

關於華氏巨球蛋白血症 -

重點摘要

華氏巨球蛋白血症(WM)是一種進展緩慢(生長緩慢)的非霍奇金淋巴瘤的亞型,它會影響到小淋巴球細胞(白血球細胞)。華氏巨球蛋白血症是很罕見的,在美國的發生率每百萬人口每年為6例。

華氏巨球蛋白血症可能開始於單一個B淋巴球一個或多個脱氧核糖核酸(DNA)的後天的改變(突變)所致。這個癌症會製造過多稱為IgM 的單株免疫球蛋白;IgM 單株免疫球蛋白會使血液變黏稠,稱之為高黏滯血症。IgM單株免疫球蛋白以及存在於骨髓、淋巴結和脾臟中的華氏巨球蛋白血症的癌細胞可能會導致許多的症狀,包括貧血、乏力、不明原因的體重減輕、淋巴結或脾腫大、虛弱和不明原因的出血。

超過百分之九十的華氏巨球蛋白血症患者其淋巴瘤細胞有MYD88基因突變。此基因突變開啟了維持華氏巨球蛋白血症癌細胞持續生長和存活的路徑。

超過百分之三十的華氏巨球蛋白血症患者其淋巴瘤細胞有CXCR4基因突變,此基因突變會促使華氏巨球蛋白血症癌細胞返回到骨髓中。

華氏巨球蛋白血症確切的原因仍是未知,雖然一般相信基因在疾病發展中可能扮演某種角色。許多華氏巨球蛋白血症患者的家人也有華氏巨球蛋白血症或密切相關的淋巴瘤,慢性淋巴細胞白血病(CLL),或多發性骨髓瘤。這個癌症最常發生在超過60歲的人,男性多於女性,而且白種人的發生率比其他種族來的多。

有一些華氏巨球蛋白血症的患者在診斷時是沒有症狀的,而且可能好幾年都不需要治療。這些案例的患者以密切觀察症狀的方式追蹤,稱為"謹慎等待"或"觀察和等待"。當症狀出現時才開始積極治療。

目前華氏巨球蛋白血症尚無法治癒,但這個疾病是可以治療的。目前的治療的方案,包括生物製劑組合(刺激免疫系統對抗癌症的療法),信號抑制劑(阻斷癌細胞生長和存活信號的藥物),和化學治療,已經可以提供很有希望的成果。一些對華氏巨球蛋白血症具有潛力的新療法,包括新藥物和多種藥物組合的使用,其安全性和有效性也在臨床試驗研究中。Ibrutinib 已被美國食品藥物管理局(FDA),歐洲委員會和加拿大衛生部批准用於治療華氏巨球蛋白血症。

有關更多華氏巨球蛋白血症的信息,請參閱 http://www.iwmf.com/about-wm

