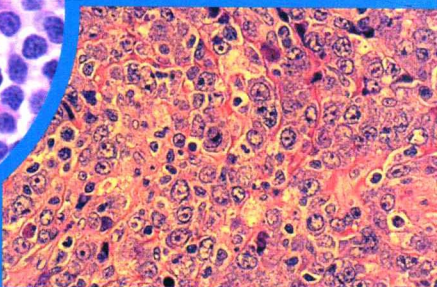
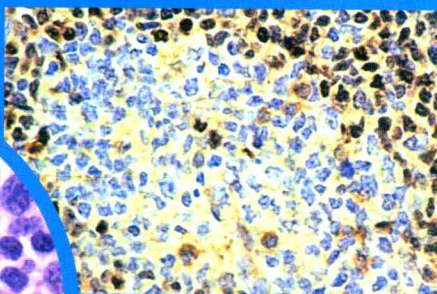
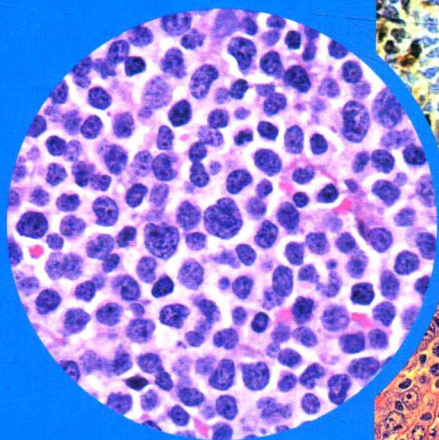


淋巴瘤

诊疗手册

第 2 版

主编◎克晓燕
高子芬



 人民卫生出版社

淋巴瘤

诊疗手册

第2版

主 编 克晓燕 高子芬
副 主 编 景红梅 刘翠苓
主编助理 董 菲 杨 萍 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, 高子芬主编. —2 版. —北京: 人民卫生出版社, 2017

ISBN 978-7-117-24501-2

I. ①淋… II. ①克… ②高… 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 (2017) 第 100085 号

人卫智网	www.ipmph.com	医学教育、学术、考试、健康, 购书智慧智能综合服务平台
人卫官网	www.pmph.com	人卫官方资讯发布平台

版权所有, 侵权必究!

淋巴瘤诊疗手册
(第 2 版)

主 编: 克晓燕 高子芬

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: 010-59787592 010-59787584 010-65264830

印 刷: 三河市潮河印业有限公司

经 销: 新华书店

开 本: 889 × 1194 1/32 印张: 20.5 插页: 12

字 数: 504 千字

版 次: 2010 年 7 月第 1 版 2017 年 6 月第 2 版

2017 年 6 月第 2 版第 1 次印刷 (总第 3 次印刷)

标准书号: ISBN 978-7-117-24501-2/R · 24502

定 价: 78.00 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市场营销中心联系退换)

编者（以姓氏拼音为序）

- 白 聪 山西省大同市第三人民医院
包 芳 北京大学第三医院
常乃柏 北京医院
董 菲 北京大学第三医院
董格红 首都医科大学附属北京同仁医院
段彦龙 首都医科大学附属北京儿童医院
段泽君 首都医科大学三博脑科医院
鄂 丽 山西医科大学第二医院
付 林 北京大学第三医院
高 帆 北京大学第三医院
高锦洁 北京大学第三医院
高子芬 北京大学医学部
宫丽平 首都医科大学
侯淑玲 山西省肿瘤医院
胡 凯 北京大学第三医院
黄 欣 北京大学医学部
江 滨 北京大学人民医院
金 玲 首都医科大学附属北京儿童医院
景红梅 北京大学第三医院
克晓燕 北京大学第三医院
赖玉梅 北京大学肿瘤医院
李 敏 北京大学医学部
李其辉 北京大学第三医院
李向红 北京大学肿瘤医院
刘翠苓 北京大学医学部

