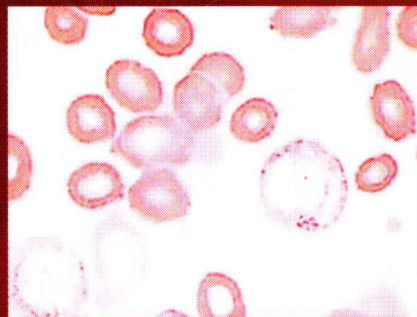
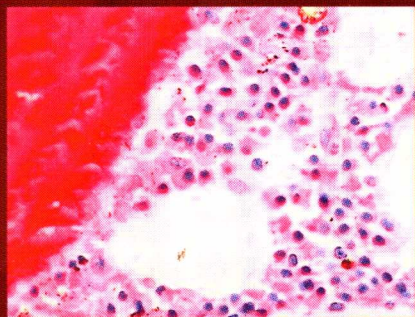
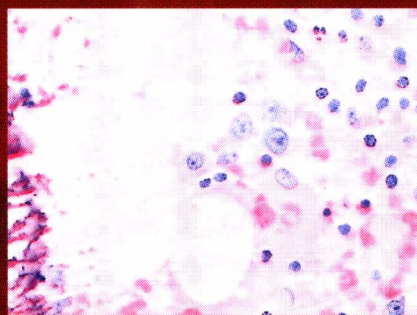
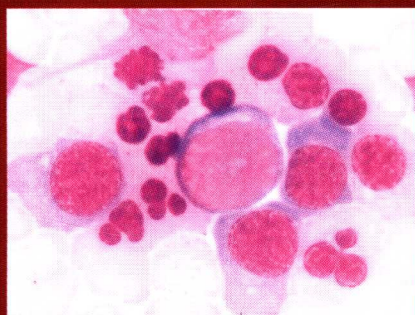


骨髓增生异常综合征

(第二版)

浦 权 编著



科学出版社

www.sciencep.com

骨髓增生异常综合征

(第二版)

浦 权 编著

科学出版社

北 京

内 容 简 介

骨髓增生异常综合征是一种威胁人类健康的常见血液病,其发病率在全球范围内有日益增加的趋势,较急性髓细胞白血病的发病率约高3~4倍。推算我国每年约有30万例左右新发病的本征患者,故而受到广大血液学工作者的广泛关注与高度重视。在过去20多年,有关本征的基础理论、诊断和治疗等各个方面均已取得了长足的进展。本书系收集国际上大量有关的最新文献,结合编者的实践与体会编写而成。内容新颖、资料丰富、结构严谨、文字流畅。全书共28章,系统而又全面论述了与本征相关的流行病学、病因学、细胞动力学、细胞遗传学、分子遗传学、免疫学、凋亡与干细胞生物学等基础理论的研究成果;第12章起介绍与本征相关的所有临床问题,包括分型诊断、骨髓组织病理、增生减退型、治疗相关型和儿童型以及包括一些新的治疗途径,自身干细胞移植和异基因干细胞移植在内的各种疗法的最新进展。全书能充分反映国际上近些年来对本征的主要研究成果与最新进展,适合于各层次的血液病专业人员,内、儿科医生、血液病检验工作者以及医学院校师生学习和参考。

图书在版编目(CIP)数据

骨髓增生异常综合征 / 浦权编著. —北京:科学出版社,2005

ISBN 7-03-016378-8

I. 骨… II. 浦… III. 骨髓增生异常-综合征-诊疗 IV. R551.3

中国版本图书馆CIP数据核字(2005)第123345号

责任编辑:黄 敏 康 蕾 / 责任校对:刘小梅

责任印制:刘士平 / 封面设计:黄 超

版权所有,违者必究。未经本社许可,数字图书馆不得使用

科 学 出 版 社 出 版

北京东黄城根北街16号

邮政编码:100717

<http://www.sciencep.com>

中国科学院印刷厂印刷

科学出版社发行 各地新华书店经销

*

1990年2月第 一 版 开本:787×1092 1/16

2006年2月第 二 版 印张:23 1/2 插页:4

2006年2月第二次印刷 字数:614 000

印数:1—2 000

定价:86.00 元

(如有印装质量问题,我社负责调换〈科印〉)

前 言

现代,老年人的血细胞减少症像男性老人中的前列腺癌一样常见。如果某人能长寿,那么,他(她)罹患血细胞减少的机会也将相应提高。近些年来,对“亚健康”妇女克隆性的研究证明,单克隆造血的发病率随年龄的增长而相应增多。其次,外观体弱的“亚临床型”老人,血液检查往往无明显的血细胞减少现象,但骨髓检验则可显示一系或多系血细胞病态造血的特点。把以上两者结合起来看,表明随着年龄的增长,骨髓干细胞池内造血干、祖细胞的绝对数已明显降低。与此同时,骨髓已处于寡克隆状态之中,相应在细胞形态学上就出现“病态造血”的表现。是何原因最终会转形成增生性、隐潜性的骨髓增生异常综合征,对其进行探索是摆在血液学和病理学工作者面前的一项严峻挑战。

近 20 多年,在血液学临床工作中,骨髓增生异常综合征(MDS)是一组信息度非常不定的典型“灰区病”,故而是医学灰学领域的主要研究对象,并吸引广大血液学工作者的广泛关注。众所周知,不少 MDS 患者实系急性髓细胞白血病(AML)前期,由于白血性干细胞顺序细胞死亡(凋亡)的加速与增殖之间的动态平衡,使得某些 MDS 患者存活多年,甚至经 10~15 年仍维持原状。一旦此种平衡失控而致白血性克隆增殖加速,AML 即随之而起。

