

THERAPEUTICS NOWADAYS



今日治疗丛书

白细胞疾病

THERAPEUTICS NOWADAYS

主编 贾庆瑞 张海燕 李秀芳

 科学技术文献出版社

今日治疗丛书

白细胞疾病

主 编 贾庆瑞 张海燕 李秀芳

科学技术文献出版社

Scientific and Technical Documents Publishing House

图书在版编目(CIP)数据

白细胞疾病/贾庆瑞,张海燕,李秀芳主编.-北京:科学技术文献出版社,2002.6

(今日治疗丛书)

ISBN 7-5023-4002-5

I. 白… II. ①贾…②张…③李… III. 白细胞异常-诊疗
IV. R557

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2002)第 010027 号

出 版 者:科学技术文献出版社

地 址:北京市复兴路 15 号(中央电视台西侧)/100038

图书编务部电话:(010)68514027,(010)68537104(传真)

图书发行部电话:(010)68514035(传真),(010)68514009

邮 购 部 电 话:(010)68515381,(010)68515544-2172

网 址:<http://www.stdph.com>

E-mail:stdph@istic.ac.cn;stdph@public.sti.ac.cn

策 划 编 辑:李 洁

责 任 编 辑:李 洁

责 任 校 对:唐 炜

责 任 出 版:刘金来

发 行 者:科学技术文献出版社发行 全国各地新华书店经销

印 刷 者:三河市富华印刷包装有限公司

版 (印) 次:2002 年 6 月第 1 版第 1 次印刷

开 本:850×1168 32 开

字 数:509 千

印 张:20.375

印 数:1~8000 册

定 价:32.00 元

© 版权所有 违法必究

购买本社图书,凡字迹不清、缺页、倒页、脱页者,本社发行部负责调换。

(京)新登字 130 号

内 容 简 介

本书由一些多年从事血液病治疗的临床工作者撰写,比较系统地介绍了白细胞疾病及与其密切相关的基础理论和技术。全书分上、下两篇,共 23 章。上篇重点介绍了白细胞的生物学特征、功能检测方法,以及与白血病、淋巴瘤等血液肿瘤发生和治疗有关的细胞生物、分子生物改变,并详细讲解了造血干细胞移植常用方法及近年来的进展。下篇系统地介绍了常见的白细胞良性疾病和恶性疾病,对白血病和淋巴瘤作了详细、深入的探讨。本书具有理论和方法的先进性、可靠性和实用性,其内容丰富、重点突出、资料新颖、深入浅出、易懂,非常适合于中等层次的内、儿科医师和医学院校师生学习和参考。

我们所有的努力都是为了使您增长知识和才干

科学技术文献出版社是国家科学技术部所属的综合性出版机构,主要出版医药卫生、农业、教学辅导,以及科技政策、科技管理、信息科学、实用技术等各类图书。

编 委 会

主 编

贾庆瑞 张海燕 李秀芳

副主编

孙培玉	孙敬光	张振春	王 丽
刘志胜	隋金财	李长龙	于炳举
李玉芳	李兰霞	王元文	张小红

编写者

(按姓氏笔画排列)

于炳举	王元文	王 丽	刘志胜
孙培玉	孙敬光	刘景艳	张小红
李长龙	李玉芳	李兰霞	李秀芳
张京玲	张振春	张海燕	李翠云
贾庆瑞	秦秀云	曹正霞	隋金财

《今日治疗丛书》出版说明

随着基础科学、技术科学和哲学社会学的发展,特别是在新技术革命的直接推动下,当代医学获得了突飞猛进的发展,许多已经和正在形成的边缘学科给医疗实践和医学研究带来了勃勃生机,并导致了当今医学诊疗技术的变革。如何适应这种变革,不能不说是医学工作者面临的新课题。

