

· 第2版 ·

恶性血液病 诊治和疗效标准

· 主审 姚尔固

· 主编 林凤茹 郭晓楠 任金海

EXING XUEYEBING

ZHENZHI HE LIAOXIAO BIAOZHUN

 人民军医出版社

PEOPLE'S MILITARY MEDICAL PRESS

第2版

恶性血液病 诊治和疗效评估

主 编：廖二元
副主编：陈国治 廖二元 廖建群 廖建明

《恶性血液病诊治和疗效评估》是《血液病诊断及疗效标准》的姊妹书，是血液病领域的一本重要参考书。

人民卫生出版社

http://www.pmh.com.cn

EXING XUEYEBING ZHENZHI HE LIAOXIAO BIAOZHUN

恶性(91.0)白血病诊断标准

恶性血液病 诊治和疗效标准

(第2版)

 人民军医出版社

PEOPLE'S MILITARY MEDICAL PRESS

北京

EXING XUEYEBING ZHENZHI HE LIAOXIAO BIAOZHUN

图书在版编目(CIP)数据

恶性血液病诊治和疗效标准/林凤茹,郭晓楠,任金海主编.
—2版. —北京:人民军医出版社,2009.8

ISBN 978-7-5091-2781-0

I. 恶… II. ①林…②郭…③任… III. ①造血系统—肿瘤
—诊疗—标准②淋巴疾病:肿瘤—诊疗—标准 IV. R733—65

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2009)第 110881 号

策划编辑:秦速励 路弘 文字编辑:佟玉珍 路弘 责任审读:吴然
出 版 人:齐学进

出版发行:人民军医出版社 经销:新华书店

通信地址:北京市 100036 信箱 188 分箱 邮编:100036

质量反馈电话:(010)51927290;(010)51927283

邮购电话:(010)51927252

策划编辑电话:(010)51927286

网址:[www. pmmp. com. cn](http://www.pmmp.com.cn)

印刷:北京天宇星印刷厂 装订:恒兴印装有限公司

开本:850mm×1168mm 1/32

印张:19 字数:460千字

版、印次:2009年8月第2版第1次印刷

印数:0001~4000

定价:55.00元

版权所有 侵权必究

购买本社图书,凡有缺、倒、脱页者,本社负责调换

内 容 提 要

《恶性血液病的诊断和治疗》2004年初版后深受血液科医师欢迎,第2版更名为《恶性血液病诊治和疗效标准》,增加最新分类;删去本书初版中第18章沙利度胺(反应停)治疗恶性血液病,代之以组蛋白脱乙酰酶抑制药丙戊酸在恶性血液病的应用。

恶性血液病的临床分类和治疗标准比较复杂,为此长期工作在临床一线的血液病专家精心编写了本书。按照最新世界卫生组织(WHO)造血系统和淋巴组织肿瘤的分类加以介绍,并辅以WHO化疗药物不良反应的分度、多药耐药机制及其逆转、血管生长和恶性血液病、白血病靶向治疗、急性白血病的免疫表型分析、恶性血液病危象等。全书共18章,阐述了各病的临床表现、血液学变化、免疫表型、诊断和鉴别诊断、治疗等,并重点阐述了化疗和疗效标准等内容。本书紧密结合临床实际,反映了当前国内外对恶性血液病的分类和诊治水平,内容新颖,实用性强,是从事血液病以及相关学科工作的临床医师和研究生的必备参考书。

主审及主编简介

姚尔固 男, 1931 年 1 月出生, 江苏常熟人, 中共党员。1953 年毕业于复旦大学医学院医疗系, 1968 年苏州大学医学院血液学研究生毕业, 现任河北医科大学第二医院血液科教授、主任医师。曾任中华医学会血液分会第二、三、四届常委, 河北省医学会血液分会主委、内科分会主委, 《中华血液学杂志》、《白血病·淋巴瘤杂志》等 8 种杂志编委。主编《恶性血液病的诊断与治疗》、《血液科临床备忘录》、《疑难血液病诊断与治疗》、《新编白血病化疗学》, 并参编《邓家栋临床血液学》、《血液病诊断与治疗标准》等专著 8 部, 发表中、英文论述近 180 篇。先后获河北省科技进步三等奖三项、四等奖一项, 省卫生厅科技进步二等奖十余项。被评为省突出贡献中青年科技人才, 省卫生科研先进个人, 省管优秀专家等称号。享受政府特殊津贴。

