

第三十一卷第十期 99年10月1日發刊

基隆長庚情人湖院區癌症中心專刊

◎ 醫學新知

認識慢性骨髓性白血病

◎林口長庚血液腫瘤科主治醫師 郭明宗 ◎林口長庚血液腫瘤科教授施麗雲 校閱

一、什麼是慢性骨髓性白血病？

白血病，就是人體的造血器官（骨髓）發生病變，使得血球的生長不受身體正常的調控，因而造成白血球的過度增生，並且逐漸影響骨髓的正常造血功能。此外過多的白血球會侵犯肝、脾、淋巴及各類軟組織，導致器官功能異常。慢性骨髓性白血病，名之為「慢性」表示此症大多不像急性白血病一般來勢洶洶。臨床上依其病程可以分為慢性期、加速期以及急性芽球期。在慢性期常見的症狀為疲倦、發燒、體重減輕、貧血等，不過異常出血較少見，此外約有百分之二十的病人並沒有症狀。一旦疾病演變至加速期，常見症狀為肝脾腫大、不正常的白血球或血小板的增生，而到了急性芽球期則病情就會轉變如急性白血病相似，但很不易控制。根據國民健康局最新的癌症登記資料顯示，台灣每年新增的慢性骨髓性白血病病人約到180位，約佔所有白血病的12%。

此疾病的致病原因目前尚未完全瞭解，但是此病的血癌細胞具有一個特殊的染色體變化，即第9對及第22對染色體相互的轉位，如此形成「費城」染色體。這種相互轉位使得第9對染色體上的ABL1基因與第22對染色體上的BCR基因結合，產生BCR/ABL融合基因。此種基因變異產生大量持續活化之酪胺酸激酶，使得調控骨髓造血的機轉失控，進而製造越來越多不正常的血球。此現象為慢性骨髓性白血病之重要致病機轉，亦是此疾病治療上的突破點，目前許多標靶藥物的發展大多著眼於此。

二、慢性骨髓性白血病的治療：

以前治療慢性骨髓性白血病是以脛基尿素的口服化學藥物為主，此種治療可將白血球數降至正常範圍以及改善生活品質，但無法延長存活率。大多數患者會有4年的平均存活期，接著便會進入加速期以及急性芽球期。干擾素治療亦被醫界使用一段時間，可以提高存活率，但通常仍無法根治。異體幹細胞移植被認為是唯一可以根治此疾病的方法，但有捐贈者配對的符合度及可用性的限制，而且其併發症大，風險高，因此一般較建議年輕、發病時間短以及預後較好的病人來接受移植。即使配對成功移植順利，術後可能還要長期面對複雜的併發症處理。所以過去得了慢性骨髓性白血病，就像是得了絕症一般的令人絕望。但這樣的情況在西元1999年因為一個藥物的發明，獲得了全面的改觀。

瑞士的科學家丹尼爾·華塞拉發明了一種藥物能夠對抗慢性骨髓性白血病，這個藥物—基利克—開啓了癌症標靶治療的一扇大門，它是目前最熱門的抗癌藥物—標靶治療—的始祖。基利克對於促進細胞大量生長的酪胺酸激酶具有高度專一性的結合，進而抑制其作用，並且導致癌細胞凋亡而且不會傷害健康的細胞，這個醫療上的突破性發明，讓這個藥物登上了美國時代雜誌的封面，並被譽為《神奇的抗癌藥丸》。根據年發表的大型臨床試驗追蹤了八年的結果顯示，有將近九成的病人使用了這個藥物後能持續存活。隨著這個藥物的發明與使用，有越來越多的慢性骨髓性白血病病人就像其他的慢性病（如高血壓或糖尿病等）病人一樣，透過良好的藥物控制，即能如健康人一樣的生活。

三、標靶治療的效果監測：

當慢性骨髓性白血病被確診且開始服用基利克做為標靶治療後，病人應該要定期追蹤，以確定病情是否穩定，目前有幾種方式可以確認疾病的狀況：

(一)血液學檢查：檢查各種血球數目。

(二)骨髓細胞染色體檢查：檢查骨髓細胞的費城染色體的百分比。

(三)分子監測：Bcr-abl的基因是費城染色體上的一小片段，這個檢查可以偵測到一百萬個細胞中有一個帶有

bcr-abl的基因，是目前敏感度最高的檢查。

根據目前國際上普遍使用的歐洲白血病研究網（ELN）的治療建議，服用基利克的病人如果能在三個月時達到完全血液學反應、十二個月時達到完全細胞基因學反應、十八個月時達到完全分子學反應的話，即表示病人的疾病獲得控制，且幾乎沒有惡化的可能。目前已經有許多的證據支持這個建議，所以定期檢查以及確認自己是否有在這些時間內達到這些指標，是慢性骨髓性白血病病人必須要注意的。

四、慢性骨髓性白血病治療的未來以及給病患的叮嚀：

慢性骨髓性白血病並非全然是不治之症，但是患者及家屬得知病況時大都有如晴天霹靂，進而憂鬱沮喪、意志消沈。因此，應該透過專業的諮詢或會談，積極幫助病人正確的面對疾病，充分與醫療團隊合作，配合治療。目前科學家不斷的在努力尋找更新更進步的解決方式，希望有朝一日能將這個過去棘手的白血病變成能夠完全治癒的疾病，但目前很多方法都還在研究階段，希望不久的將來能夠找到解答。在還沒有找到完全治癒的方法之前，持續且穩定的服用標靶治療藥物與定期的回診進行監測是能好好控制疾病的不二法門。在臺灣我們擁有令全世界大多數人羨慕的全民健保提供此昂貴（一年藥費約一百萬元）但是十分有效的標靶治療藥物。請您切勿因為一時的誤解而任意更改用藥方式，以免產生抗藥性而造成嚴重的後果。標靶治療藥物造成的副作用目前幾乎都可以處理，即便十分難處理也可換第二代的標靶治療藥物以獲得改善。如有任何疑問，請諮詢您的醫師，大家一起共同努力協助您將疾病控制，過著跟正常人一樣的生活。此外，家庭成員的支持、家庭角色功能的調整、個人對挫折容忍度的提升，這都有助於降低患者對疾病之心理恐懼。同時醫療機構也應提供病患及家屬充分的醫療資訊和醫療資源，以最誠摯的心陪伴病患及家屬一起面對此一生命中的意外。

▲▲▲

0