已知,白血病前期 MDS 髓内包含非常异质性的细胞群体,其中多数属于转形祖代细胞的后裔,这与 AML 仅存在单一白血性原始细胞群完全不同。目前,MDS 还不存在满意的动物模型,MDS 克隆细胞的髓内过度凋亡是疾病的重要标志,而此种细胞株在组织培养中的“长命不朽”也是本征的重要病理特征。临床上,本病治疗的最终目标在于根除恶性克隆,才能使正常造血得以重建。但在过去 20 多年,MDS 的治疗进展有限,不同亚型患者带有不同的分子异常,诸如失常的甲基化作用,早期凋亡作用的增强,免疫调节的变异,血管生成的紊乱,细胞因子的表达过度,外加不同肿瘤基因的畸变等。当前,某些治疗药物对某些 MDS 亚型显示有一定的疗效,对这些药物作用机理的深入了解,能促进特异性靶向治疗的进一步发展。人们期待着新的、更有效的综合治疗策略的来临!

本书系统而又全面地论述了近些年来世界范围内有关 MDS 基础理论和临床研究的各个方面。全书共 28 章,覆盖 MDS 的所有领域。能充分反映近些年来国际有关此专题的主要研究成果。

限于著者才疏学浅,书中难免存在某些缺点和错误,敬请读者批评与指正,幸甚!

浦 权

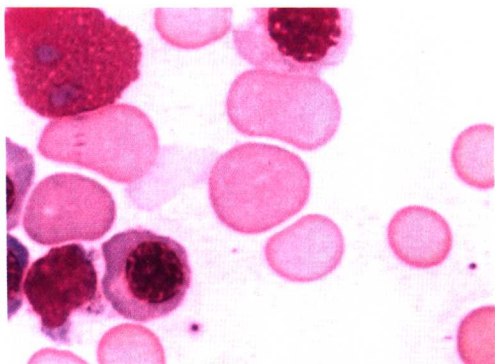
上海交通大学附属第六人民医院

上海市第六人民医院

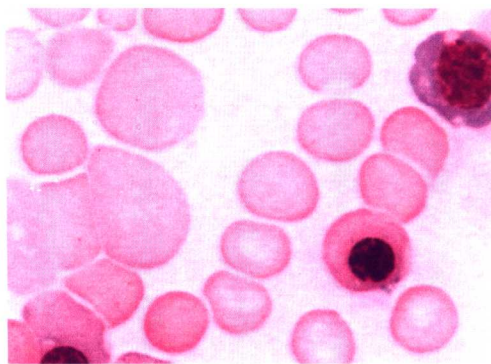
2004. 10

图 版

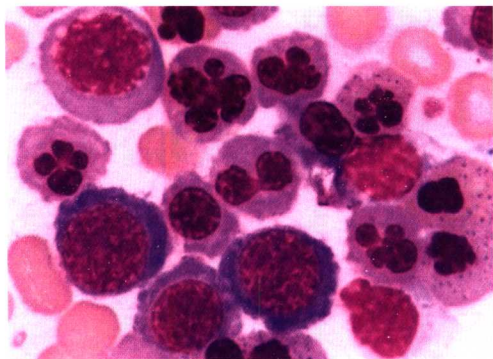




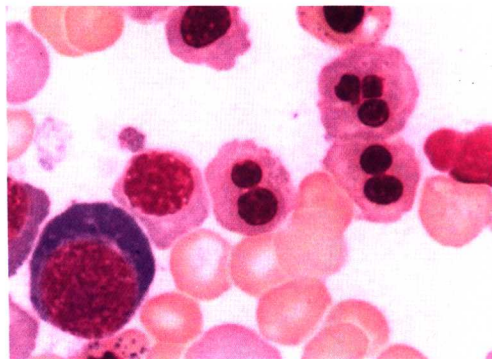
彩图 1 RA 骨髓涂片，示红细胞大小不均，可见明显圆形和椭圆形大红细胞症



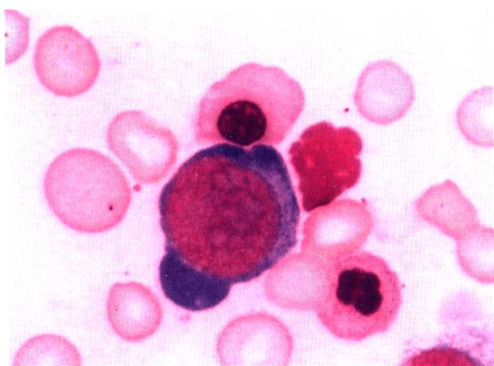
彩图 2 MDS-RA 骨髓涂片，示红细胞大小不均，异形，可见巨大椭圆形红细胞和嗜多色性细胞，左下见一个微巨核细胞