- 刘 维 北京大学第三医院
- 刘 蔚 苏州大学附属第一医院
- 刘 彦 北京大学第三医院
- 马一盖 中日友好医院
- 潘增刚 美国科罗拉多大学医学中心
- 齐雪岭 首都医科大学三博脑科医院
- 饶晓松 北京大学国际医院
- 时云飞 北京大学肿瘤医院
- 孙 琳 天津医科大学肿瘤医院
- 谭 石 北京大学第三医院
- 田 磊 北京大学第三医院
- 万 伟 北京大学第三医院
- 万文丽 北京大学第三医院
- 王 晶 北京大学第三医院
- 王继军 北京大学第三医院
- 王晋芬 山西省肿瘤医院
- 王景文 首都医科大学北京同仁医院
- 王小燕 河南省人民医院
- 王艳芳 北京大学第三医院
- 王 昭 首都医科大学附属北京友谊医院
- 魏立强 首都医科大学附属北京同仁医院
- 徐教生 首都医科大学附属北京儿童医院
- 薛学敏 中国医学科学院肿瘤医院
- 熊 慧 上海睿昂生物技术有限公司
- 杨 萍 北京大学第三医院
- 杨 菁 首都医科大学附属北京儿童医院
- 尹文娟 浙江省肿瘤医院
- 张巧花 山西大医院

- 张伟京 北京世纪坛医院
- 张卫方 北京大学第三医院
- 张 旭 北京大学第三医院
- 张永红 首都医科大学附属北京儿童医院
- 赵梅莘 北京大学第三医院
- 赵 伟 北京大学第三医院
- 仲凯励 北京世纪坛医院
- 朱明霞 北京大学第三医院

再版前言

自 2010 年《淋巴瘤诊疗手册》出版后,由于内容新颖、简明扼要,受到国内同行及患者的肯定和欢迎。时隔 7 年,淋巴瘤相关领域的基础研究、临床治疗取得了很大的进展,第 1 版已不能满足临床工作需要,因此我们在第 1 版的基础上,结合 2016 年提出的对 2008 版 WHO 造血与淋巴组织肿瘤分类的修订及 2017 年 NCCN 指南(淋巴瘤部分),对第 1 版手册进行了修订。

1. 本书为临床参考书,但考虑到病理部分对淋巴瘤诊断的重要性,第 2 版由克晓燕、高子芬两位教授共同担任主编,景红梅、刘翠苓两位教授担任副主编。

2. 第 2 版各章节基本由第 1 版主要作者修改,第 2 版作者名单由本次参编人员组成,在此一并向第 1 版参编人员致谢。第 1 版名单列于附录。

3. 分子遗传学及基因检测对淋巴瘤的亚分类及危险度分类至关重要,总论实验室检测部分增加了测序技术、数字 PCR 等新的检测内容。

4. 靶向新药及免疫治疗是淋巴瘤治疗未来发展的方向,因此,我们在总论部分增加了专门的章节介绍靶向治疗和各种免疫治疗技术,包括 CART 的临床应用,并在附录中增加了治疗新药附表。

5. 第2版手册按2016年提出的对2008版WHO造血与淋巴组织肿瘤分类的修定进行分类,各章节内容以近年ASH、EHA教育文集及新的文献为参考,并尽可能纳入相关工作组关于分类和危险度分层的内容。治疗主要依据2017年NCCN淋巴瘤治疗指南及文献报道。

从临床实用性出发,第2版手册对临床化疗中一些常见问题进行了阐述,如高剂量甲氨蝶呤应用时的基因检测和血药浓度监测、肾功能障碍时化疗药物的剂量调整等,希望《淋巴瘤诊疗手册》成为从事血液、淋巴瘤治疗医师一本有用的工具书。

编者

2017年3月28日

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	2
第三节 临床表现	9
第四节 实验室检查	11
第五节 常用影像学检查和诊断技术	33
第六节 诊断和鉴别诊断	39
第七节 分期	41
第八节 治疗	46
第九节 疗效判定标准	61
第十节 预后及预后因素	65
第二章 霍奇金淋巴瘤	67
第三章 淋巴母细胞淋巴瘤	82
第一节 前体 B 细胞淋巴母细胞白血病 / 淋巴瘤 (B-ALL/LBL)	82