面对指数级发展的医学文献以及不断演绎的新理论、新概念、新药剂、新仪器、新技术等,医学工作者必须借他人研究成果之大成,方能把握新的诊疗技术于股掌之中。为了协助医务工作者及时掌握新的诊治技术和方法,了解诊治新进展和发展前景,紧跟当前世界医学的发展,我们约请了全国知名专家学者编写了这套《今日治疗丛书》。

丛书按病分册,简述病因、病机、诊断与鉴别诊断,重点是结合临床实践,详细介绍疾病的治疗方法,以及世界

治疗水平的新进展和有发展前景的新技术、新方法。

本丛书有三个显著特点：一是内容新颖，充分反映了当今医学文献之精华和最新进展；二是突出实用，汇集了近几年来临床诊疗实践经验，资料翔实、全面、具体；三是普及性强，对于所总结的临床经验，专科和非专科医师均能看得懂、用得上。因此，本丛书不是治疗方法的罗列，而是有观点、有评价、有选择，对临床实践很有指导意义。适合各级医院临床医生及医学院校学生阅读参考。

我们首批推出的书目有：①心血管疾病；②脑血管疾病；③常见恶性肿瘤；④口腔疾病；⑤肾脏疾病；⑥内分泌代谢系统疾病；⑦血液和造血系统疾病；⑧消化系统疾病；⑨呼吸系统疾病；⑩传染性疾病；⑪风湿病。

为继续出好这套丛书，恳请读者提出批评意见和建议，以便我们改进工作；同时欢迎赐稿。

科学技术文献出版社

序

白细胞疾病是血液系统常见的一组疾病。近年来随着细胞生物学、免疫学、遗传学和分子生物学的飞速发展,以及新的诊断方法和治疗措施的不断问世,特别是造血干细胞移植术的应用,使得白细胞疾病的基础理论及临床治疗效果都有显著提高,以往被人们视为“不治之症”的白血病、淋巴瘤等疾病,其临床缓解率不断提高,部分甚至可治愈。

本书编者们在多年的临床实践中积累了丰富的经验,参阅近期大量国内文献,并吸取部分国外研究成果,结合自己的体会,撰写了《白细胞疾病》一书。该书对白细胞基础理论及临床疾病的诊断和治疗进行了比较系统的阐述,其资料丰富、内容新颖、深入浅出、实用性强,为临床医师正确诊断和治疗血液病提供了依据,不失为内、儿科医师和医学院校师生良好的参考书籍。愿此书在血液学的临床实践和教学中发挥应有的作用。

中国人民解放军总医院

达万明

2002.1.2

前 言

随着血液学新理论的不断提出,新技术的不断引进、开发及应用,以及新药物的不断问世和治疗策略的完善,许多血液病的治疗有了长足的进步。白细胞疾病在血液病中占有较高的比重,尤其是血液肿瘤主要是发生在白细胞的恶性病变。随着白细胞疾病相关理论诸如细胞凋亡、白细胞疾病的基因病变规律的揭示,特别是造血干细胞移植术的临床应用和不断完善,使得一些以往治疗效果较差的血液病如白血病、淋巴瘤,临床缓解率有了大幅度的提高,甚至治愈,白细胞疾病的某些研究已成为血液病和肿瘤领域的先锋。为了适应血液病学飞速发展的需要和弥补近年来国内有关白细胞疾病文献相对较少的不足,我们组织有关血液专业人员,对白细胞疾病以及密切相关的部分新理论、新技术进行归纳和介绍,编纂了《白细胞疾病》一书,希望能为广大的内、儿科临床工作者,尤其是从事血液学的临床专科医师和医学院校师生,提供一本有相当价值的参考工具书。

本书分上、下两篇,共 23 章。上篇重点介绍了白细胞的生物学特征,与临床密切相关的白细胞功能检测方法,以及与白血病等血液肿瘤发生和治疗有关的分子生物学改变,并详细讲解了造血干细胞移植常用方法及近年来的进展,为读者在阅读下篇临床血液病学时阐明理论上的难点和疑点。下篇为临床白细胞疾病学,系统地

