

现代难治病诊治学丛书

ANZHIXING
XUEYEXITONG
JIBING

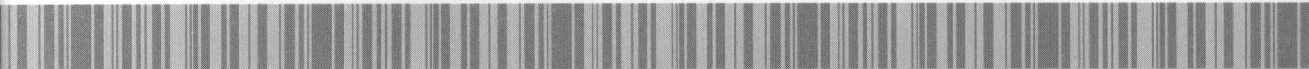
随着细胞和分子遗传学、免疫学、病理学等学科理论和方法技术的发展，对难治性血液系统疾病的认识有了较大进展，治疗方法也在不断发展。本书选取血液系统较多见的难治性疾病进行介绍，重点在于诊断与治疗。本书在编写中参考了大量前沿的权威资料，同时介绍了目前较为成熟的治疗方法和指南，并有较多编者的临床诊治经验，力求为血液科医师提供可行的诊治思路和方法。

难治性血液系统 疾病

主编 © 沈志祥

上海科学技术出版社

现代**难治病**诊治学丛书



难治性血液系统疾病

N ANZHIXING XUEYE XITONG JIBING

主 编
沈志祥

上海科学技术出版社

Shanghai Scientific & Technical Publishers

图书在版编目(CIP)数据

难治性血液系统疾病/沈志祥主编. —上海:上海科学技术出版社, 2007. 12

(现代难治病诊治学丛书)

ISBN 978—7—5323—8976—6

I. 难... II. 沈... III. 血液病—诊疗 IV. R55

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2007)第 082460 号

上海世纪出版股份有限公司
上海科学技术出版社 出版、发行

(上海钦州南路 71 号 邮政编码 200235)

新华书店上海发行所经销

苏州望电印刷有限公司印刷

开本 787×1092 1/16 印张 17.75 插页 4

字数: 372 千字

2007 年 12 月第 1 版 2007 年 12 月第 1 次印刷

定价: 65.00 元

本书如有缺页、错装或损坏等严重质量问题,
请向工厂联系调换



ANZHIXING XUEYE XITONG JIBING

难 治 性 血 液 系 统 疾 病

内 容 提 要

血液系统中难治性疾病较多，但随着细胞和分子遗传学、免疫学、病理学等学科理论和方法技术的发展，对难治性血液系统疾病的认识也有了较大进展，治疗方法也在不断发展。本书选取血液系统较多见的难治性疾病进行介绍，重点在于诊断与治疗。本书在编写中参考了大量的前沿的权威资料，同时介绍了目前较为成熟的治疗方法和指南，并有较多编者的临床诊治经验，力求为血液科医师提供可行的诊治思路和方法。

本书的读者对象主要为血液专业的医师、研究人员及研究生。

為《現代難治病診治學叢書》題

細微觀察 摸索規律
突破陳規 難病不難

韓啓德 二〇〇七年八月



现代难治病诊治学丛书

编委会名单

主任

朱庆生

常务副主任

何敏

副主任

(按姓氏汉语拼音为序)

贝政平 陈炜明 陈志荣 丁义涛 范关荣 丰有吉
蒋维强 刘俊 刘昕曜 孙国武 王龙兴 王宣谓
徐建光 应小雄 赵书贵 周长江 周海洋

常务编委

(按姓氏汉语拼音为序)

保志军 卜小乐 蔡彭城 邓少卿 方寅 韩祖斌
侯杰 蒋其筠 蒋桂霞 李强 刘彩花 刘光陵
刘光元 刘静萍 刘立新 陆飞 陆露 马雄
沈培 沈如 苏剑生 夏英宗 杨骏 曾建设
张斌 张滨 张志宏 郑际烈 周志耀

对外联络办公室主任

夏英宗

编委会学术秘书处主任

江家敏

学术秘书处工作人员

黄海玲 喻雨玫

现代难治病诊治学丛书

院士指导委员会

主 任

裘法祖

副主任

吴孟超 陈灏珠 钟南山

委 员

(按姓氏汉语拼音为序)

陈洪铎 陈赛娟 顾玉东 黎介寿 黎磊石 邱蔚六
阮长耿 沈自尹 汤钊猷 王红阳 王振义 翁心植

现代难治病诊治学丛书

主 编

总主编

朱庆生

执行总主编

贝政平

副总主编

(按姓氏汉语拼音为序)