第二节 前体 T 细胞淋巴母细胞白血病 /

淋巴瘤 (T-ALL/LBL) 100

第四章 成熟 B 细胞淋巴瘤 109

第一节 慢性 B 淋巴细胞性白血病 / 小淋巴

细胞性淋巴瘤 (CLL/SLL) 112

附: Richter 综合征 129

第二节 单克隆 B 淋巴细胞增多症 131

第三节 B 幼淋巴细胞白血病 (B-PLL) 132

第四节 脾边缘区 B 细胞淋巴瘤 (SMZL) 137

第五节 毛细胞白血病 (HCL) 141

第六节 脾 B 细胞淋巴瘤 / 白血病, 不能分类 148

第七节 淋巴浆细胞淋巴瘤 (LPL) 153

附: 华氏巨球蛋白血症 158

第八节 重链病 (HCD) 161

第九节 浆细胞疾病 163

附: 单克隆免疫球蛋白相关肾损害 166

附: 浆细胞骨髓瘤变异型——浆细胞白血病 181

附: 原发性轻链型淀粉样变 186

附: POEMS 综合征 191

第十节 黏膜相关淋巴组织结外边缘区 B 细胞

淋巴瘤 (MALT 淋巴瘤) 195

第十一节 淋巴结边缘区 B 细胞淋巴瘤

(NMZL) 204

附: 儿童结内边缘区淋巴瘤 207

第十二节 滤泡性淋巴瘤 (FL) 208

附: 儿童型滤泡性淋巴瘤 219

第十三节 套细胞淋巴瘤 (MCL) 220

第十四节 弥漫大 B 细胞淋巴瘤 234

第十五节 伯基特淋巴瘤 (BL) 259

第十六节	高级别 B 细胞淋巴瘤,伴有 <i>MYC</i> 和 <i>Bcl-2</i> 和(或) <i>Bcl-6</i> 重排·····	266
第十七节	高级别 B 细胞淋巴瘤,非特指型 ·····	271
第十八节	B 细胞淋巴瘤,特征介于弥漫大 B 细胞淋巴瘤和经典型霍奇金 淋巴瘤之间不能分类型 ·····	272
第五章	成熟 T 和 NK 细胞淋巴瘤·····	274
第一节	T 幼淋巴细胞白血病 (T-PLL) ·····	279
第二节	T 细胞大颗粒淋巴细胞白血病 (T-LGL) ·····	283
第三节	NK 细胞性慢性淋巴增殖性疾病 (CLPD-NK) ·····	288
第四节	侵袭性 NK 细胞白血病 ·····	291
	附:母细胞性浆细胞样树突状细胞肿瘤 ·····	295
第五节	儿童 EB 病毒阳性的 T 细胞淋巴 增殖性疾病 ·····	299
第六节	成人 T 细胞白血病 / 淋巴瘤 (ATLL) ·····	305
第七节	结外 NK/T 细胞淋巴瘤,鼻型 ·····	312
第八节	肠道 T 细胞淋巴瘤 ·····	319
第九节	肝脾 T 细胞淋巴瘤 (HSTL) ·····	327
第十节	皮下脂膜炎样 T 细胞淋巴瘤 (SPTCL) ·····	331
第十一节	蕈样霉菌病 / Sézary 综合征 (MF/SS) ·····	336
	附:蕈样霉菌病的变异型和亚型 ·····	344
第十二节	原发性皮肤 CD30 ⁺ T 细胞淋巴 组织增殖性疾病 ·····	345
第十三节	原发性皮肤外周 T 细胞淋巴瘤, 少见亚型 ·····	354

第十四节	外周 T 细胞淋巴瘤, 非特指型 (PTCL-NOS)	361
第十五节	血管免疫母细胞 T 细胞淋巴瘤 (AITL)	369
第十六节	滤泡性 T 细胞淋巴瘤 (FTCL)	375
第十七节	伴有 T _{FH} 表型的淋巴结外周 T 细胞淋巴瘤	379
第十八节	间变性大细胞淋巴瘤, ALK 阳性 (ALCL, ALK ⁺)	382
第十九节	间变性大细胞淋巴瘤, ALK 阴性 (ALCL, ALK ⁻)	388
	附: 乳房假体植入相关的间变大细胞淋巴瘤	391
第六章	组织细胞和树突细胞肿瘤	394
第一节	组织细胞肉瘤 (HS)	396
第二节	朗格汉斯细胞组织细胞增生症 (LCH)	398
第三节	朗格汉斯细胞肉瘤 (LCS)	406
第四节	不确定树突细胞瘤 (ICT)	408
第五节	指突状细胞肉瘤 (IDCS)	409
第六节	滤泡树突细胞肉瘤 (FDCS)	412
第七节	其他树突细胞瘤, 少见类型	415
第七章	结外淋巴瘤	417
第一节	原发性中枢神经系统淋巴瘤	417
第二节	原发性皮肤淋巴瘤	424
第三节	原发性肝、脾、胰腺淋巴瘤	429
第四节	原发性泌尿系统淋巴瘤	432
第五节	原发性生殖系统淋巴瘤	436
第六节	原发性骨淋巴瘤	443