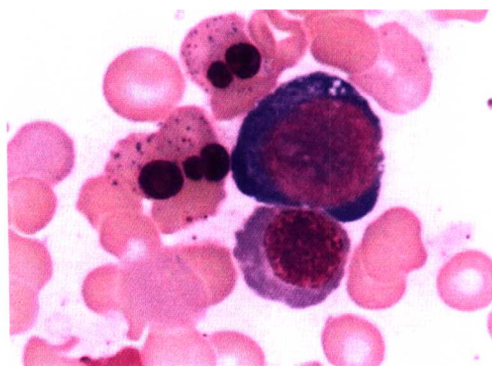
彩图 3 MDS-RA 骨髓涂片，示幼红细胞类巨幼细胞变和分叶核幼红细胞



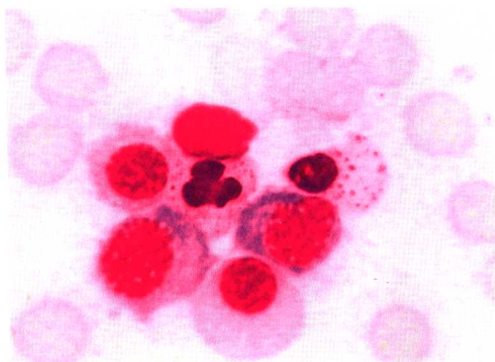
彩图 4 RA 骨髓涂片，示幼红细胞（3 核）和核间桥（INB）



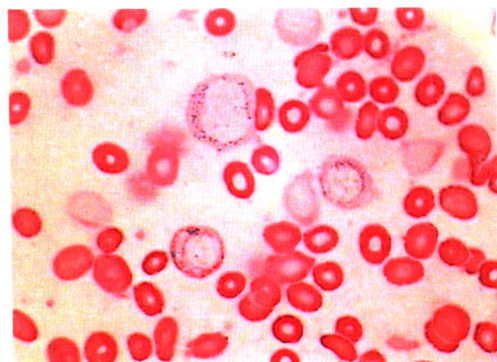
彩图 5 MDS-RA 骨髓涂片，中央示一个原始类巨幼细胞



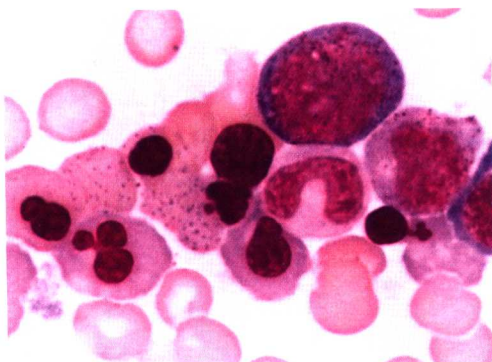
彩图 6 RA 患者骨髓涂片，示原始类巨幼细胞和嗜碱性点彩幼红细胞



彩图7 MDS-RCMD 骨髓涂片，示多个不同发育阶段类巨幼红细胞和嗜碱性点彩幼红细胞聚集成簇



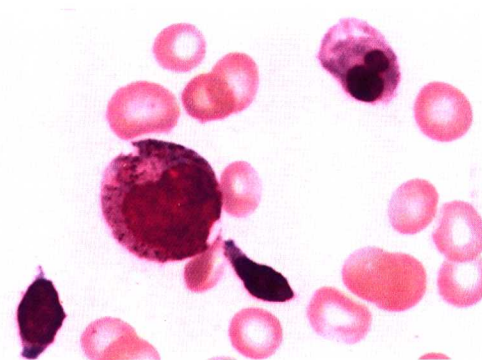
彩图8 RARS 骨髓涂片 Prussian 蓝铁染色，示病理性环形铁粒幼细胞



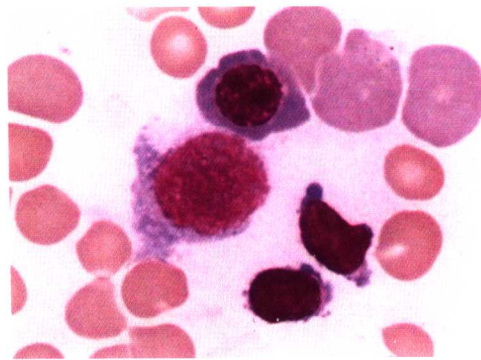
彩图9 MDS-RA 骨髓涂片，示获得性佩-许样异常中性粒细胞。宽基核芽幼红细胞，图右上方见一个原始细胞Ⅲ型



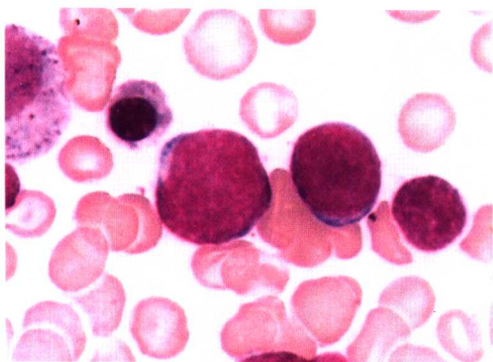
彩图10 MDS-RCMD 骨髓涂片，示幼稚粒细胞内胞浆颗粒稀少



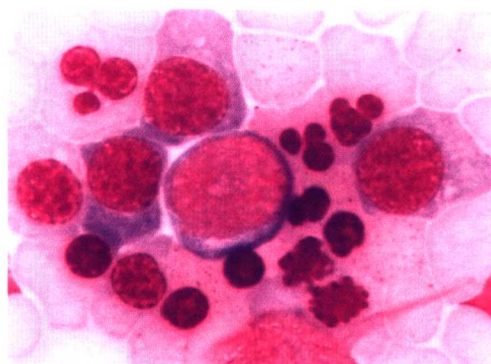
彩图11 MDS-RCMD 骨髓涂片，可见2个淋巴样微巨核细胞，右上1个核老浆幼宽基核芽晚幼红细胞



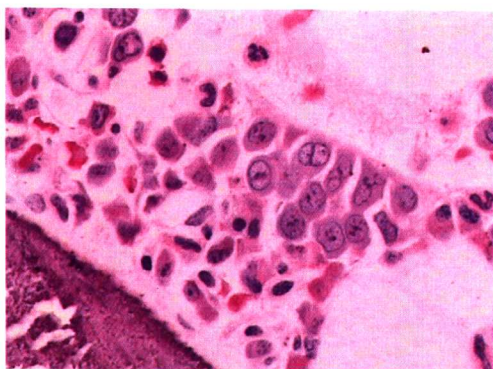
彩图12 MDS-RA 骨髓涂片，示2个微巨核细胞，四周红细胞大小不均，异形和嗜多色性红细胞