*** ** **

林凤茹 女, 1955 年 1 月出生, 河北阜城人, 中共党员。1978 年毕业于河北医科大学医学系。现任河北医科大学第二医院血液科教授、主任医师、硕士研究生导师。中华医学会血液学分会常委、红细胞疾病学组副组长、中国医师协会血液学分会委员、河北省医学会血液学分会副主任委员、河北省免疫学会血液免疫专业委员会副主任委员; 《中华血液学杂志》、《白血病·淋巴瘤杂志》、《中国医师进修杂志》、《临床血液学杂志》等 6 种杂志编委; 主编《恶性血液病诊断与治疗》、《血液科临床备忘

录》,《新编白血病化疗学》任副主编,参编《血液病诊断与疗效标准》、《疾病诊治大典》等著作 7 部;发表论文第一署名文章 116 篇,与他人合写 50 余篇。先后获河北省科技进步三等奖三项,河北省卫生厅科技进步二等奖三项。被评为河北省有突出贡献的中青年专家。

*** ** **

郭晓楠 女,1962 年 1 月出生,江苏镇江人。1985 年毕业于河北医科大学医学系,医学硕士。现任河北医科大学第二医院血液科副主任、教授、主任医师、硕士研究生导师。任中国血液免疫专业委员会委员,中华医学会血液学会白细胞病学组委员,河北省血液免疫专业委员会主任委员,石家庄市医学会血液学分会主任委员,河北省免疫学会理事;主编《恶性血液病的诊断与治疗》,任《血液科临床备忘录》副主编,并参编《新编白血病化疗学》、《临床医学问答》等著作 7 部,发表论文 30 余篇。先后获河北省科技进步三等奖一项,河北省卫生厅优秀医学成果一等奖一项。

*** ** **

任金海 男,1966 年 10 月出生,河北吴桥人。1990 年毕业于河北医科大学医学系,医学博士,现任河北医科大学第二医院血液科主任医师、硕士研究生导师。中华血液学会青年委员、河北省免疫学会血液免疫专业委员会常委、国际血液学会亚太分会会员。1999 年 6 月曾赴日本常野赤十字病院研修“造血干细胞移植及恶性血液病化疗学”。主编《恶性血液病的诊断与治疗》,任《血液科临床备忘录》的副主编,参编《新编白血病化疗学》、《临床医学问答》等著作 7 部,发表论文 20 篇。先后获河北省科技进步三等奖一项,河北省卫生厅优秀医学成果一等奖一项。

第一版 前言

恶性血液病分类比较复杂。急性白血病和骨髓增生异常综合征分类多采用法、美、英(FAB)协作组的建议,随着临床实际的深入,虽经修订仍不能满足需要。淋巴瘤的分类更为多样,几经变迁,目前多采用欧美的修订方案(REAL)。由于分类的不统一,大大影响了国际间交流和医学科学进展。为此,世界卫生组织(WHO)于1999年发表了有关造血系统和淋巴组织肿瘤的分类建议,旨在统一认识,便于国际间交流与提高。我国2000年大连第六届和2002年上海第七届全国血液学学术会议建议应用WHO关于恶性血液病分类,以便与国际接轨。国内已有些资料介绍,有的已用于骨髓增生异常综合征方面,但缺乏全面、系统介绍WHO“分类”。为使国内从事有关学科的医务人员能全面了解掌握WHO“分类”,我们编写了此书。按WHO所“分类”疾病系统,重点在诊断治疗,并结合作者临床工作中的体会加以介绍,力求实用。WHO“分类”也不尽完善,需要在实践应用中不断地修正、提高。愿此书对广大从事血液学工作的医务人员及有关专业工作者有所帮助,更希冀同道不吝赐教,共同提高。

