

臺北榮民總醫院慢性骨髓性白血病(CML)治療

簡介

「慢性骨髓性白血病」是一種骨髓製造太多白血球之血液及骨髓疾病，發病年齡中位數為五十歲，雖然各年齡層皆可發病但兒童罕見。

正常情形下骨髓不成熟之幹細胞發育分化成熟後釋放至血液中成為對抗感染之「白血球」、攜帶氧氣到身體各組織之「紅血球」及促進血液凝固幫助止血之「血小板」，而血中白血球又可分為中性球、嗜伊紅性球、鹼性球、單核球、及淋巴球五種。細胞核內含有遺傳物質(基因) 之去氧核糖核酸 (DNA) 決定每個細胞之外觀及功能，而 DNA 則包含在細胞核的染色體中，在慢性骨髓性白血病所見之第九及二十二號染色體轉移 (造成**費城染色體**的出現) 使九號染色體內一個 ABL 基因與二十二號染色體內之 BCR 基因融合產生一個 BCR-ABL 融合基因，該 DNA 重組造成骨髓幹細胞產生酪氨酸動力酵素 (tyrosine kinase) 使正常細胞性質產生改變 (成為白血病細胞)，結果造成過多的白血球增生。

慢性骨髓性白血病早期進展緩慢稱「**慢性期**」，可見白血球大量增加但血中或骨髓芽細胞則少於百分之五，經過若干時間後，愈來愈多**白血病細胞失卻成熟的能力**而停留在芽細胞階段並陸續增加至血中白血球或骨髓有核細胞百分之六至二十或三十，稱「**加速期**」，此時病人可能會：發燒，脾臟腫大惡化，血中鹼性球 $\geq 20\%$ ，貧血及血小板減少，白血球數倍增時間少於五天或不易使用口服化療控制，血小板 $\geq 1,000,000 / \text{mm}^3$ 或不易使用口服化療控制，出現骨髓纖維化，或基因突變改變。當芽細胞增加至超過血中白血球或骨髓有核細胞百分之二十或三十即演變成急性白血病，稱「**急性期**」。此時，大多患者對各種治療反應不佳，由慢性期至死亡期間中位數為五至六年，但將會隨著更有效治療之發展而得到延長

慢性骨髓性白血病及其他的疾病可產生同樣的臨床「**病徵**」而出現：疲乏、無力氣、體重減輕、夜間盜汗、發燒，左肋骨下方漲痛等，因此如有上述任何病徵者應到醫院求診。但不少病人無上述症狀，由於常規檢查時血中白血球過高需進一步與其他引起白血球增高的疾病作鑑別診斷而發現。常用「**診斷步驟**」如下：病史及理學檢查注意一般健康及慢性骨髓性白血病病徵如脾臟腫大，全血球數 (包括白血球、紅血球、血小板、及攜帶氧氣之血紅素)，生化檢查 (可顯示身體機能及腫瘤代謝或活動之狀況)，骨髓吸針及病理切片檢查 (觀察增生現象)，染色體及基因分析 (可採用週邊血或骨髓細胞，主要測定費城染色體及 BCR-ABL 融合基因或基因突變之改變)。

影響「**預後及治療決定**」有關因素：年齡、疾病期別 (慢性或急性期)、血液或骨髓芽細胞量、診斷時脾臟大小、及患者一般健康狀況。

治療

慢性骨髓性白血病之治療分為目前廣泛採用之「標準治療」及「臨床試驗」，臨床試驗主要用作改善目前的標準治療或經由治療癌症的新方法獲取更多的情報，一經證實比標準治療更有效則會成為標準治療。目前慢性骨髓性白血病標準治療有：- (一)、高劑量化學治療加幹細胞移植：高劑量化學治療後輸入捐贈者幹細胞既可修復被化療摧毀的骨髓造血能力又可經由輸入之外來細胞（含幹細胞及淋巴球等）對宿主產生排斥作用一併對抗宿主癌細胞，(二)、使用特殊藥物：如酪氨酸動力酵素抑制劑 (imatinib，商名 Gleevec，舊名 STI-571)，(三)、生物療法（又稱免疫療法）：經由身體或實驗室製造之物質直接驅使、加強、或修復身體抗癌之自然防衛能力，即利用病人免疫系統對抗癌症，又可合併傳統化學治療使用，(四)、輸入捐贈者週邊血淋巴球：當捐贈者淋巴球認出宿主癌細胞為非我細胞時會加以殺害，多在幹細胞移植後使用，(五)、全身性傳統化學治療：即使用殺死細胞或使細胞停止分裂之藥物使癌細胞停止生長，不論口服或注射後藥物可進入血流而到達全身，可用以控制血球數。

由於高劑量化學治療加異體幹細胞移植是目前已知唯一可使部份患者痊癒之方法，因此在診斷時適合異體移植者優先使用（尤其是年輕及高危險患者），至於高劑量化學治療加自體幹細胞移植臨床效益未能證實，特殊藥物 (imatinib) 初期療效雖好但長期效果未定，其他療法則由醫師視乎患者狀況採用。主治醫師會告知病人及其直系親屬有關疾病的狀況及各種治療方法之利並弊並斟酌病情如預後因素、體能狀況，在得到病人及其家屬瞭解、同意後，及充份合作下給予治療。