

关于华氏巨球蛋白血症 – 重点摘要

华氏巨球蛋白血症(WM)是一种进展缓慢(生长缓慢)的非霍奇金淋巴瘤的亚型,它会影响到小淋巴细胞(白细胞)。华氏巨球蛋白血症是很罕见的,在美国的发生率每百万人口每年为6例。

华氏巨球蛋白血症可能开始于单一个B淋巴细胞一个或多个脱氧核糖核酸(DNA)的后天的改变(突变)所致。这个癌症会制造过多称为IgM 的单株免疫球蛋白;IgM 单株免疫球蛋白会使血液变黏稠,称之为高黏滞血症。IgM单株免疫球蛋白以及存在于骨髓、淋巴结和脾脏中的华氏巨球蛋白血症的癌细胞可能会导致许多的症状,包括贫血、乏力、不明原因的体重减轻、淋巴结或脾肿大、虚弱和不明原因的出血。

超过百分之九十的华氏巨球蛋白血症患者其淋巴瘤细胞有MYD88基因突变。此基因突变开启了维持华氏巨球蛋白血症癌细胞持续生长和存活的路径。

超过百分之三十的华氏巨球蛋白血症患者其淋巴瘤细胞有CXCR4基因突变,此基因突变会促使华氏巨球蛋白血症癌细胞返回到骨髓中。

华氏巨球蛋白血症确切的原因仍是未知,虽然一般相信基因在疾病发展中可能扮演某种角色。许多华氏巨球蛋白血症患者的家人也有华氏巨球蛋白血症或密切相关的淋巴瘤,慢性淋巴细胞白血病(CLL),或多发性骨髓瘤。这个癌症最常发生在超过60岁的人,男性多于女性,而且白种人的发生率比其他种族来的多。

有一些华氏巨球蛋白血症的患者在诊断时是没有症状的,而且可能好几年都不需要治疗。这 些案例的患者以密切观察症状的方式追踪,称为"谨慎等待"或"观察和等待"。当症状出 现时才开始积极治疗。

目前华氏巨球蛋白血症尚无法治愈,但这个疾病是可以治疗的。目前的治疗的方案,包括生物制剂组合(刺激免疫系统对抗癌症的疗法),信号抑制剂(阻断癌细胞生长和存活信号的药物),和化学治疗,已经可以提供很有希望的成果。一些对华氏巨球蛋白血症具有潜力的新疗法,包括新药物和多种药物组合的使用,其安全性和有效性也在临床试验研究中。Ibrutinib已被美国食品药物管理局(FDA),欧洲委员会和加拿大卫生部批准用于治疗华氏巨球蛋白血症。

有关更多华氏巨球蛋白血症的信息,请参阅 http://www.iwmf.com/about-wm