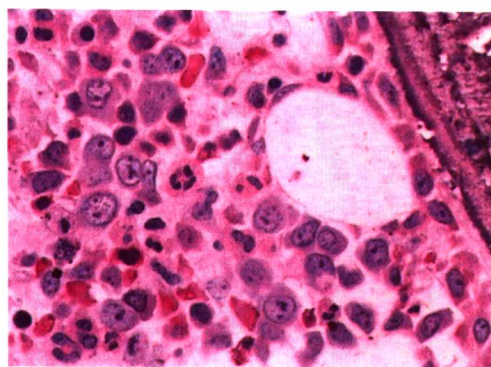
彩图 13 MDS-RCMD 骨髓涂片，示原始细胞 I 型



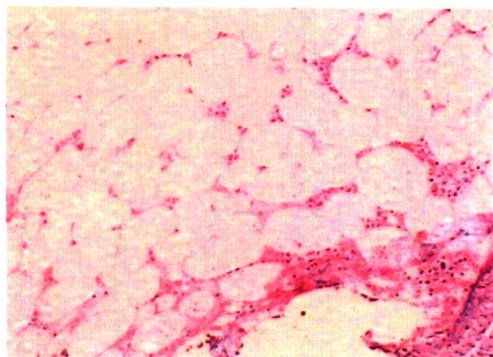
彩图 14 MDS-RA 骨髓涂片，中央示 1 个原始细胞 II 型，周围示不同发育阶段的病态幼红细胞



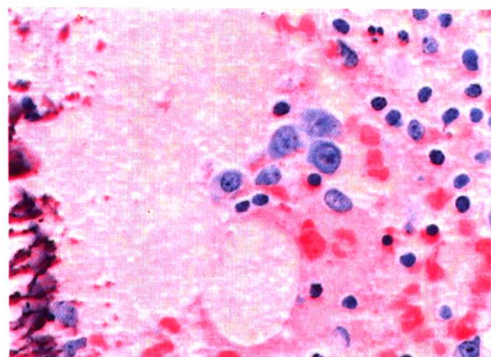
彩图 15 一例 RA 患者之骨髓塑胶包埋切片，示一个 ALIP 大簇，粒系前体细胞数在多见，HGF 染色 $\times 400$



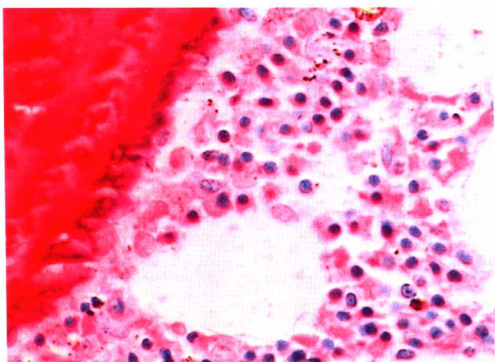
彩图 16 一例 RA 患者之骨髓切片，示 2 个 ALIP，HGF $\times 400$



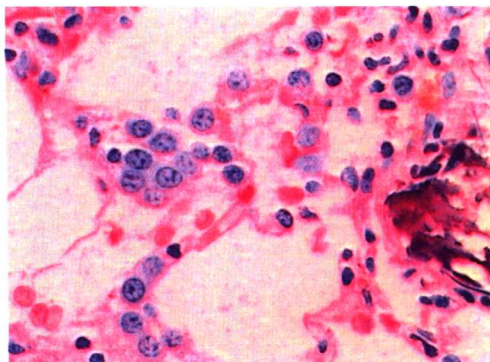
彩图 17 55 岁女性增生减退型 MDS-RCMD，切片示增生减退，造血组织占 22%，脂肪组织增多，HGF 染色



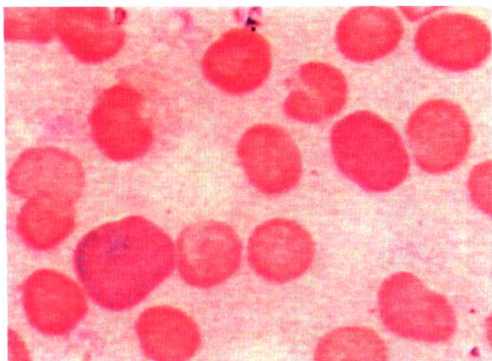
彩图 18 同一例增生减退型 MDS-RCMD，中央位示 1 个放大的 ALIP，HGF 染色



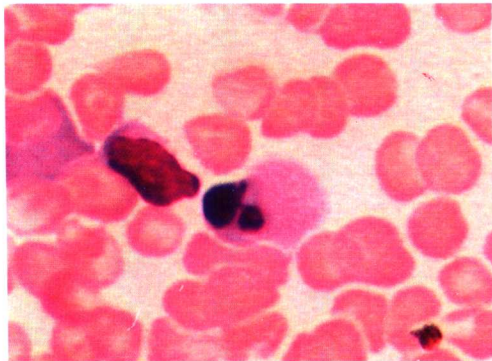
彩图 19 同一例增生减退型 MDS-RCMD。
切片示位于小梁旁区的同期幼红细胞簇，
HGF 染色



