国内疗效标准	(201)
(二)国外疗效标准(澳大利亚白血病研究组)	(202)
第 5 章 急性淋巴细胞白血病	(203)
一、分型	(203)
(一)国内分型标准	(203)
(二)FAB 分型	(204)
(三)WHO 分型	(204)
二、临床表现和血液学特点	(205)
三、细胞遗传学	(207)
四、诊断与鉴别诊断	(207)

五、治疗	(212)
(一)诱导缓解治疗	(212)
(二)缓解后治疗	(214)
六、复发难治 ALL 的治疗	(216)
七、Ph ⁺ -ALL 的治疗	(218)
八、髓外白血病的治疗	(220)
九、疗效标准	(220)
第6章 成熟B细胞肿瘤	(221)
一、分类	(221)
(一)欧美淋巴瘤分类修订方案(REAL)	(221)
(二)WHO 分类	(222)
二、慢性淋巴细胞白血病/小淋巴细胞淋巴瘤	(223)
(一)临床和血液学特征	(223)
(二)分期	(224)
(三)诊断标准	(226)
(四)鉴别诊断	(229)
(五)预后因素	(233)
(六)B-CLL 的变异	(234)
(七)治疗	(238)
(八)疗效标准	(246)
三、B 幼淋巴细胞白血病	(247)
(一)临床表现	(248)
(二)诊断	(248)
(三)治疗	(249)
(四)疗效标准	(249)
四、毛细胞白血病	(250)
(一)临床表现	(250)
(二)临床分型	(250)
(三)诊断与鉴别诊断	(252)

(四) 治疗	(255)
(五) 疗效标准	(258)
五、淋巴浆细胞淋巴瘤/Waldenström 巨球蛋白血症	(259)
(一) 临床表现及血液学特点	(260)
(二) 诊断与鉴别诊断	(263)
(三) 治疗	(265)
(四) 疗效标准	(267)
六、脾边缘带淋巴瘤	(267)
(一) 临床表现和血液学特征	(267)
(二) 诊断与鉴别诊断	(268)
(三) 治疗	(269)
(四) 疗效标准	(270)
七、浆细胞肿瘤	(270)
(一) 浆细胞骨髓瘤	(271)
(二) 浆细胞瘤	(281)
(三) 单克隆免疫球蛋白沉积病(MIDD)	(282)
(四) POEMS 综合征(骨硬化性骨髓瘤)	(284)
(五) 重链病(HCD)	(287)
(六) 浆细胞肿瘤的治疗	(288)
(七) 疗效标准	(298)
八、黏膜相关性淋巴组织结外边缘带 B 细胞淋巴瘤 (MALT 淋巴瘤)	(299)
九、结性边缘带 B 细胞淋巴瘤	(300)
十、滤泡性淋巴瘤	(301)
十一、套区细胞淋巴瘤	(302)
十二、弥漫性大 B 细胞淋巴瘤	(303)
十三、纵隔(胸腺)大 B 细胞淋巴瘤	(304)
十四、血管内大 B 细胞淋巴瘤	(305)

十五、原发性渗出性淋巴瘤	(306)
十六、Burkitt 淋巴瘤/白血病	(307)
十七、淋巴瘤样肉芽肿	(309)
十八、成熟 B 细胞肿瘤的临床分类	(311)
十九、成熟 B 细胞肿瘤的化疗方案	(311)
二十、混合性淋巴瘤	(316)
第 7 章 成熟 T 和 NK 细胞肿瘤	(317)
一、分类	(318)
(一) REAL 分类(修订的欧美淋巴瘤分类)	(318)
(二) WHO 分类	(318)
二、T 幼淋巴细胞白血病	(319)
三、T 大颗粒淋巴细胞白血病	(321)
四、侵袭性 NK 细胞白血病	(324)
五、成人 T 细胞白血病/淋巴瘤	(325)
六、结外 NK/T 细胞淋巴瘤鼻型	(326)
七、肠病型 T 细胞淋巴瘤	(328)
八、肝脾 T 细胞淋巴瘤	(328)
九、皮下脂膜炎样 T 细胞淋巴瘤	(329)
十、原始 NK 细胞淋巴瘤	(330)
十一、蕈样真菌病/Sezary 综合征	(335)
(一) 临床病理分期	(335)
(二) 变异型	(337)
(三) 治疗	(339)
十二、原发性皮肤 CD30 ⁺ T 细胞淋巴增殖性疾病	(339)
十三、血管免疫母细胞 T 细胞淋巴瘤	(340)
十四、间变性大细胞淋巴瘤	(341)
十五、外周 T 细胞淋巴瘤未特定型	(342)
第 8 章 霍奇金淋巴瘤	(344)
一、分类	(344)

二、分期	(345)
三、经典型霍奇金淋巴瘤	(345)
四、结节性淋巴细胞为主型霍奇金淋巴瘤	(347)
五、霍奇金淋巴瘤治疗	(349)
六、疗效标准	(350)
第9章 免疫缺陷相关性淋巴增殖性疾病	(352)
一、原发性免疫性疾病相关性淋巴增殖性疾病	(352)
二、人免疫缺陷病毒相关性淋巴瘤	(356)
三、移植后淋巴增殖性疾病	(358)
四、甲氨蝶呤相关性淋巴增殖性疾病	(359)
第10章 组织细胞和树突状细胞肿瘤	(361)
一、分类	(363)
(一) Schmitz-Favara 分类	(363)
(二) WHO 分类	(364)
二、组织细胞肉瘤	(364)
三、郎汉斯细胞组织细胞增生症	(365)
(一) 临床表现	(365)
(二) 临床分型及分级	(367)
(三) 诊断与鉴别诊断	(368)
(四) 治疗	(369)
(五) 疗效标准	(370)
四、郎汉斯细胞肉瘤	(371)
五、并指(交错)树突状细胞肉瘤/肿瘤	(371)
六、滤泡性树突状细胞肉瘤/肿瘤	(372)
七、树突状细胞肉瘤未特定型	(373)
八、WHO 分类中未包括的组织细胞病	(373)
(一) 噬血细胞综合征	(373)
(二) 窦性组织细胞增生巨大淋巴结病(Rosai-Dorfman 综合征)	(382)