陈生弟 褚仁远 桂永浩 江基尧 刘志民 钱家麒
邱德凯 沈卫峰 沈晓明 沈志祥 孙颖浩 王祖承
殷凯生 张永信 张志愿 郑志忠 周 梁

现代难治病诊治学丛书

裘 序

2001年10月，我去南京参加会议，贝政平主任医师来看我，谈及他们想编写一套“现代疑难病学丛书”，我当即认为“疑”字不好定义；贝政平主任医师考虑后又提出编著“现代难治病诊治学丛书”，我十分赞同，因为目前国内外尚无此类书籍，对提高临床医生对难治病的认识具有十分重要的意义。后经国家卫生部朱庆生副部长的认同，他们在中华医学会江苏分会的支持下，进行了认真的市场调研，组织了一批国内外具有知名度的专家、教授进行了论证，并得到了上海科学技术出版社的大力支持，即着手开始组织丛书及各分册编委会，对难治病的定义、如何编写等进行了热烈的讨论，在达成共识后于2004年12月正式开始编写。由于该丛书是国内外第一套全面论述难治病诊治思维及方法的大型丛书，没有任何现有的可借鉴的资料，主要依据作者的临床经验和体会。在朱副部长的亲切关怀下，全体编委们通过他们的不懈努力，在短短的三年里，完成了在我国难治病领域中具有里程碑意义的专著。

“现代难治病诊治学丛书”的众多作者，包括李春岩院士、王海燕、萧树东等在内的数百位国内外医学专家从广大临床医务人员的客观需要出发，从浩瀚的医学文献中遴选出最实用的资料，结合自己数十年的各自的临床经验、体会，精心编著了这套丛书，在医学书库中可谓别具一格。该丛书以临床上的常见难治病作为切入点，按临床各科疾病分册编写，就难治原因分析，治疗方法和个人经验进行重点阐述，是国内外知名专家和教授的临床经验总结，有助于临床各科医生加深对难治病的认识，提高诊断思路和治疗水平，从而减少误诊、误治率。它不但可以启迪各专科的青年医生扩大临床思维，而且对中高年资的临床医生也具有较大的参考价值。

我参加了“现代难治病诊治学丛书”的选题和编写策划，乐为作序，并热忱地向同道们推荐这套丛书。

“现代难治病诊治学丛书”的出版，无疑是我们医学界值得庆贺的一件喜事。深信这套丛书将对我国难治病诊疗水平的提高产生不可磨灭的影响和作用。

中国科学院院士
中华医学会外科学会分会终身名誉主任委员

2007年8月

裘法祖

现代难治病诊治学丛书

陈 序

对于常见病和多发病，目前国内外都有一整套行之有效的诊断手段和治疗方法，并见于各种专著之中。然而，应用这样的诊治方法后，仍有部分疾病不见好转，甚至恶化，成为难治病。对此，临床医师感到十分棘手，这是目前临床工作中的一个难点。

有关难治病可以分为两种情况，第一种是对之目前还没有有效的治疗方法，因而确实难以治愈。第二种是按照常规方法予以治疗，但无效甚至恶化的。前者根据目前的诊疗条件难以达到理想的治疗效果，有待于医学的进一步发展来加以解决。而后者，往往由于病因的错综复杂，一时未能找准针对病因治疗的方法；诱因被忽视或没有被及时发现和去除，使疾病虽经治疗仍存在发展的条件；疾病诊疗的过程中发生了并发症，影响了治疗效果或使治疗变得复杂化；同时存在两种或两种以上的疾病，其各自的治疗措施相互有矛盾，以致不能很好发挥作用；医源性的因素包括选用药物不当、剂量不够、疗程不足、联合用药方案不佳、用药方式欠妥等以致疗效不佳；患者个体的差异显著对治疗的反应欠佳等原因引起。通过深入而仔细的临床分析，找出难治的原因，及时去除这些原因或针对这些原因予以适当的处理，就有可能使这些“难治”之病成为“可治”之症。

上述第二种情况，实际上并不是真正的难治病，它们大部分通过认真的分析能够找出难治的原因，及时予以处理，是可以治愈的。这也是我们临床工作中经常可以遇到的情况和需要解决的问题，如何解决就需要不断地更新知识，提高认识，努力实践，更好地为病人服务。