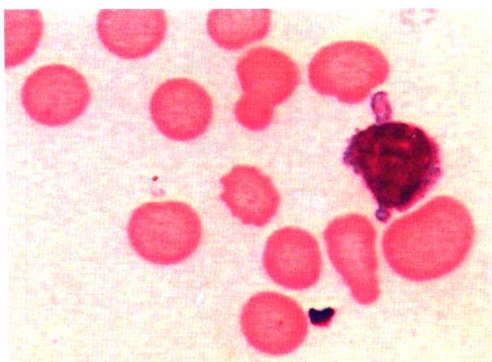
彩图 20 同一例增生减退型 MDS-RCMD。切
片示大、小簇 ALIP，HGF 染色



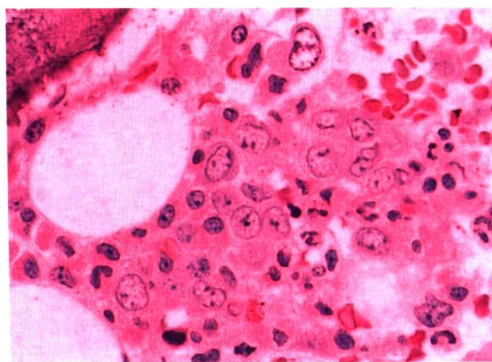
彩图 21 一例增生减退型 MDS-RCMD。骨髓
涂片示红细胞大小不均，异形，嗜多色性红细
胞易见



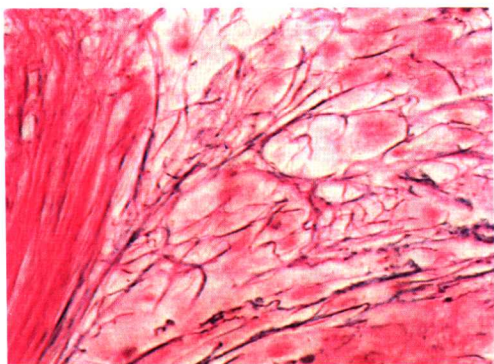
彩图 22 以上同一例增生减退型 MDS-RCMD。
骨髓涂片示双叶核晚幼红细胞



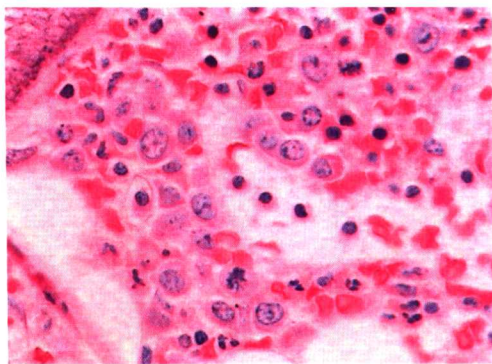
彩图 23 以上同一例增生减退型 MDS-RCMD。
骨髓涂片示微巨核细胞



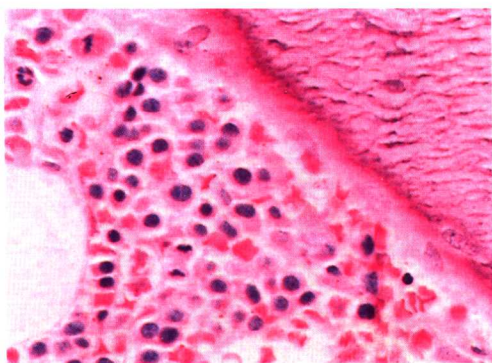
彩图 24 示一例纤维增生型 MDS-RAEB (Ⅱ)，
切片示众多 ALIP 大簇和小簇，HGF 染色



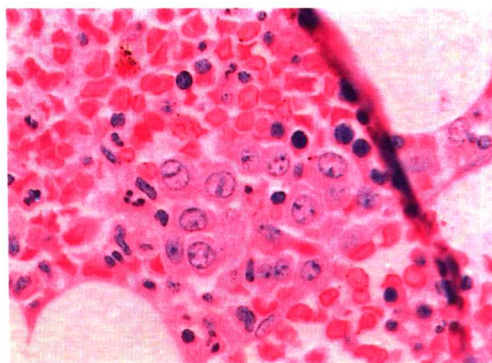
彩图 25 以上同一例纤维增生型 MDS-RAEB (Ⅱ), 切片 Gomori 染色示网硬蛋白纤维(+++)



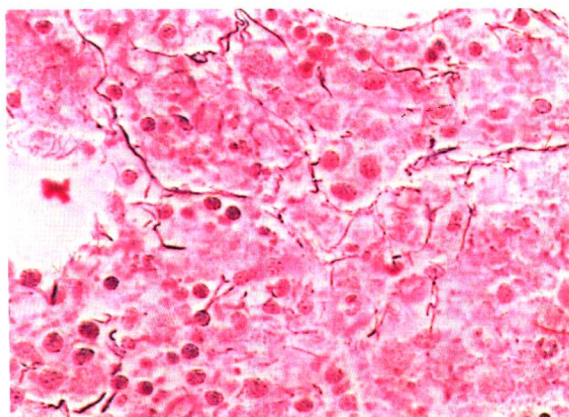
彩图 26 一例血小板减少型 MDS, 示小梁旁区 ALIP 大簇, HGF 染色