第七节 原发性心脏淋巴瘤	447
第八章 特殊类型淋巴瘤	451
第一节 儿童淋巴瘤	451
第二节 老年淋巴瘤	481
第三节 妊娠合并淋巴瘤	485
附 1:霍奇金淋巴瘤孕期建议诊疗流程	489
附 2:非霍奇金淋巴瘤孕期诊疗流程	490
第四节 艾滋病相关淋巴瘤 (ARL)	491
第九章 淋巴瘤并发症	496
第一节 上腔静脉综合征 (SVCS)	496
第二节 胸腔积液	498
第三节 腹水	502
第四节 肿瘤溶解综合征	503
第五节 出凝血障碍	504
第六节 精神障碍	505
第七节 带状疱疹	507
第八节 溶血性贫血	510
第九节 肠梗阻	511
第十节 第二肿瘤	512
第十章 淋巴系统相关疾病	515
第一节 移植后淋巴增殖性疾病 (PTLD)	515
第二节 原发性免疫疾病相关的淋巴增殖性 疾病	521
第三节 淋巴组织增生伴嗜酸粒细胞增多	526
第四节 Castleman 病 (CD)	534
第五节 噬血细胞综合征 (HLH)	540

参考文献	547
附录 1 常用淋巴瘤化疗方案一览表	553
附录 2 急性淋巴细胞白血病化疗一览表	571
附录 3 儿童 NHL 化疗方案一览表	577
附录 4 多发性骨髓瘤化疗方案一览表	586
附录 5 淋巴瘤治疗新药一览表	592
附录 6 幽门螺杆菌根除方案选择	617
附录 7 大剂量甲氨蝶呤 (HD-MTX) 的应用及 解救规范	619
附录 8 常用抗病毒治疗	623
附录 9 缩略语表	625
附录 10 化疗药物缩略语表	637
附录 11 常见淋巴系统疾病大体和病理学 改变	643
附录 12 淋巴瘤诊疗手册第一版编委名单	663

第一章

淋巴瘤总论

第一节 概述和定义

近年来,淋巴瘤的发病率逐渐增高,据 2016 年美国的肿瘤发病率统计,淋巴瘤占第 6 位,2015 年我国癌症报告显示淋巴瘤发病率排在肿瘤总发病率的第 12 位,男性肿瘤发病率的第 9 位,女性肿瘤发病率的第 14 位。它可发生于任何年龄,发病高峰在 31~40 岁,发病率男性比女性高,男女之比为(2~3):1。

淋巴瘤是一类原发于淋巴结和(或)结外淋巴组织的恶性肿瘤,病理可见分化、成熟程度不一的肿瘤性淋巴细胞大量增生,侵犯全身各个部位或组织。临床以无痛性、进行性淋巴结肿大为特征,常伴有发热、盗汗、消瘦、肝脾大,晚期有贫血、恶病质等表现。

(赵伟)

第二节 细胞的发育和淋巴瘤分类

一、细胞的发育

(一) B 细胞的发育

胚胎发育早期, B 细胞在胚肝内分化, 晚期至出生后则在骨髓内分化成熟。成熟 B 细胞可定居于周围淋巴组织, 如淋巴结的皮质区和脾的红髓及白髓的淋巴小结内。在 B 细胞发育的任何阶段都可能出现异常并形成相应分化阶段的肿瘤, 即 B 细胞淋巴瘤 (图 1-1)。

