

白血病

林果为 主编

常见恶性肿瘤研究进展丛书

白血 病

林果为 主 编

上海科学技术文献出版社

常见恶性肿瘤研究进展丛书

白血病

林果为 主编

*

上海科学技术文献出版社出版发行
(上海市武康路2号)

新华书店经销

昆山亭林印刷厂印刷

*

开本 787×1092 1/32 印张 14.75 字数 356,000

1989年7月第1版 1989年7月第1次印刷

印数: 1—3,000

ISBN 7-80513-274-7/R·26

定价: 7.50 元

《科技新书目》179-260

编写者 (以姓氏笔划为序)

- | | |
|-----|----------------|
| 丁训杰 | 上海医科大学附属华山医院 |
| 丁 钺 | 上海医科大学附属华山医院 |
| 马伴吟 | 上海医科大学附属儿科医院 |
| 王鸿利 | 上海第二医科大学附属瑞金医院 |
| 卢 珊 | 上海医科大学附属华山医院 |
| 汤雪明 | 上海第二医科大学 |
| 刘文廉 | 上海医科大学附属华山医院 |
| 陈荣珍 | 上海医科大学附属华山医院 |
| 汪 复 | 上海医科大学附属华山医院 |
| 张国桢 | 上海医科大学附属中山医院 |
| 张美娥 | 上海医科大学附属华山医院 |
| 周建国 | 上海医科大学附属华山医院 |
| 林果为 | 上海医科大学附属华山医院 |
| 柏乃庆 | 上海市输血研究所 |
| 施赛珠 | 上海医科大学附属华山医院 |
| 姬美蓉 | 上海医科大学附属华山医院 |
| 殷模英 | 上海医科大学附属华山医院 |
| 程 立 | 上海医科大学病理生理教研室 |
| 谢 毅 | 上海医科大学附属华山医院 |
| 潘瑞彭 | 上海第二医科大学附属仁济医院 |

C0148366



序

白血病的发病率虽不如肺癌、胃癌及肝癌等为高,但其对人类健康威胁很大,病死率也较高,并影响各年龄组,甚至青壮年及小儿等。近年来急性白血病的治疗进展很快。通过合理的联合化疗,儿童急性淋巴细胞性白血病的完全缓解率高达95%以上,成人急性白血病的完全缓解率达80%左右。根据几个治疗中心的报道,小儿急性淋巴细胞白血病的治愈率已在60%以上。尤其是近年来同种异体骨髓移植的应用,急性白血病的疗效又有进一步提高。急性白血病治疗的进展不但打破了过去认为白血病是“不治之症”的陈旧观念,而且为其它造血系统肿瘤,甚至实体瘤也提供了有效的实践经验和理论基础。

成人T细胞白血病毒的发现和血清流行病学调查是人类白血病病毒病因学研究的一项突破。我国天津、上海、福州也有零星病例发现,提示了病毒、遗传和白血病发病的关系。白血病的实验研究方面国内已有十多株小鼠白血病模型,五个不同类型的白血病细胞株为研究病因学、发病原理、病理学、遗传学和药物治疗等奠定有利基础。我国学者对白血病细胞的诱导分化、增殖动力学、染色体、超微结构、体外培养等都已做了大量工作。国内很多单位应用三尖杉酯碱为主的方案治疗急性非淋巴细胞性白血病,获得较好疗效,有的已接近国际水平。从中药当归芦荟丸筛选和提纯了“靛玉红”的有效成分,单药治疗慢性粒细胞性白血病,总有效率为87%。据近年报道,同种异基因骨髓移植治疗急慢性白血病,已有7例持久性植活,最长已达三年以上。

• • •

我国学者对骨髓增生异常综合征较为重视,迄 1986 年共总结了 800 余例,并进行了详细的临床和形态学的研究。综上所述,我国学者在白血病研究方面,已有广泛的开展,但是与国外先进水平相比较还有不少差距,有待同道们共同努力,迅速赶上。

本书是根据 1986 年我院全国“血液肿瘤学习班”的讲义修订加工而成,主要可供高、中级临床及实验人员,特别是肿瘤专业工作者参考应用。内容以白血病为主但也包括其它一些造血系统肿瘤。有关淋巴瘤因《常见恶性肿瘤研究进展丛书》已有专册,本书不予阐述。由于编写者水平所限,缺点谬误在所难免,务希读者批评指正。