介绍了常见的白细胞良性疾病和恶性疾病。在传统理论的基础上结合作者多年的临床经验,并参阅近几年的国内外文献,针对血液科医师临床工作中的重点和难点疾病,即白血病和淋巴瘤,作了深入的探讨。对部分白细胞疾病在诊断和治疗上的研究热点也作了一定的分析。在编写过程中,我们始终坚持重视理论和方法的先进性、可靠性和实用性,着重介绍当今公认的规范化诊断和治疗方法,力求重点突出、内容丰富、资料新颖、深入浅出、易读易懂。在书后还附有常用英文缩写和简写词表,以便于读者阅读。

由于血液学的发展很快,特别是对白细胞疾病的研究更是日新月异,对白细胞疾病的介绍尚难全面概括,遗漏一些新的进展在所难免,加之时间仓促及我们的学识有限,书中不当之处祈请读者批评指正。另外,在本书的出版、印刷等工作中,得到了有关人员的鼎力支持和帮助,在此我们表示真诚感谢。

编者

2002.2.15

目 录

上篇 总 论

第 1 章 白细胞生理学·····	(3)
第一节 血细胞的起源与分化·····	(3)
第二节 粒细胞生理学·····	(7)
第三节 单核-巨噬细胞生理学 ·····	(14)
第四节 淋巴细胞生理学·····	(19)
第 2 章 血液肿瘤分子生物学·····	(24)
第一节 基因概述·····	(24)
第二节 癌基因·····	(26)
第三节 抑癌基因·····	(30)
第 3 章 细胞凋亡与白细胞疾病·····	(39)
第一节 细胞凋亡的基本概念·····	(39)
第二节 细胞凋亡的生物特点·····	(41)
第三节 细胞凋亡的基因调控·····	(43)
第四节 细胞凋亡的生物化学特性·····	(52)
第五节 细胞凋亡与白血病治疗·····	(55)
第 4 章 肿瘤细胞的耐药及逆转·····	(59)
第一节 肿瘤细胞耐药的机制·····	(59)
第二节 多药耐药的基因调控·····	(65)
第三节 肿瘤细胞耐药的逆转·····	(72)
第 5 章 实验白血病及病毒病因学·····	(78)
第 6 章 白细胞功能检测及化学染色·····	(89)
第一节 白细胞功能检测·····	(89)

第二节 白细胞化学染色·····	(108)
第7章 造血干细胞移植 ·····	(122)
第一节 骨髓移植·····	(123)
第二节 外周血干细胞移植·····	(134)
第三节 脐血造血干细胞移植·····	(146)
第四节 造血干细胞移植的临床准备·····	(152)
第五节 造血干细胞移植前的预处理·····	(160)
第六节 造血干细胞移植的并发症及治疗·····	(163)
第七节 移植物抗宿主病·····	(176)
第八节 骨髓非清除性造血干细胞移植·····	(184)
第8章 输血疗法 ·····	(189)
第一节 血型·····	(189)
第二节 输血·····	(192)
第三节 输血反应及处理·····	(195)

下篇 各 论

第9章 白细胞减少症 ·····	(203)
第一节 慢性粒细胞减少症·····	(203)
第二节 急性粒细胞缺乏症·····	(215)
第三节 其他类型粒细胞减少症和缺乏症·····	(219)
第10章 白细胞增多症 ·····	(223)
第一节 白细胞的数量与分类改变·····	(223)
第二节 反应性白细胞增多·····	(225)
第三节 类白血病反应·····	(231)
第11章 白细胞功能异常 ·····	(235)
第一节 遗传性中性粒细胞功能障碍·····	(235)
第二节 获得性中性粒细胞功能异常·····	(249)
第12章 免疫缺陷病 ·····	(251)