编者

2003年5月

目 录

第 1 章 骨髓增生异常综合征	(1)
一、分类	(2)
(一) FAB 协作组关于 MDS 的分类	(2)
(二) 1994 年我国第四届血细胞学术会议对 MDS 分型 意见	(4)
(三) WHO 关于 MDS 的分型	(4)
(四) MDS 的 FAB 分类和 WHO 分类的比较	(10)
二、诊断 MDS 应注意的问题	(11)
(一) 病态造血现象	(11)
(二) 原始细胞	(13)
(三) 关于 RA 和环状铁粒幼细胞	(14)
(四) Auer 小体	(14)
(五) 幼稚前体细胞异常定位	(15)
(六) MDS 与三系病态的急性髓系白血病(AML/TMD)	(16)
(七) MDS 的分类不是独立的疾病实体	(17)
(八) 慢性再生障碍性贫血(CAA)	(18)
三、MDS 的特殊临床表现	(18)
(一) 无巨核细胞性血小板减少性紫癜及难治性血小板 减少症	(18)
(二) 老年特发性大红细胞性贫血	(18)
(三) 网织红细胞增高的 MDS	(19)
(四) 伴有自身免疫现象的 MDS	(19)

(五)MDS 髓外病变粒细胞肉瘤	(21)
(六)低增生 MDS	(21)
(七)具有 MD 和骨髓增殖性疾病重叠特征的 MDS	(23)
(八)伴嗜酸粒细胞增多的 MDS(MDS-Eo)	(23)
(九)20q ⁻ 综合征	(24)
(十)Ph ⁺ /BCR-ABL ⁺ 的 MDS	(24)
(十一)MDS 与惰性大颗粒淋巴细胞增生症	(25)
(十二)MDS-PNH 综合征和 AA-MDS 综合征	(25)
(十三)MDS 的皮肤表现	(26)
(十四)红系增生低下的 MDS	(27)
(十五)JAK2V617F ⁺ 的 MDS	(27)
(十六)低病态造血细胞(<10%)的 MDS	(28)
(十七)三系血细胞正常的 MDS	(28)
(十八)AT-MDS	(29)
四、小儿 MDS	(29)
五、预测 MDS 预后的积分系统	(31)
(一)Lille 积分系统	(31)
(二)Bournemouth 积分系统	(31)
(三)Dusseldorf 积分系统	(32)
(四)Morel 核型积分系统	(32)
(五)FAB 积分系统	(33)
(六)Sanz 积分系统	(33)
(七)Mufti 积分系统	(33)
(八)Morra 积分系统	(34)
(九)Goasguen 积分系统	(34)
(十)Worsley CMM1 积分系统	(34)
(十一)Guerci RAEB 积分系统	(34)
(十二)国际预后积分系统(IPSS)	(35)

(69) (十三)WHO 的 MDS 预后积分系统(WPSS)	(36)
(70) 六、诊断	(37)
(71) 七、治疗	(38)
(72) (一)细胞因子治疗	(38)
(73) (二)化疗	(45)
(74) (三)分化诱导治疗	(51)
(75) (四)其他药物治疗	(54)
(76) (五)造血干细胞移植	(57)
(77) 八、疗效标准	(57)
(78) (一)第四届全国血细胞学术会议 MDS 疗效标准 ..	(57)
(79) (二)美国 Minesoda 保健中心标准	(58)
(80) (三)英国 Brabford 医院标准	(58)
(81) (四)Beran 等标准	(58)
(82) (五)Ferrero 等标准	(58)
(83) (六)Harada 等 RA 疗效标准	(59)
(84) (七)Harada 等 RAEB/RAEBT 疗效标准	(59)
(85) (八)Junega 等 5q ⁻ 综合征疗效标准	(59)
(86) (九)欧洲 CMML 小组关于 CMML 疗效标准	(59)
(87) (十)2006 年国际 MDS 工作组(IMG)有关 MDS 疗效 (88) 修订标准	(60)
第 2 章 骨髓增殖性肿瘤	(63)
(89) 一、慢性粒细胞白血病	(64)
(90) (一)分期特点	(64)
(91) (二)细胞遗传学和分子检查	(69)
(92) (三)诊断与鉴别诊断	(71)
(93) (四)预后分期	(78)
(94) (五)治疗	(79)
(95) (六)疗效标准	(92)
(96) 二、慢性中性粒细胞白血病	(94)