丁训杰

上海医科大学附属华山医院

1989 年 1 月

目 录

第一章 白血病的基础研究

第一节 白血病的定义和分类.....林果为

- 一、白血病的定义.....1
- 二、白血病的分类和分型.....2
- 三、我国对白血病分型的建议和讨论.....7
- 四、白血病分类和分型的进展12

第二节 白血病的流行病学.....林果为

- 一、发病率和死亡率14
- 二、年龄、性别和白血病类型的分布.....16
- 三、发病因素和病因学17

第三节 白血病的染色体研究.....谢 毅

- 一、白血病与染色体改变的关系25
- 二、各种类型白血病染色体重组改变28

第四节 急性白血病细胞动力学.....周建国

- 一、正常造血细胞群和白血病细胞群的特征33
- 二、急性白血病的细胞动力学改变34
- 三、化疗药物对细胞周期的作用36
- 四、细胞动力学在急性白血病化疗中的应用38
- 五、细胞动力学指数与急性白血病的预后40

第五节 实验性白血病的病毒病因和发病机制.....程 立

- 一、概述41
- 二、逆转录病毒的形态、基因组结构和复制.....43
- 三、逆转录病毒的分类和生物学特点47
- 四、逆转录病毒与动物白血病49
- 五、白血病病毒致癌的可能发病机制52

六、国内小鼠白血病病毒病因的研究	55
第六节 逆行病毒和成人 T-细胞淋巴瘤-白血病.....潘瑞彭	
一、逆行病毒的概念	59
二、细胞肿瘤基因在人体细胞染色体上的定位	65
三、成人 T-细胞淋巴瘤-白血病	65
四、成人 T-细胞淋巴瘤-白血病细胞株特征	67
五、人 T-细胞白血病病毒 (HTLV) 的特征	68

第二章 白血病的临床

第一节 急性白血病的临床表现.....林果为

一、贫血	74
二、出血倾向	75
三、发热和感染	77
四、淋巴结和肝脾肿大	78
五、骨和关节	79
六、眼部表现	79
七、口腔表现	80
八、肺部表现	81
九、心脏表现	82
十、胃肠道方面的表现	83
十一、生殖系统表现	83
十二、皮肤表现	83
十三、神经系统表现	84
十四、内分泌系统的表现	85
十五、代谢紊乱表现	86
十六、血型改变	88

第二节 一般类型急性白血病的临床.....林果为

一、急性淋巴细胞性白血病 (ALL)	89
二、急性粒细胞性白血病 (AML)	92
三、亚急性粒细胞性白血病 (亚急粒)	94

四、急性早幼粒细胞性白血病 (APL)	95
五、急性粒-单核细胞性白血病 (AMML)	97
六、急性单核细胞性白血病 (AMoL)	98
七、急性红白血病 (AEL) (DiGuglielmo 综合征)	99
第三节 特殊类型白血病的临床	林果为
一、毛细胞白血病	100
二、幼淋巴细胞白血病 (PLL)	104
三、非何杰金淋巴瘤细胞白血病和 sézary 综合征	106
四、浆细胞白血病	108
五、手镜细胞白血病 (HMC-AL)	109
六、巨核细胞白血病 (简称巨白或 MKL)	110
七、嗜酸粒细胞白血病	112
八、嗜碱粒细胞白血病	114
九、组织嗜碱细胞 (肥大细胞) 性白血病	115
十、混合型白血病和全髓白血病	117
十一、低增生性急性白血病	118
十二、慢性中性粒细胞白血病 (CNL)	119
第四节 髓外白血病	周建国
一、中枢神经系统白血病 (简称 CNL)	121
二、睾丸白血病	127
三、卵巢白血病	130
四、绿色瘤	131
五、其他部位的髓外白血病	132
第五节 慢性粒细胞白血病	卢 珊
一、临床表现	134
二、实验室检查	137
三、诊断和鉴别诊断	141
四、慢粒的病程衍变——变异	142
五、治疗	145