第一节	原发性免疫缺陷病·····	(251)
第二节	联合免疫缺陷病·····	(256)
第三节	T细胞缺陷为主的免疫缺陷·····	(265)
第四节	伴严重缺损的免疫缺陷·····	(266)
第五节	补体缺陷·····	(270)
第六节	吞噬细胞功能缺陷·····	(270)
第七节	继发性免疫缺陷病·····	(271)
第 13 章	传染性单核细胞增多症 ·····	(276)
第 14 章	急性白血病 ·····	(287)
第一节	病因与发病机制·····	(287)
第二节	白血病细胞增殖动力学·····	(292)
第三节	临床表现·····	(300)
第四节	实验室检查·····	(307)
第五节	急性白血病的诊断分型·····	(314)
第六节	白血病常用化疗药物·····	(330)
第七节	急性白血病的治疗·····	(367)
第 15 章	慢性粒细胞白血病 ·····	(403)
第 16 章	慢性淋巴细胞白血病 ·····	(420)
第 17 章	少见类型白血病 ·····	(428)
第 18 章	骨髓增生异常综合征 ·····	(439)
第 19 章	恶性淋巴瘤 ·····	(459)
第一节	概述·····	(459)
第二节	病因与发病机制·····	(465)
第三节	组织病理·····	(470)
第四节	临床表现·····	(494)
第五节	临床分期·····	(500)
第六节	实验室检查·····	(502)
第七节	临床诊断与鉴别诊断·····	(504)

第八节 霍奇金病的治疗·····	(508)
第九节 非霍奇金淋巴瘤的治疗·····	(522)
第十节 淋巴瘤治疗后的并发症·····	(536)
第十一节 结外淋巴瘤·····	(538)
第20章 浆细胞疾病 ·····	(550)
第一节 多发性骨髓瘤·····	(550)
第二节 巨球蛋白血症·····	(573)
第三节 良性单克隆免疫球蛋白血症·····	(577)
第四节 重链病·····	(579)
第21章 恶性组织细胞病 ·····	(583)
第22章 组织细胞增生症 ·····	(594)
第一节 炎症性组织细胞增生症·····	(595)
第二节 郎格罕组织细胞增生症·····	(598)
第三节 戈谢病·····	(604)
第四节 尼曼皮克病·····	(607)
第23章 脾功能亢进及脾脏切除在血液病中的应用 ·····	(610)
第一节 脾功能亢进·····	(610)
第二节 脾脏切除疗法在血液病中的应用·····	(618)
附:常用英文缩写和简写词表 ·····	(624)
主要参考文献 ·····	(631)

上 篇

总

论

第1章 白细胞生理学

第一节 血细胞的起源与分化

一、血细胞的起源

血细胞包括红细胞、白细胞和血小板,是人体血液的主要组成成分,其代谢旺盛,更新极快。根据细胞动力学估计,一个健康成人每日生成血细胞约为 4×10^{11} 。血细胞是如何生成的,是否由一种原始细胞分化而来,长期以来,在学术界存在严重分歧。近些年来,随着造血干细胞检测和培养技术的建立,以及细胞生物学、分子生物学和细胞免疫学方法的应用,对血细胞的起源和分化的认识渐趋一致。正常人血细胞的生成主要分为三个时期(图 1-1-1 所示)。

1. 卵黄囊造血期

卵黄囊是胚胎时期最早出现的造血部位,大约在胚胎第3周,卵黄囊壁上的中胚层间质细胞聚集成团,称之为血岛。血岛的外层细胞逐渐变长并分化,最终成为血管壁的内皮细胞。内层细胞能游离、活动,发展成为最早的原始血细胞。原始血细胞是一种有多向分化潜力的细胞,以后迁移至肝、脾、骨髓和淋巴组织等处,发育为干细胞群。其中大部分细胞的胞浆内出现 Hb,有类似原红细胞的核,成为初级原红细胞,被称为人类的第一代造血,此期生成