“现代难治病诊治学丛书”按临床各专科编写，几乎涵盖了我们在临床实践中可以遇见的各种常见难治病。本丛书汇集了一大批临床学科带头人和知名专家，与一般专著不同的是，本丛书系众多作者查阅了大量资料，并总结、提炼了个人的临床经验编撰而成，具有明确的针对性，“难治原因分析”是本丛书的一大特点，对所涉及的难治病提供一整套行之有效的治疗方案推荐给广大读者，便于应用到临床实践中去。

该丛书为我国广大临床医务工作者，尤其是中低级临床医师提供了比较完整的、非常实用的、能够帮助提高临床常见难治病诊治水平的参考资料，开创了我国难治病领域的一

一个新起点，对提高我国临床难治病的诊治水平将起促进作用。我对编者的辛勤劳动表示敬意，相信该丛书的出版将会受到广大临床医师的欢迎，故乐作序并向广大医务工作者推荐。

中国工程院院士
复旦大学附属中山医院教授

2007年8月18日

现代难治病诊治学丛书

前言

“现代难治病诊治学丛书”（以下简称丛书）系当代国内外第一套全面论述难治病诊治思维和方法的大型医学丛书。丛书由国家卫生部原副部长朱庆生教授亲自领衔担任总主编，我国医学泰斗裘法祖院士、吴孟超院士、钟南山院士、陈灏珠院士等组成的院士指导委员会对丛书的策划、组织编著进行了全面的指导，我国临床各学科的带头人、著名医学专家担任各分册主编，根据总主编提出的三个原则精神进行编写：第一，坚持保证质量，把质量放在第一位；第二，坚持宁缺勿滥，成熟一本编写一本，对于不成熟、有分歧的，可以暂勿编写；第三，坚持以具有丰富临床经验的中年医学专家为主编撰，请老专家、院士把关。

丛书编委会于2004年7月9日在上海好望角大酒店召开了首次编委会会议，经过热烈的讨论，就难治病的定义以及如何编写达成共识，将狭义认为的难治病即难以治疗的疾病，定义为经常规治疗临床症状不见好转或无效，甚至恶化的疾病。经过大家的讨论，概括成一句话，即用三级医院专家教授的诊治思维和方法来解决县（区）级医院用常规手段治疗不见好转、无效甚至恶化的疾病，要求有详尽的诊断思路 and 治疗方法供基层医院作参考。拓展了难治病的范围，使之更贴近临床，贴近患者，贴近基层医院和中青年临床医师，对提高基层医院的诊治水平起到了指导的作用。

本丛书编写重点在难治原因分析，由于目前国内外尚无类似的书籍可供参考，主要依据于作者的临床经验与体会，通过难治原因的分析为读者提供难治病诊断的思路和治疗方法，使其有法可依。

在总主编朱庆生副部长的亲切关怀和严格要求下，在院士指导委员会的指导下，全体编委们夜以继日，在繁忙的教学、科研、临床工作之余，抽出宝贵时间进行认真的编写，呕心沥血，殚思极虑进行创作。目前，丛书已列入“十一五”国家重点图书出版规划，为保证质量，经上海科学技术出版社与丛书编委会协商，并经总主编朱庆生副部长的同意，拟分两步走，第一步，先完成内科10个分册的编写工作；第二步，再开始其他专科分册的编写，力争在“十一五”内完成全套丛书的编写工作。

本丛书的编写得到了复旦大学医学院、交通大学医学院、上海第二军医大学各附属医院以及中华医学会、中华医学杂志社和全国各大医院的领导与专家们的大力支持，上海安

达医院在丛书的组织工作方面也给予很大的支持，谨此致以衷心的感谢！本丛书起步于江苏南京，得到了中华医学会江苏分会刘昕曜会长的热情支持；全国人大常委会副委员长、中国工程院韩启德院士在百忙之中为本丛书作了“细致观察，摸索规律，突破陈规，难病不难”的题词，是对我们莫大的鞭策和鼓励；我国医学界泰斗、中国科学院裘法祖院士、中国工程院陈灏珠院士热忱为本丛书作序，谨此致以衷心的感谢。本丛书的出版得到了上海科学技术出版社的大力支持，谨代表全体作者表示衷心的感谢！