第六节 慢性淋巴细胞白血病	周建国
一、发病情况.....	155
二、临床表现.....	156
三、实验室检查.....	158
四、分期和分型.....	160
五、诊断和鉴别诊断.....	161
六、预后.....	162
七、治疗.....	163
第七节 白血病与妊娠	周建国
一、白血病合并妊娠的发生率.....	165
二、白血病对孕妇的影响.....	166
三、白血病对胎儿的影响.....	166
四、妊娠对白血病的影响.....	167
五、白血病与妊娠的诊断.....	167
六、关于避孕与终止妊娠.....	168
七、治疗.....	169
第八节 类白血病反应	陈荣珍
一、分类.....	170
二、病因.....	170
三、诊断和鉴别诊断.....	172
四、治疗.....	173
第三章 白血病的实验室检查	
第一节 白血病的血象、骨髓象和细胞化学染色	
.....	刘文廉 林果为
一、急性白血病的血象、骨髓象和细胞的一般形态特征	178
二、细胞化学染色.....	181
三、各种类型白血病的血象、骨髓象和细胞化学染色	194
第二节 白血病的超微结构诊断	汤雪明
一、透射电镜检查.....	208

二、扫描电镜检查	218
三、电镜细胞化学检查	220
四、白血病超微结构诊断的实际应用和展望	225
第三节 白血病细胞的免疫学标记	姬美蓉 殷模英
一、常用免疫分型标志	226
二、单克隆抗体识别白细胞分化抗原	228
三、细胞标记检测的常用方法	233
四、各类白血病及淋巴瘤免疫学分型	237
第四节 白血病细胞培养	卢珊
一、造血干细胞与粒系造血生成	241
二、粒-巨噬系祖细胞(CFU-GM)和白血病祖细胞(L-CFU)的体外培养	243
三、CFU-GM和L-CFU在白血病临床中的应用	245
第四章 白血病的治疗	
第一节 急性白血病的化学治疗	丁训杰
一、各种抗白血病化疗药物	252
二、急性白血病化疗的两个阶段	255
三、急性淋巴细胞白血病的化学疗法	255
四、成人急性非淋巴细胞白血病的化学治疗	262
五、新药临床试用	269
第二节 急性白血病合并感染的治疗	汪复
一、急性白血病患者防御免疫功能改变	271
二、急性白血病感染的特点	275
三、急性白血病感染的治疗	277
四、预防	280
第三节 急性白血病并发出血及其治疗	王鸿利
一、急性白血病并发出血的机理	281
二、出血的治疗	288
第四节 血液成分输血	柏乃庆

一、全血的输注及其缺陷	297
二、成分输血及其优点	297
三、血液成分输血的发展概况	298
四、治疗白血病的血液制品	300
五、骨髓移植和造血干细胞移植	305
第五节 骨髓移植	丁钱
一、骨髓移植在白血病的适应证	306
二、骨髓移植的方法	307
三、临床效果	310
四、骨髓移植的并发症	311
第六节 白血病的中医治疗	施赛球
一、白血病主要症候的病机解说	317
二、治疗原则	318
三、辨证论治	319
四、常用中成药	320
五、对主要症状及并发症的治疗	322
第七节 白血病的护理	张美娥 殷模英
一、一般护理及病情观察	327
二、化疗护理	328
三、预防感染护理	329
四、出血护理	330
五、输血护理	331
六、骨髓移植护理	332
第五章 骨髓增生异常综合征	张国楦
一、关于对本病认识的历史回顾	341
二、分型	342
三、临床表现	343
四、血液学表现	344
五、骨髓活检	346

六、遗传学研究	347
七、MDS 的造血功能变化	348
八、关于 MDS 的免疫学变化	349
九、治疗	349
十、预后	351
十一、国内对 MDS 研究的近况	352
第六章 小儿白血病	马伴吟
第一节 小儿急性白血病	356
一、临床类型	356
二、临床特点	358
三、鉴别诊断	360
四、治疗	363
五、预后	368
第二节 先天性白血病	369
第三节 小儿慢性粒细胞性白血病	370
一、临床特点	370
二、诊断	372
三、治疗	373
四、慢粒急变问题	373
第七章 白血病的预后	林果为
第一节 急性白血病的预后	375
一、急性白血病的自然病程	375
二、影响急性白血病预后的因素	376
第二节 慢性白血病的预后	386
一、慢性粒细胞白血病	387
二、慢性淋巴细胞白血病	388
第三节 急性白血病的长期存活和存活素质	390
第八章 骨髓增殖性疾病	