(一)临床与血液学表现	(95)
(二)诊断与鉴别诊断	(97)
(三)治疗	(98)
(四)疗效标准	(98)
三、慢性嗜酸粒细胞白血病和高嗜酸粒细胞综合征	(98)
(一)临床表现	(100)
(二)血液学表现	(101)
(三)细胞遗传学改变	(102)
(四)诊断与鉴别诊断	(102)
(五)治疗	(105)
(六)疗效标准	(107)
四、真性红细胞增多症	(108)
(一)临床及血液学表现	(108)
(二)诊断与鉴别诊断	(112)
(三)治疗	(117)
(四)疗效标准	(120)
五、慢性特发性骨髓纤维化	(121)
(一)临床表现和血液学变化	(122)
(二)诊断与鉴别诊断	(125)
(三)治疗	(129)
(四)疗效标准	(132)
六、特发性血小板增多症	(133)
(一)临床表现及血液学特点	(134)
(二)诊断与鉴别诊断	(136)
(三)Ph ⁺ 或 BCR-ABL 融合基因阳性的血小板增多症	(140)
(四)治疗	(143)
(五)疗效标准	(147)
七、骨髓增殖性肿瘤不能分类	(148)

八、骨髓增殖重叠综合征(混合性骨髓增殖病)	(150)
第3章 骨髓增生异常 /骨髓增殖性肿瘤	(152)
一、慢性粒-单核细胞白血病	(154)
(一)临床和血液学表现	(156)
(二)诊断与鉴别诊断	(157)
(三)预测 CMML 预后的积分系统	(161)
(四)治疗	(161)
(五)疗效标准(欧洲 CMML 小组)	(162)
二、不典型慢性髓系白血病	(162)
(一)临床和血液学表现	(162)
(二)诊断与鉴别诊断	(163)
(三)治疗	(165)
(四)疗效标准	(165)
三、幼年型粒-单核细胞白血病	(165)
(一)临床与血液学表现	(165)
(二)诊断与鉴别诊断	(167)
(三)治疗	(169)
(四)疗效标准	(169)
四、骨髓增生异常 /骨髓增殖性肿瘤不能分类	(169)
(一)诊断	(170)
(二)诊断注意事项	(171)
(三)治疗和疗效标准	(174)
第4章 急性髓系白血病	(175)
一、分类	(175)
(一)FAB 分类	(175)
(二)我国分类	(177)
(三)WHO 分型(2001 年)	(178)
二、临床表现	(190)
三、诊断与鉴别诊断	(193)

(一)形态学	(194)
(二)细胞化学	(194)
(三)免疫表型	(194)
(四)细胞遗传学检查和分子水平检查	(195)
(五)诊断分型应注意的问题	(196)
四、治疗	(202)
(一)诱导缓解治疗	(203)
(二)缓解后的治疗	(205)
(三)中枢神经系统白血病(CNSL)的防治	(206)
(四)髓外白血病的治疗	(207)
(五)急性肿瘤溶解综合征的治疗	(208)
(六)高血氨综合征的治疗	(208)
(七)微血管病溶血性贫血的治疗	(209)
(八)弥散性血管内凝血的防治	(209)
五、特殊 AML 的治疗	(210)
(一)急性早幼粒细胞白血病(ADL, M_3)	(210)
(二)低增生性白血病	(218)
(三)急性嗜碱性粒细胞白血病	(219)
(四)急性嗜酸性粒细胞白血病	(219)
(五)伴三系病态造血的 AML	(220)
(六)老年性 AML	(220)
(七)急性混合性白血病	(221)
(八)Ph 染色体阳性(Ph^+)AML	(222)
(九)高白细胞 AML	(222)
(十)造血干细胞移植后复发白血病	(223)
(十一)复发难治 AML 治疗	(223)
(十二)AML1-ETO/PML-RAR α 双阳性 AML	(227)
六、疗效标准	(227)
(一)国内疗效标准	(227)