彩图 27 同一例血小板减少型 MDS, 示小梁旁同期幼红细胞簇。HGF 染色



彩图 28 同一例血小板减少型 MDS, 示 ALIP 大簇, HGF 染色



彩图 29 同一例血小板减少型 MDS, Gomori 染色

目 录

第1章 总论	(1)
第1节 概论	(1)
第2节 命名演变与发展	(3)
第3节 对 WHO 新分型的初步评价	(9)
第2章 骨髓增生异常综合征的流行病学	(12)
第1节 发病率	(12)
第2节 易感相关因素	(16)
第3节 年龄特异性与种族发病模式	(17)
第3章 骨髓增生异常综合征的病因学	(19)
第1节 概况	(19)
第2节 遗传因素	(20)
第3节 电离辐射	(21)
第4节 药物因素	(22)
第5节 化学因素	(23)
第6节 感染因素	(27)
第7节 食品因素	(28)
第4章 骨髓增生异常综合征的细胞动力学	(30)
第1节 骨髓内细胞因子的概貌	(30)
第2节 血液内细胞因子的概貌	(31)
第3节 细胞因子在发病中的作用	(31)
第4节 凋亡前期因子和抗凋亡因子的动力学	(33)
第5章 骨髓增生异常综合征与凋亡	(35)
第1节 MDS 凋亡的生物学特征	(35)
第2节 凋亡的检测	(36)
第3节 MDS 凋亡的证据	(37)
第4节 MDS 凋亡的结局	(41)
第5节 MDS 凋亡增强的机制	(42)
第6节 与凋亡相关的一些问题	(45)
第6章 骨髓增生异常综合征干细胞与祖细胞的生物学特性	(49)
第1节 MDS 的克隆性	(49)
第2节 CD34 ⁺ 细胞及其髓系子细胞的生物学特性	(50)
第3节 再谈 Fas/FasL 系统	(54)
第7章 骨髓增生异常综合征的细胞遗传学	(58)
第1节 概论	(58)
第2节 不同亚型时畸变类型之比较	(60)
第3节 特异性染色体改变	(62)
第4节 细胞形态与染色体异常	(68)
第5节 染色体改变的临床意义	(69)

第 6 节 染色体改变与预后	(71)
第 8 章 骨髓增生异常综合征的分子遗传学	(76)
第 1 节 概论	(77)
第 2 节 肿瘤基因	(80)
第 3 节 肿瘤抑制基因	(85)
第 4 节 生长因子与受体	(85)
第 5 节 MDS 克隆性的分子分析	(86)
第 6 节 转型中凋亡的分子机制	(87)
第 7 节 转型中新的预测因素——遗传标志物	(89)
第 9 章 骨髓增生异常综合征的免疫学	(94)
第 1 节 免疫异常的临床证据	(94)
第 2 节 免疫异常的实验室证据	(98)
第 3 节 病态发育过程淋巴系统受罹的证据	(103)
第 4 节 MDS 免疫治疗的证据	(107)
第 5 节 淋巴细胞受罹模式	(107)
第 10 章 骨髓增生异常综合征的单核细胞	(110)
第 1 节 MDS 时单核细胞的生物学表现	(110)
第 2 节 单核细胞增多 MDS 的分类问题	(113)
第 11 章 骨髓增生异常综合征的体外骨髓造血细胞培养	(116)
第 1 节 半固体和液体培养系统	(117)
第 2 节 骨髓活检培养新技术及其在超微结构检测中的应用	(126)
第 12 章 骨髓增生异常综合征的临床学	(130)
第 1 节 临床表现	(131)
第 2 节 血象的改变	(134)
第 3 节 血液生化与细胞机能的改变	(136)
第 13 章 骨髓增生异常综合征的细胞形态学及分型诊断	(141)
第 1 节 概论	(141)
第 2 节 MDS 的细胞形态学	(142)
第 3 节 MDS 的原始细胞	(145)
第 4 节 血液细胞化学染色	(147)
第 5 节 MDS 的诊断与分型	(148)
第 6 节 MDS 的相关状态	(158)
第 14 章 骨髓增生异常综合征的骨髓组织病理学	(161)
第 1 节 概论	(161)
第 2 节 骨髓组织病理学改变	(163)
第 3 节 活检切片的组织形态学分类	(165)
第 4 节 涂片与切片组织学诊断中可能出现的问题	(171)
第 5 节 骨髓活检切片免疫组织形态学的研究	(172)
第 6 节 增生减退型 MDS 的骨髓组织病理学	(175)
第 7 节 继发骨髓纤维组织增生的 MDS	(176)
第 8 节 与 MDS 病理诊断相关的其他问题	(177)
第 15 章 增生减退型骨髓增生异常综合征	(181)
第 1 节 骨髓增生度的判断方法	(181)

第 2 节	增生减退型骨髓的定义	(184)
第 3 节	增生减退型 MDS	(185)
第 4 节	增生减退型 AML	(188)
第 5 节	Hypo-MDS、Hypo-AML 和 AA 之间的相互关系	(189)
第 16 章	治疗相关骨髓增生异常综合征	(192)
第 1 节	定义与概念	(192)
第 2 节	诱变因素	(192)
第 3 节	潜伏期和发病率	(194)
第 4 节	临床和实验室特点	(196)
第 5 节	细胞遗传学	(197)
第 6 节	治疗相关与原发性 MDS 间的鉴别	(199)
第 7 节	与原发性肿瘤的关系	(200)
第 8 节	预防和治疗	(205)
第 17 章	儿童骨髓增生异常综合征和幼年粒-单细胞白血病	(208)
第 1 节	概论	(208)
第 2 节	儿童 MDS 的分类	(213)
第 3 节	幼年粒-单细胞白血病	(216)
第 4 节	DOWN 综合征时的髓细胞白血病	(219)
第 5 节	骨髓增生异常综合征	(222)
第 18 章	骨髓增生异常综合征预后相关因素	(230)
第 1 节	概论	(230)
第 2 节	临床和生物学指标在判断预后中的价值	(231)
第 3 节	临床的预后指标	(232)
第 4 节	周围血检的预后指标	(233)
第 5 节	骨髓形态学的预后指标	(234)
第 6 节	FAB 和 WHO 分型与预后	(237)
第 7 节	染色体分析与预后	(239)
第 8 节	分子遗传学与预后	(242)
第 9 节	免疫表型与预后	(243)
第 10 节	体外骨髓培养与预后	(244)
第 11 节	关于判定预后的积分制	(245)
第 19 章	骨髓增生异常综合征的几个特殊问题	(252)
第 1 节	5q-综合征	(252)
第 2 节	纤维增生型 MDS	(255)
第 3 节	单纯血小板减少型 MDS	(257)
第 20 章	骨髓增生异常综合征治疗总论	(260)
第 1 节	危险因素的评价	(260)
第 2 节	MDS 治疗的目标与策略	(262)
第 3 节	MDS 疗效评定标准	(264)
第 4 节	支持与干预疗法	(267)
第 5 节	分化诱导剂	(271)
第 6 节	造血生长因子	(276)
第 7 节	细胞毒化疗	(279)