第一节 真性红细胞增多症	谢毅
一、病因和发病机理	394
二、临床表现	395
三、实验室检查	396
四、诊断与鉴别诊断	399
五、治疗	402
六、预后	405
第二节 原发性血小板增多症	殷模英
一、发病机理	406
二、临床表现	407
三、实验室检查	408
四、诊断和鉴别诊断	409
五、治疗	411
六、预后	412
第三节 骨髓纤维化症	丁训杰
一、病因和分类	412
二、发病机理	412
三、临床表现	414
四、实验室和其他检查	415
五、诊断和鉴别诊断	417
六、病程	417
七、治疗	417
第九章 其它造血组织恶性肿瘤	
第一节 浆细胞病	丁训杰
第二节 多发性骨髓瘤	丁训杰
一、临床表现和病理生理	421
二、实验室检查	424
三、X线检查	426
四、诊断和鉴别诊断	426

五、临床分期	427
六、治疗	427
七、预后	430
第三节 巨球蛋白血症	丁训杰
一、临床表现	430
二、实验室检查	431
三、诊断和鉴别诊断	432
四、治疗	432
五、病程	432
第四节 重链病	丁训杰
一、 γ 重链病	433
二、 α 重链病	433
三、 μ 重链病	434
第五节 未定性的(良性)单克隆免疫球蛋白病	丁训杰
第六节 组织细胞增生症	马伴吟
一、组织细胞增生症 X	436
二、家族性组织细胞增生症	446
三、伴淋巴结显著肿大的窦性组织细胞增生症	446
四、伴有高球蛋白血症的性联遗传性组织细胞增多症	447
五、海蓝组织细胞综合征	447
第七节 恶性组织细胞病	林果为
一、命名	448
二、病理特点	448
三、分型	450
四、临床表现	450
五、实验室检查	452
六、诊断	454
七、治疗	455

第一章 白血病的基础研究

第一节 白血病的定义和分类

一、白血病的定义

白血病是一组造血系统的恶性疾病。其特征为异常的白细胞及其幼稚细胞也有幼稚红细胞或巨核细胞(即白血病细胞)在骨髓或其他造血组织中呈肿瘤性异常增生,使正常血细胞生成减少,白血病细胞可浸润全身各种组织与脏器,产生相应的临床表现,引起周围血液中白细胞发生质和量的改变。

上述对白血病的定义是否概括了所有的临床现象尚有不同的意见。例如,有极罕见的病例白血病病变可先发生在髓外,形成实体瘤,以后再发生骨髓白血病,甚至有的患者到临终前,始终未发生骨髓白血病。这被称为非白血性绿色瘤、原粒细胞瘤或粒细胞肉瘤,习惯上将这些病例看作白血病的特殊类型。如先有淋巴肉瘤,以后发生白血病血象者,则习惯称为淋巴肉瘤的白血病期或淋巴肉瘤细胞性白血病。极大多数浆细胞性白血病均先有骨髓瘤,以后发生白血病血象。至于某些白血病前期是否可看作隐性白血病?慢性粒细胞白血病和慢性淋巴细胞白血病的慢性期能否称为恶性情况?抑或只有进入加速期后才能认为是恶性情况?总之关于白血病的定义,在某些方面仍值得进一步研究,某些问题将有待于统一认识。

二、白血病的分类和分型

白血病的分类和分型方法有多种。近年来随着免疫学、免疫细胞化学、细胞遗传学和骨髓细胞培养技术等的发展,白血病的分型也取得了显著进展。兹将临床上常用的分类和分型方法分述如下:

(一)白血病的传统分类

1. 按病程缓急和白细胞成熟程度分

可分为急性、亚急性和慢性白血病。有些作者将亚急性归于急性,因此只分急性白血病和慢性白血病。急性白血病(简称AL)一般病程较急,骨髓及周围血液中主要是异常的原始细胞和幼稚细胞。慢性白血病(简称CL)一般病程缓慢,骨髓和周围血液中主要是较成熟的异常细胞,其次为幼稚细胞。一般急性白血病原始细胞多超过10%,而慢性白血病一般不超过2%,但也有例外,如急性早幼粒细胞白血病和亚急性粒细胞白血病。

2. 按白血病细胞分化程度分

可分为原始细胞型和低百分数原始细胞型。前者分化程度差,原始细胞百分数高;后者有一定程度的分化,因此原始细胞百分数低。但其划分标准尚不统一。

3. 按周围血象分

可分为白细胞增多性和白细胞不增多性两类。前者指周围血中白细胞显著增多(15,000以上),并有大量异常幼稚细胞出现,故又称为白血病性白血病;后者系指周围血中白细胞不增多(15,000以下),甚至低于正常,血中较难发现异常幼稚细胞,故又称为非白血病性白血病。

4. 按白血病细胞的类别分