(二) 国外疗效标准(澳大利亚白血病研究组)·····	(228)
(三) 国际工作组 AML 疗效标准·····	(228)
(四) Ottman 等 2007 年对达沙替尼疗效标准·····	(229)
第 5 章 急性淋巴细胞白血病 ·····	(230)
一、分型 ·····	(230)
(一) 国内分型标准·····	(230)
(二) FAB 分型·····	(231)
(三) WHO 分型·····	(231)
二、临床表现和血液学特点 ·····	(233)
三、细胞遗传学 ·····	(234)
四、诊断与鉴别诊断 ·····	(235)
五、危险度分级 ·····	(240)
(一) 危险度分级可指导治疗·····	(240)
(二) 预测 CNSL 危险性·····	(240)
(三) 细胞和分子遗传学危度分层·····	(241)
六、治疗 ·····	(241)
(一) 诱导缓解治疗·····	(241)
(二) 缓解后治疗·····	(244)
七、复发难治 ALL 的治疗 ·····	(246)
八、Ph⁺-ALL 的治疗 ·····	(248)
九、髓外白血病治疗 ·····	(250)
十、疗效标准 ·····	(250)
第 6 章 成熟 B 细胞肿瘤 ·····	(251)
一、分类 ·····	(251)
(一) 欧美淋巴瘤分类修订方案 (REAL)·····	(251)
(二) WHO 分类 (2001 年)·····	(252)
(三) WHO 分类 (2008 年)·····	(253)
二、慢性淋巴细胞白血病/小淋巴细胞淋巴瘤 ·····	(255)
(一) 临床和血液学特征·····	(255)

(二)分期	(256)
(三)诊断标准	(258)
(四)鉴别诊断	(263)
(五)预后因素	(270)
(六)B-CLL 的变异	(270)
(七)治疗	(273)
(八)疗效标准	(282)
三、B 幼淋巴细胞白血病	(283)
(一)临床和血液学表现	(283)
(二)诊断和鉴别诊断	(284)
(三)治疗	(285)
(四)疗效标准	(285)
四、毛细胞白血病	(286)
(一)临床表现	(286)
(二)临床分型	(286)
(三)分期	(288)
(四)诊断与鉴别诊断	(289)
(五)治疗	(294)
(六)疗效标准	(298)
五、淋巴浆细胞淋巴瘤/Waldenström 巨球蛋白血症	(299)
(一)临床表现及血液学特点	(300)
(二)国际分期系统(ISS)	(303)
(三)诊断与鉴别诊断	(303)
(四)治疗	(306)
(五)疗效标准	(308)
六、脾边缘带淋巴瘤	(308)
(一)临床表现和血液学特征	(309)
(二)诊断与鉴别诊断	(310)

(三) 治疗	(310)
(四) 疗效标准	(311)
七、浆细胞肿瘤	(313)
(一) 浆细胞骨髓瘤	(313)
(二) 浆细胞瘤	(327)
(三) 单克隆免疫球蛋白沉积病(MIDD)	(328)
(四) POEMS 综合征(骨硬化性骨髓瘤)	(330)
(五) 重链病(HCO)	(333)
(六) 浆细胞肿瘤的治疗	(334)
(七) 疗效标准	(347)
八、黏膜相关性淋巴组织结外边缘带 B 细胞淋巴瘤 (MALT 淋巴瘤)	(349)
九、结性边缘带 B 细胞淋巴瘤	(350)
十、滤泡性淋巴瘤	(351)
十一、套区细胞淋巴瘤	(352)
十二、弥散性大 B 细胞淋巴瘤	(354)
十三、纵隔(胸腺)大 B 细胞淋巴瘤	(356)
十四、血管内大 B 细胞淋巴瘤	(356)
十五、原发性渗出性淋巴瘤	(357)
十六、Burkitt 淋巴瘤/白血病	(359)
(一) 临床表现与血液学特征	(359)
(二) 分期	(359)
(三) 细胞免疫表型	(360)
十七、淋巴瘤样肉芽肿	(361)
十八、成熟 B 细胞肿瘤的临床分类	(362)
十九、成熟 B 细胞肿瘤的化疗方案	(363)
二十、疗效标准	(368)
二十一、混合性淋巴瘤	(370)
二十二、原发性神经系统淋巴瘤	(370)