第 8 节	MDS 不同预后组处理总结	(280)
第 21 章	骨髓增生异常综合征新的治疗途径	(283)
第 1 节	概论	(283)
第 2 节	低甲基化制剂	(284)
第 3 节	DNA 拓扑异构酶 I 抑制剂	(287)
第 4 节	高三尖杉酯碱	(288)
第 5 节	玛洛泰靶向治疗	(289)
第 6 节	沙利度胺	(289)
第 7 节	氨磷汀	(291)
第 8 节	其他新的治疗途径	(292)
第 22 章	骨髓增生异常综合征贫血的治疗	(296)
第 1 节	MDS 时贫血的机理	(296)
第 2 节	MDS 时贫血的治疗	(299)
第 23 章	骨髓增生异常综合征全血细胞减少的免疫调节及其处理	(309)
第 1 节	MDS 和再生障碍性贫血间的关系	(309)
第 2 节	MDS 时造血衰竭的起源	(310)
第 3 节	MDS 时免疫抑制的实验性治疗	(314)
第 24 章	骨髓增生异常综合征的造血生长因子治疗	(319)
第 1 节	概论	(319)
第 2 节	细胞因子对造血的影响	(320)
第 3 节	粒细胞-巨噬细胞集落刺激因子(GM-CSF)的应用	(330)
第 4 节	粒细胞-集落刺激因子(G-CSF)的应用	(334)
第 5 节	白介素类的应用	(335)
第 6 节	体内 HGF 对集落生成细胞的影响	(338)
第 7 节	体内 HGF 对恶性细胞克隆的影响	(339)
第 25 章	骨髓增生异常综合征重组红细胞生成素的临床应用	(343)
第 1 节	概论	(343)
第 2 节	MDS 时单用 rHuEPO 的临床经验	(344)
第 3 节	给予 rHuEPO 后疗效的预测因素	(346)
第 4 节	EPO 临床应用中需要考虑的一些问题	(347)
第 5 节	EPO 临床应用现状	(350)
第 6 节	EPO 治疗的不良反应	(352)
第 26 章	骨髓增生异常综合征及相关血液病的促分化治疗	(355)
第 1 节	维 A 酸	(356)
第 2 节	1,25-二羟维生素 D ₃ [1,25-(OH) ₂ D ₃]	(364)
第 3 节	干扰素	(367)
第 4 节	环六亚甲基-二乙酰胺	(370)
第 5 节	联合促分化治疗	(370)
第 27 章	骨髓增生异常综合征的化学治疗和自身干细胞移植	(373)
第 1 节	概论	(373)
第 2 节	化学治疗	(374)
第 3 节	影响化疗结果的预后因素	(379)
第 4 节	自身干细胞移植	(380)

第 28 章 骨髓增生异常综合征异基因干细胞移植治疗	(384)
第 1 节 概论	(384)
第 2 节 MDS 时异基因干细胞移植的实施	(385)
第 3 节 MDS 时异基因干细胞移植的时机	(391)
第 4 节 影响异基因干细胞移植结果的相关因素	(393)
第 5 节 治疗相关(继发性)MDS 的移植	(394)
第 6 节 无关供者的应用问题	(395)
第 7 节 移植前诱导化疗的争议	(396)
第 8 节 为改善移植结果的新途径	(397)
第 9 节 结语与瞻望	(398)
索引	(401)

第1章 总论

第1节 概 论

在血液学领域内,骨髓增生异常综合征(MDS)是一种信息度非常不定的典型“灰区病”(grey zone disease),故而是“医学灰学领域”的主要研究对象之一。

按国际惯例,在系统论和控制论中,以颜色显示信息度,凡信息确定(已知)的为白色;信息不确定(未知)的为黑色;部分确定、部分又不确定的为灰色。灰学就是以信息不完全确定的灰色系统为主要研究对象,运用特定的方法去研究和描述信息不完全确定的疾病或系统,并进行预测、决策和控制的一种崭新理论