由于丛书编写时间仓促，加之可供参考的资料不多，错误和遗漏之处在所难免，恳请指正。

编委会

2007年8月8日

于上海黄浦江畔

《难治性血液系统疾病》

编 者 名 单

主 编

沈志祥

编 者

(按姓氏笔画排序)

王 焰	王 黎	王学锋	王爱华
刘元昉	孙慧平	沈 杨	沈志祥
张 莉	陈 瑜	陈秋生	周 励
周荣富	郑 宇	赵慧瑾	钱 樱
徐 岚	高晓东	程 澍	

《难治性血液系统疾病》

前 言

血液系统疾病种类繁多,包括先天性或遗传性疾病和后天获得性疾病两大类,前者种类较多,但大部分为少见疾病;后者的种类虽然不及前者多,然而多数为常见病。先天性血液病虽然病因较单一,但需要矫正有缺陷的遗传基因才能从根本上得到治愈,而基因治疗目前仍处于动物实验和临床早期实验阶段,因此这些疾病均为难治性。在后天获得性血液病中,除了少数病因单一的疾病如各种营养性贫血容易治愈外,大部分疾病病因多样,发病机制复杂,同一疾病在个体患者之间的差异性又较大,虽然现代的治疗方法已经使部分患者获得治愈或延长了其生存期,但是,相当部分患者仍然难以治愈。

编者在本书中分16章着重介绍临床上常见的后天获得性难治性血液系统疾病,包括再生障碍性贫血、两种常见的溶血性贫血(免疫性溶血性贫血和阵发性睡眠性血红蛋白尿症)、粒细胞缺乏症、慢性特发性血小板减少性紫癜、弥散性血管内凝血和多种血液肿瘤(包括急性髓细胞白血病、急性淋巴细胞白血病、慢性粒细胞白血病、慢性淋巴细胞白血病、霍奇金淋巴瘤、非霍奇金淋巴瘤、多发性骨髓瘤、恶性组织细胞病、骨髓增生异常综合征等)。

近20年来,免疫学、病理学、细胞和分子遗传学以及病毒学等不同学科的方法和技术快速发展并大量渗入血液学的研究,对上述疾病已有更深入的认识。与此同时,新的治疗方法或策略不断涌现。编者参考了大量权威性的专题综述、专著和国内外的重要资料和文献,以及一些重要的学术会议如历届美国血液学年会的资料,力求博览约取,汲其要旨,旨在从不同的角度或层面分析这些疾病难治的原因及可能的对策,同时较详细地介绍目前较成熟的诊疗方法或指南。

本书内容可供各级临床医师、研究人员、血液病研究生以及高等院校医科学生参考。由于血液学发展迅速,对这些疾病将不断有新的认识,因此当本书内容与读者见面时一些内容可能已显得陈旧,望读者在阅读时注意汲取和屏弃。由于编者水平有限,各章内容中有错误和不足之处请读者不吝给以批评指正。

编者

2007年3月

前 言

目 录

- 第一章 再生障碍性贫血 • 1
- 第二章 溶血性贫血 • 13
 - 第一节 免疫性溶血性贫血 • 14
 - 第二节 阵发性睡眠性血红蛋白尿症 • 20
- 第三章 骨髓增殖性疾病 • 31
 - 第一节 真性红细胞增多症 • 31
 - 第二节 特发性血小板增多症 • 39
 - 第三节 慢性特发性骨髓纤维化 • 45
- 第四章 骨髓增生异常综合征 • 54
- 第五章 多发性骨髓瘤 • 75
- 第六章 恶性组织细胞病 • 90
- 第七章 非霍奇金淋巴瘤 • 100
- 第八章 霍奇金淋巴瘤 • 109
- 第九章 急性髓细胞白血病 • 135
- 第十章 急性淋巴细胞白血病 • 163
- 第十一章 慢性粒细胞白血病 • 179
- 第十二章 慢性淋巴细胞白血病 • 198
- 第十三章 特殊类型白血病 • 208
 - 第一节 毛细胞性白血病 • 208
 - 第二节 幼淋巴细胞白血病 • 215
- 第十四章 粒细胞缺乏症 • 224
- 第十五章 慢性特发性血小板减少性紫癜 • 232
- 第十六章 弥散性血管内凝血 • 239