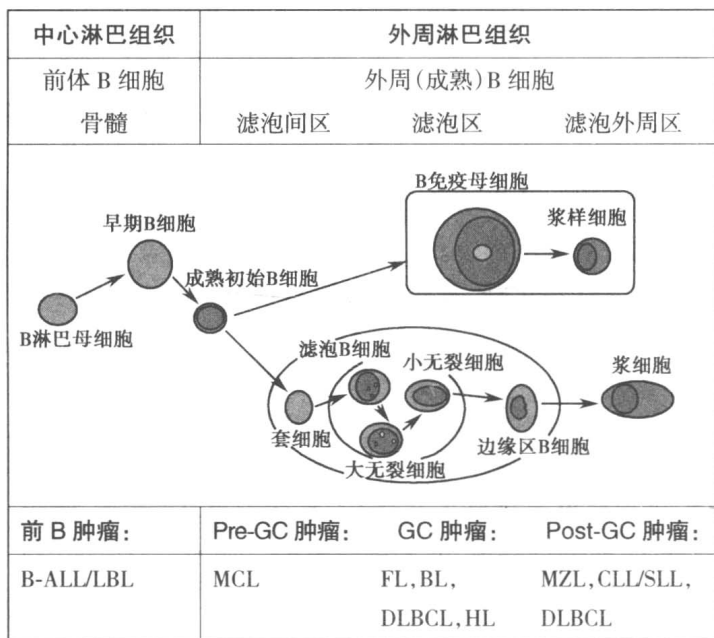


图 1-1 B 细胞的发育及相关淋巴瘤

B-ALL/LBL: 前 B 淋巴母细胞白血病 / 淋巴瘤; MCL: 套细胞淋巴瘤; FL: 滤泡淋巴瘤; BL: 伯基特淋巴瘤; DLBCL: 弥漫大 B 细胞淋巴瘤; HL: 霍奇金淋巴瘤; MZL: 边缘区 B 细胞淋巴瘤; CLL/SLL: 慢性 B 淋巴细胞性白血病 / 小淋巴细胞性淋巴瘤; GC: 生发中心来源

(二) T 细胞的发育

T 细胞是由一群功能不同的异质性淋巴细胞组成, 由于它在胸腺(thymus)内分化成熟, 故称为 T 细胞。成熟 T 细胞由胸腺迁出, 移居于外周血和周围淋巴组织中淋巴结的副皮质区和脾白髓小动脉周围。T 细胞发育的各阶段都可能出现异常并形成相应分化阶段的肿瘤, 即 T 细胞淋巴瘤(图 1-2)。

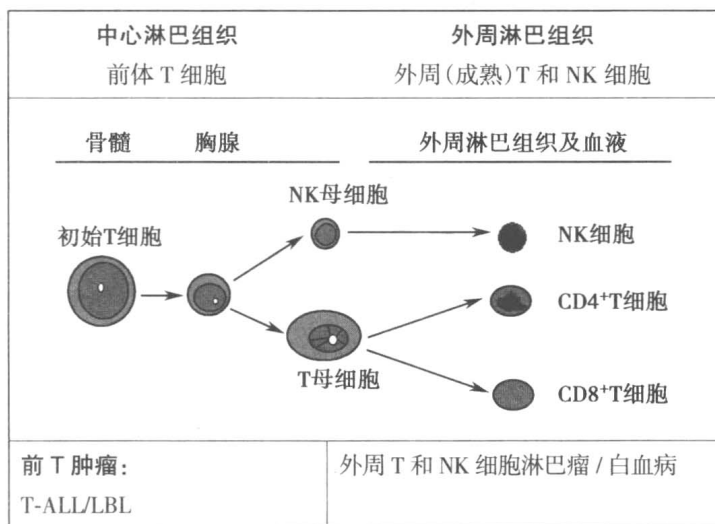


图 1-2 T 细胞的发育及相关淋巴瘤

T-ALL/LBL: 前 T 淋巴母细胞白血病 / 淋巴瘤

二、分类

根据组织病理学不同分为霍奇金淋巴瘤(Hodgkin lymphoma, HL)和非霍奇金淋巴瘤(non-Hodgkin lymphoma, NHL)。NHL 根据细胞来源不同, 又可分为 B 细胞淋巴瘤、T 和 NK 细胞淋巴瘤。随着免疫学的发展, 淋巴瘤的分类越来越实用, 下面列出的是几个常用的国际分类。

(一) 2016 年 WHO 淋巴瘤分类

2001 年 WHO 分类在世界广泛应用, 下面列出了 2016 WHO 淋巴瘤分类: