

我的骨髓能做什么?



插图设计 Kirk Moldoff

骨髓增生异常综合征基金会出版 © 2014

目录

骨髓是什么?	4
干细胞	4
循环系统的重要性	10
血红蛋白	10
铁	12
红细胞	12
白细胞	15
淋巴细胞	15
单核细胞	15
粒细胞	16
嗜中性粒细胞	16
嗜酸性粒细胞	16
嗜碱性粒细胞	16
血小板	17

骨髓增生异常综合征会对骨髓产生哪些影响?	18
对细胞的作用 - 红细胞计数低(贫血)	19
对细胞的作用 - 白细胞计数低(嗜中性粒细胞减少症)	20
对血小板的作用 - 血小板计数低(血小板减少症)	20
骨髓检查	21
骨髓穿刺液	21
骨髓活检组织	21
样本处理	22
骨髓活检步骤	22
更多关于骨髓增生异常综合征的信息	24

骨髓是什么?

骨髓是一种富含营养的海绵状组织,它主要位于胸骨和髋骨等长扁骨的空腔内。骨髓有两种: 红骨髓和黄骨髓。 黄骨髓中脂肪细胞的含量比红骨髓多得多。这两种类型的骨髓内都分布着血管。

干细胞

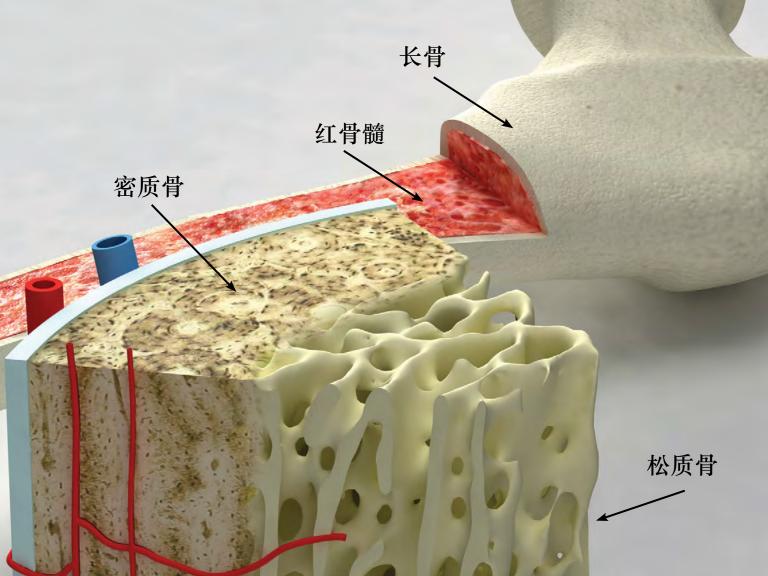
骨髓就如同一个"工厂",骨髓内及外周血液中发现的所有细胞都是由它产生的。此工厂依靠的是多能干细胞,多能指的是一种细胞能生成多种不同类型细胞的能力。

你知道吗?

出生时,所有的骨髓都是红骨髓。随着我们年龄的增长,越来越多的骨髓转变成了黄骨髓。成人时,大约有一半的骨髓是红骨髓,另一半是黄骨髓。



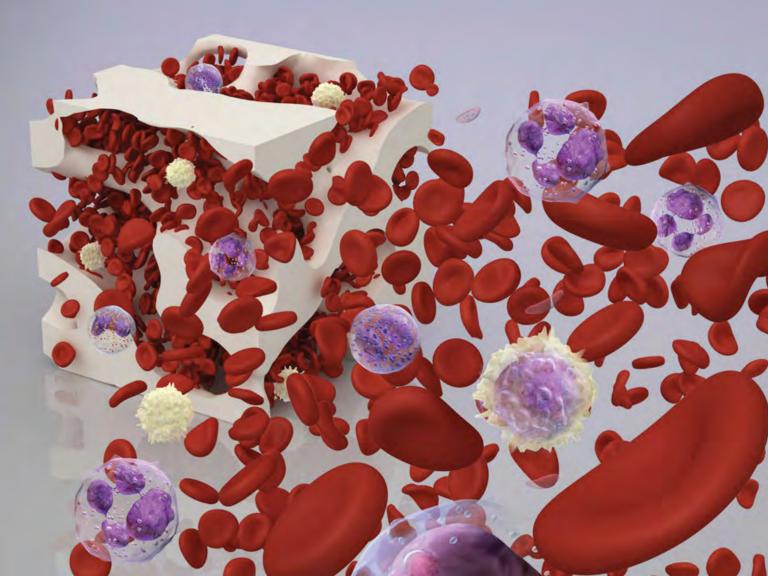
多能造血干细胞源自于拉丁语 pluri,表示更多的潜在能力。



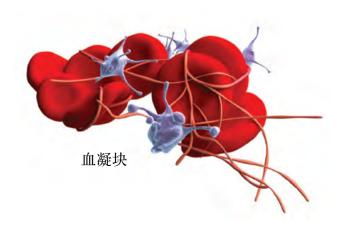
骨髓有两种类型的干细胞,间充质干细胞和造血干细胞。由这些多能干细胞生成不同血细胞的过程被称之为造血。 多能造血细胞可演变成血液系统中的任何一种类型的细胞。 在组织和荷尔蒙因素的影响下,这些细胞发展形成了特定的血液细胞系。 当这些细胞分化或成熟时,它们就变成了我们能够在血液中识别出的细胞。

间充质是胚性组织,由此可形成结缔组织,血管和淋巴管。

造血干细胞指的是骨髓内血细胞形成和发展的前体细胞。

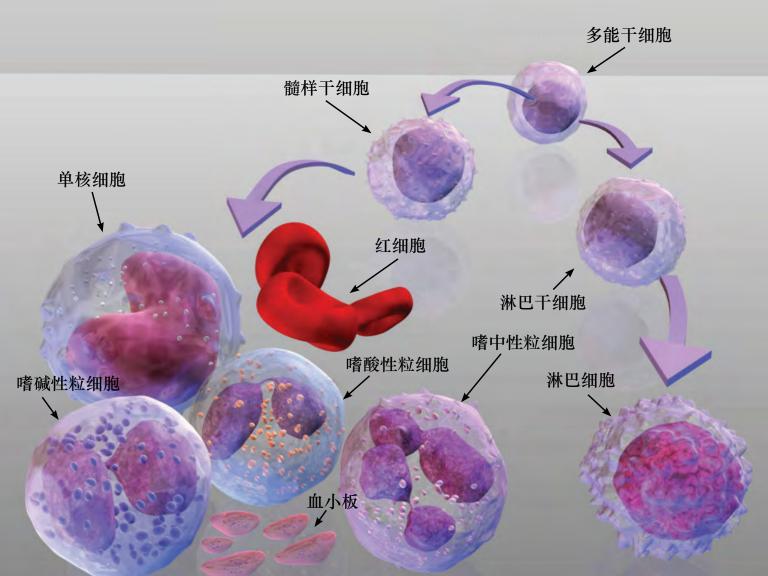


这些细胞包括红细胞 (RBC)。 红细胞负责将氧气从肺部输送至身体的各个部位。 白细胞 (WBC)包括淋巴细胞和骨髓细胞,前者是免疫系统的基石,后者包括粒细胞: 嗜中性粒细胞,单核细胞,嗜酸性粒细胞和嗜碱性粒细胞。 白细胞可攻击和破坏细菌或病毒,起到抗感染作用,而粒细胞将参与各种各样的免疫过程。 血小板是巨核细胞的细胞质碎片,是另一种骨髓细胞。



你知道吗?

当你的身体受伤时,血小板可通过 形成血凝块控制出血。



绝大多数的红细胞,血小板和大多数的白细胞都是在红骨髓中形成的,而仅有一小部分是在黄骨髓中形成的。 在我们每个人的整个生命过程中,都需要骨髓源源不断的生成血细胞,因为每一种血细胞都有一定的寿命期限。 健康的骨髓可生成供你身体需要的全部血细胞。 当身体需要更多地氧时,红细胞生成量增加;出血时血小板生成量增加;遭受感染威胁时,白细胞生成量增加。

循环系统的重要性

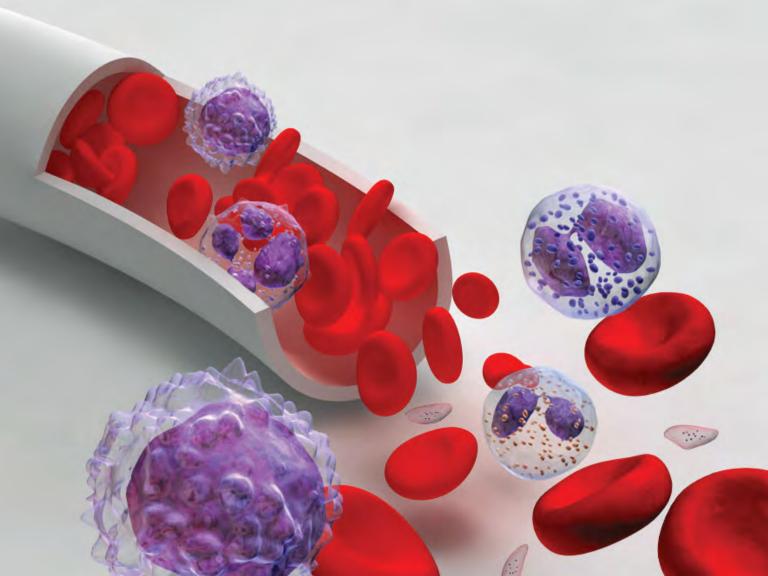
循环系统与你身体中的每个器官和系统相连。 红细胞进入血液循环中输送氧气。 每个细胞都需要访问循环系统才能起作用, 因为氧气对于细胞正常工作至关重要。

你知道吗?

红细胞的平均寿命为120天,血小板的寿命为8-10天。一些白细胞的寿命周期更短,仅几个小时,而有些白细胞也可以存活很多年。

血红蛋白

血红蛋白 (Hgb) 是在红细胞内发现的一种蛋白质。 就是此蛋白质使得"红细胞"呈现红色。 血红蛋白的工作是与肺部的氧气结合,经红细胞运输,然后再将氧气释放给所需要的组织,如心脏,肌肉和大脑等。 血红蛋白还能除去二氧化碳,将此废物输送回肺部,最后呼出。



铁

铁是身体内的一种重要营养元素。 它能与蛋白质结合在一起,形成红细胞中的血红蛋白,并且在红细胞生成过程中也起着非常重要的作用。 人体的铁都存在于肝脏,脾脏和骨髓内。 铁的存储形式被称之为铁蛋白,可通过验血来检测铁蛋白的含量。 每天制造血红蛋白所需要的大多数铁均来自于老化红细胞的再回收利用。



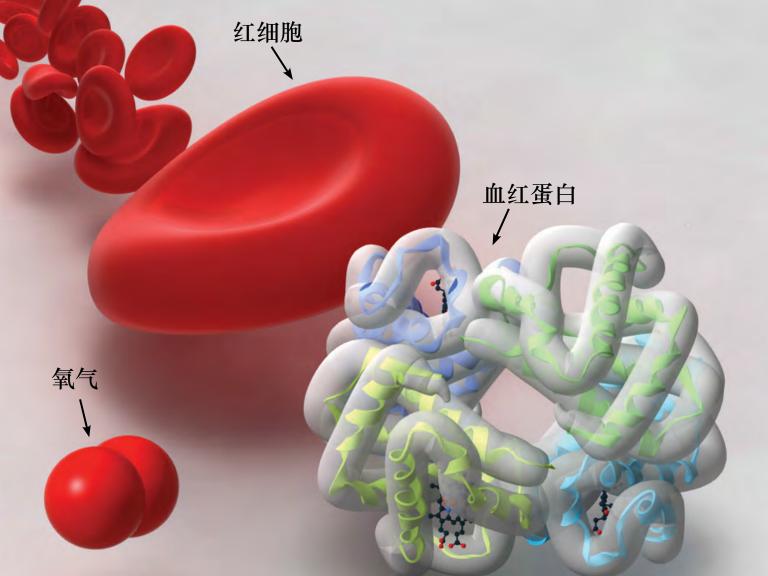
红细胞

红细胞的生成被称之为 erythropoiesis。从一个定向干细胞成长为功能完善的红细胞大约需要七天的时间。而红细胞的生命周期大约为 120天,故人体必须连续不断的进行更换

你知道吗?

人体没有有效的方式来排泄出多 余的铁,故几乎没有铁可以从人 体内自然流失。

人体缺氧(低氧)会促进红细胞的生成,并且缺氧会告诉肾脏产生一种激素-促红细胞生成素(EPO)。随后,促红细胞生成素会刺激骨髓产生红细胞。促红细胞生成素进入血液,流经身体各部位,进而促进了红细胞的产生。人体的所有细胞都会接触到促红细胞生成素,但只有红骨髓产生的细胞对此激素有反应。随着这些新生成的红细胞进入血液,就增强了血液的携氧能力。当身体组织感知到氧水平足够时,它们就会告诉肾脏减缓红细胞生成素的分泌。你身体内的这一"反馈"信息就确保了红细胞数保持相对稳定,体内氧气量足够可以满足身体的需要。



随着红细胞的不断老化,它们活跃性越来越低,越来越脆弱。老化的红细胞可被白细胞(巨噬细胞)除去或吞噬,这一过程被称为吞噬过程,并且这些细胞的内容物也被释放到血液中去了。

被破坏细胞的血红蛋白中的铁会随血液流动携带至骨髓,形成新的红细胞,或者是被携带至肝脏或其他组织储存起来。

通常情况下,人体每天只有不足1%的红细胞被更换。 健康人每天产生的红细胞数大约为2000亿个。



巨噬细胞源自于古希腊语: "macro"意为大, "phage"意为吃。

白细胞

骨髓产生了很多类型的白细胞,它们都是一个健康免疫系统所必需的。 这些细胞均能预防 和抗击感染,主要有五种类型的白细胞或白血球:

淋巴细胞

淋巴细胞是在骨髓内生成的,它们所产生的天然抗体,可抗击经鼻,口或伤口进入你身体的病毒所引起的感染。 这些细胞先是识别出这些进入身体的外来异物,然后发送信号给其他细胞,使其攻击这些异物。 由于这些异物的入侵, 体内淋巴细胞的数量会增加。 人体内存在两种主要类型的淋巴细胞: B淋巴细胞和T淋巴细胞。

单核细胞

单核细胞也是在骨髓内生成的。 成熟单核细胞在血液中的生存寿命仅有3-8h,但当它们移动至组织内时,可长成较大型的细胞,称为巨噬细胞。 巨噬细胞可在组织内存活较长的时间,在这里它们可以吞噬并破坏细菌,某些真菌,死细胞和其他进入身体的异物。



粒细胞

粒细胞是三种类型白细胞的总称:嗜中性粒细胞,嗜酸性粒细胞和嗜碱性粒细胞。 粒细胞的生长大约需要两周时间,但如果面临细菌感染等威胁,这一生长时间会缩短。 骨髓还能储存大量的成熟粒细胞。 对于在血液内循环的每种粒细胞,可能有50-100个细胞在骨髓内等待被释放至血液中。 因此,发现身体存在感染的7h内,血液中近半数的粒细胞可积极抗击感染!一旦粒细胞离开血液,它就不会再返回。 只要组织内条件合适,它可在那里存活至4-5天,但在血液循环中它只能存活几个小时。

嗜中性粒细胞

嗜中性粒细胞是最常见的粒细胞,它们可攻击和破坏细菌及病毒。

嗜酸性粒细胞

嗜酸性粒细胞可参与对抗多种类型的寄生虫感染,还能对抗肠内寄生虫幼虫和其他生物体。另外,它们还会参与一些过敏反应。

嗜碱性粒细胞

嗜碱性粒细胞是最少见的白细胞,它们会对引起组织胺和其他物质释放的各种过敏原产生响应。 这些物质会对受影响的组织产生刺激和炎症。 人体可识别出这类刺激/炎症,扩大(扩张)血管,使得体液离开循环系统,努力进入到组织内,稀释这些刺激物。 这一反应可在花粉病,一些形式的哮喘,荨麻疹以及最严重的过敏性休克中出现。

血小板

血小板在骨髓中形成的过程称之为 thrombopoiesis。血小板对于血液凝固和凝块形成至关重要,具有止血功能

突然失血会触发损伤或伤口部位的血小板活动。在这里,血小板会凝结成一团,与其他物质结合起来,形成纤维蛋白。纤维蛋白具有线状结构,形成外部痂疤或凝块。血小板缺少可导致人体更易出现瘀伤与出血。如果血小板计数非常低,开放伤口处的血液可能会不凝结,继而可能面临内部出血的更大风险。

你知道吗?

正常情况下,骨髓会制造 150,000 - 450,000 个 血小板/L血液,正好是一个大头针头那么多的 血量。

骨髓增生异常综合征会对骨髓产生哪些影响?

对于骨髓增生异常综合征 (MDS) 患者,骨髓不能产生足够多的健康血细胞,这不仅会影响骨髓中的一个细胞系,还可能会影响到全部的三个细胞系。 红细胞,白细胞和血小板可能不会生长成熟,它们中的全部或部分还可能无法释放到血液流中,而是聚集在骨髓内。 这些细胞的寿命可能会缩短,进而导致血液循环中成熟的血细胞少于正常情况。 在这些细胞成熟之前,它们会在骨髓内死亡,进而导致骨髓内的未成熟细胞或原始细胞高于正常量,血液循环中的成熟细胞低于正常量。 这三个血细胞系(红细胞,白细胞或血小板)中任何一项细胞计数较低都是骨髓增生异常综合征的典型特征。 血细胞计数低也是骨髓增生异常综合征患者发生感染,贫血,易瘀伤或出血几率增加等一些问题的主要原因所在。

除了血循环中血细胞数较低外,细胞还可能会发育异常。发育异常的定义是指细胞的形状和外观(形态)异常。 前缀 myelo-源自于希腊语,意为骨髓。 因此,骨髓增生异常仅仅意味着骨髓或血液循环中的成熟血细胞"看起来很古怪"。 发育异常的细胞不可能正常工作。 除发育异常外,50% 的患者未成熟细胞,即"原始细胞"的数量显著增加。

对红细胞的作用 红细胞计数低(贫血)

正常情况下,骨髓会产生成熟的红细胞,这些细胞中的血红蛋白可携带氧气至身体的各个组织。总血量中红细胞的百分比被称为血细胞比容。健康女性的血细胞比容在36%-46%之间,而健康男性的血细胞比容在40%-52%之间。当血细胞比容低于正常范围时,就意味着体内健康成熟的红细胞数不足,无法有效地向身体各组织供氧。这一红细胞数低于正常范围,血红蛋白水平及供氧量低下的情况被称之为贫血,贫血可分为轻度(血细胞比容30%-35%),中度(血细胞比容25%-30%)或重度(低于25%)贫血。贫血还可能源于发育异常红细胞(成熟归畸形)输氧效率低下。



健康成熟的红细胞



异常("发育异常")的红细胞

对白细胞的作用

白细胞计数低(嗜中性粒细胞减少症)

正常情况下,骨髓会制造 4,000 - 10,000 个白细胞/ μ L血液; 对于非裔美国人,此范围较低,仅为 3,200 - 9,000 个白细胞/ μ L。

一些骨髓增生异常综合征患者会出现嗜中性粒细胞减少或白细胞计数偏低。 患有嗜中性粒细胞减少症的骨髓增生异常综合征患者的中性粒细胞数通常极低。 中性粒细胞计数越低,发生细菌感染的风险越大,如肺炎,尿路感染等。 另外,发生这类感染时,可能还会伴随发烧。 有的时候,尽管中性粒细胞的数量充足,但也可能会发生感染,这是因为白细胞无法正常工作,即便是未患骨髓增生异常综合征的人也可能会发生感染。

对血小板的作用

血小板计数低(血小板减少症)

骨髓增生异常综合征还可能会导致血小板计数低或血小板减少症。 对于血小板计数异常或偏低的人,即使是轻微碰撞,刮擦或割伤后,也可能会出现淤青或出血。

重度血小板减少症不常见,定义为血小板计数低于20,000,会引起更为严重的出血问题。

骨髓检查

若验血结果显示血细胞计数低(血细胞减少),医师可能会建议你进行一次骨髓检查。骨髓检查可显示出髓细胞的异常情况(如细胞发育异常),还将允许对染色体进行评价(细胞遗传学)。

这些检验可提供其他信息,有助于完成诊断。 骨髓检查分两部分完成: 穿刺和组织活检。 这两项手术通常同时进行。

骨髓穿刺液

骨髓穿刺液是骨髓液体样本。该样本可提供关于骨髓内细胞形状(形态),细胞成长(分化)和原始细胞数(未成熟细胞)的信息。穿刺液还可用于确定血细胞减少原因的其他辅助项检验,如细胞遗传学等。

骨髓活检组织

骨髓活检组织是骨髓海绵状中心的少量样本。 骨髓活检标本通常 1.5-2.0 cm 长。 它可提供骨髓细胞结构方面的信息(密集=细胞过多,中空=细胞过少)。 它还将提供关于铁储存,瘢痕形成(纤维化)及其他异常细胞存在等方面的有用信息。

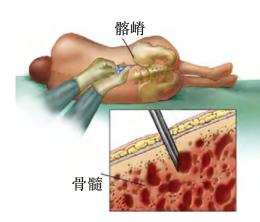
样本处理

将骨髓活检和穿刺样本置于玻璃载片上和各个实验室试管内,然后将它们送至血液病理学专家处一名接受过培训,可对血液和骨髓样本进行评价,完成疾病诊断的医师。 此医师通过显微镜对骨髓穿刺液和活检样本中的细胞进行检查。 骨髓活检和穿刺检查的结果通常需要耗费2-4天。 细胞遗传学研究及其他特定研究还可能需要耗费2周时间之多。

骨髓活检步骤

骨髓检查可在医师办公室内完成,通常需要约 20min。 此过程需要通过局部麻醉来完成,有些病例中可能还需要进行轻度镇静。

- 1. 将患者置于侧卧或俯卧位。
- 2. 将活检组织从右髋部或左髋部取出。
- 3. 组织取出部位上的皮肤可利用利多卡因(麻醉药物)进行局部麻醉(麻醉皮肤)。
- 4. 待皮肤和骨表面麻醉后, 在皮肤表面上开一个小切口, 以便插入骨髓针。 手术期间, 可通过相同的骨髓针取出穿刺液和活检组织。



- 5. 手术后, 手术医师会对穿刺部位进行按压, 以防止出血。 此手术往往会进行加压包扎。
- 6. 穿刺手术后24h内不能洗澡。48-72小时内不能沾水(沐浴,游泳,热浴)。对于活检穿刺部位如何护理,可咨询你的手术医师。
- 7. 一些患者可能会出现皮肤下淤青或肿胀,特别是血小板计数偏低或服用药物稀释血液的患者。 如果你服用了阿司匹林或其他稀释血液的药物,请务必告诉你的手术医师。
- 8. 骨髓检查后 2-3 天内, 手术部位可能会有轻度疼痛或不适感。
- 9. 出于安全考虑,患者回家途中应由一位朋友,亲属或护理人陪同。患者不能开车。

欲了解更多关于骨髓增生异常综合征的相关信息, 可咨询卓越中心或第二意见联系人:

患者联系人

骨髓增生异常综合征基金会

4573 South Broad St.

Suite 150

Yardville, NJ 08620

电话:1-800-MDS-0839(仅美国地区)

1-609-298-1035 (美国以外地区)

传真:1-609-298-0590

电子邮件: patientliaison@mds-foundation.org

www.mds-foundation.org

感谢西安杨森制药有限公司对 Bone Marrow Booklet 中文版的贡献

Thank you to Xi'an Janssen Pharmaceutical Ltd for this Chinese Edition of the Bone Marrow Booklet.

Thank you to Celgene Corporation and Novartis Pharmaceuticals Corporation for supporting this resource.