急性髓细胞白血病(acute myeloid leukemia, AML)是一组以髓内原始细胞进行性蓄积和正常造血功能衰竭为特征的克隆性恶性血液病。其时,白血病克隆仍保持自我复制力,但分化力障碍或几近消失,致使白血病细胞迅速扩张。在AML的发展过程中,通过回顾性分析证明,约25%~50%的AML患者于病前常先出现一个进行性骨髓衰竭和造血功能异常的时期,此种血液异常状态即谓“白血病前期”(preleukemia或preleukemic phase, PL)。Saarni和Linman于1973年首次发表了关于“白血病前期性贫血”(preleukemic anemia)的文献复习。早年国外文献中用以描述MDS的同义名很多,包括:伴假性再生障碍性贫血的白血病前期性贫血(preleukemic anemia with pseudoaplastic anemia)、白血性贫血(leukopenia)、难治性正幼细胞性贫血(refractory normoblastic anemia)、Di Guglielmo's综合征、全骨髓增生症(panmyelosis)、特发性获得性骨髓增生异常症(idiopathic acquired myelodysplasia)、白血病前期性急性白血病(preleukemic acute leukemia)、白血病先驱状态(herald state of leukemia)、冒烟性急性白血病(smoldering acute leukemia)、急性冒烟性白血病(acute smoldering leukemia)、冒烟性髓细胞白血病状态(smoldering myeloid leukemic states)、白血病前期性贫血(preleukemic anemia)、白血病前期和白血病前期综合征(preleukemic syndrome PLS)等。由于恶性克隆保留有一定程度的分化潜力,故克隆扩张比较缓慢。乏力、苍白和黏膜出血是文献复习中最为常见的临床表现。在外周血红细胞检查中,红细胞大小不均症,异形红细胞症,大红细胞症和血片内检出有核红细胞是最为常见的血象改变。最常报道的白细胞异常是出现幼稚粒细胞、单核细胞增多以及假性佩-许(Pelger-Huët)细胞。约2/3被复习的病例中伴血小板减少。最常报道的骨髓检查所见是骨髓增生异常活跃,少数也可增生减退,以红系增生异常为主,粒系细胞成熟左移,以及多系巨幼细胞变(multilineage megaloblastic changes),伴有无效造血与病态造血的典型形态学证据,以及外周血顽固性血细胞减少等特征。但与巨核细胞系相关的质的形态学异常在1973年以前的文献中罕有被讨论。

根据文献报道, Saarni 和 Linman (1973) 提出, 这些患者所遭致的原发性骨髓病变与急性白血病迥然不同, 主要是以确切的进行性外周血细胞减少、骨髓增生异常活跃、前体细胞成熟障碍, 以及最终易进展至急性髓细胞白血病 (AML), 偶尔也有转化为急性淋巴细胞白血病 (ALL) 为主要特征。可见本征之诊断需在确认进入 AML 后对发作前的血液学异常进行回顾性分析后才能成立。

从词义来看, PL 和 PLS 均带有最终转化为白血病的含义。事实上, 某些怀疑为 PL 之患者, 最终并不必然转化为白血病, 其中不少患者常在尚未进入急性白血病之前, 已由于骨髓衰竭所致感染和 (或) 出血等原因而死亡, 显然, 不能说原本的诊断无效; 其次, PL 的临床经过多变, 其中部分患者于两年内发展为急性白血病, 但也有经过 10 ~ 15 年后仍维持原状报道。此外, PL 这一术语已带有肯定进入白血病的含义, 易引起患者本人及其家属的忧虑。

鉴于 PL 最突出的特点是周围血液里的血细胞减少和骨髓增生非常活跃之间的矛盾, 且骨髓涂片上显示有三种髓系细胞成分发育异常的形态学证据, 故在 1975 年 9 月于巴黎召开的 PL 命名座谈会上, 提出采用“造血增生异常症” (hemapoietic dysplasia) 这一术语。继而, FAB 协作组于 1982 年又建议采用“骨髓增生异常综合征” (myelodysplastic syndrome, MDS) 一名, 并对 MDS 的诊断与分型标准也作了详细的描述。

这里必须说明的是, 在造血系统内发生这一生物学现象, 应包括增殖 (细胞分裂)、成长 (细胞增大)、分化 (多潜能转化为单潜能或于起始等价细胞内具有不同特性) 和成熟这几个相互连续而又不可分割的阶段。而 MDS 这一所谓“灰区” (grey zone) 病, 其病理基础是多能干细胞水平上的恶性变所致分化障碍, 绝非增生的异常。因此, “dysplasia” 一词应译为“发育异常”较之“增生异常”就更为妥切。鉴于国内文献中多年来已习惯应用“增生异常”一词, 从“约定俗成”的观点来看, 用惯了也未尝不可。

在国外文献中, 对以下一组术语的概念已作了如下一些规定, 可供临床工作中参考与借鉴:

(1) 凡骨髓内二系以上造血细胞具有发育异常 (病态造血) 的形态学证据时, 不管髓象内原始细胞是否过多 (已确诊 AML 者例外), 除外其他原因引起的病态造血之后, 均属 MDS 范畴。

(2) 骨髓涂片内原始细胞不超过 ($< 5\%$) 的 MDS, 也就是 Linman 和 Bagby 提出的白血病前期 (PL) 或白血病前期综合征 (PLS), 两者之含义相同, 都可以在实际工作中试用。

(3) 骨髓涂片中原始细胞过多 ($> 5\%$) 的 MDS, 也就是过去 Rheingold 等提出的“冒烟性白血病” (smoldering leukemia), 两者之含义基本相同。

(4) 1976 年和 1982 年, 法、美、英三国 (FAB) 协作组规定, 当骨髓原始细胞 $> 30\%$ 的病例, 应划入 AML, 而不诊断为 MDS。

(5) 1997 年世界卫生组织 (WHO) 提出, 过去 FAB 组将原始细胞 $> 30\%$ 作为 MDS 和 AML 间的划分界限, 但事实证明, 原始细胞介于 $20\% \sim 30\%$ 的 RAEB-T 患者, 与 $> 30\%$ 的 AML 病例, 具有相似的临床表现和预后, 故建议将原始细胞 $> 20\%$ 作为定义 AML 的诊断下限。

由上可见, MDS 这一术语不仅是前瞻性的, 而且又是广义的, 它是一组包括 PL (PLS) 和冒烟性白血病在内的特殊综合病征。文献中也有使用复合性的“白血病前期性 MDS” (pre-leukemic MDS) 这一术语, 但未获广泛采用。