

文/庄秀慧

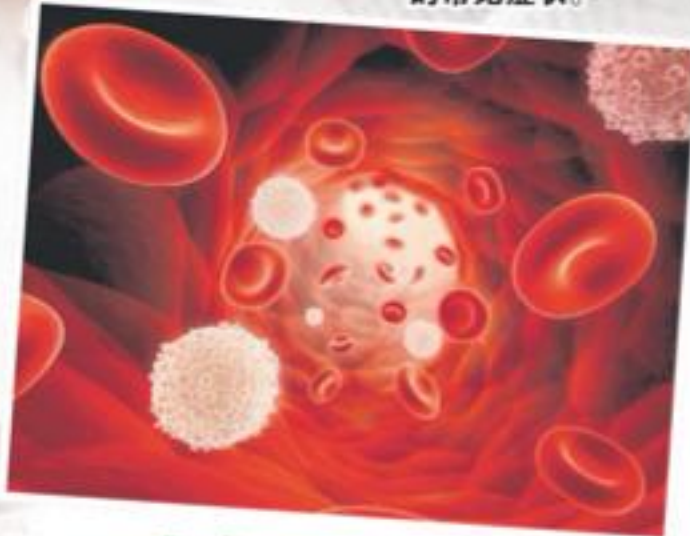
本地资深电视金牌监制蔡萱生前患有轻微的骨髓纤维化 (myelofibrosis)，过后病情恶化，演变成急性白血病 (Acute Leukemia)，并在3月26日病逝，享寿78岁。

究竟什么是骨髓纤维化？有什么症状？有何治疗？本报《活得好》请血液疾病医学专家中心血液病高级顾问林子毅医生解说。



贫血是骨髓纤维化的标志性症状之一。
(iStockphoto)

频繁受到感染、发烧，是骨髓纤维化的常见症状。



什么是骨髓纤维化？

▲骨髓纤维化可导致骨髓有过多的疤痕，无法产生足够的健康红血球，引致贫血。

血液病高级顾问林子毅医生说，骨髓纤维化是一种罕见的血癌，会影响骨髓，引致健康骨髓组织被疤痕组织 (纤维化，fibrosis) 取代，破坏骨髓产生血球的能力，导致红血球、白血球和血小板异常。

骨髓纤维化的确切病因不明确，但通常与骨髓细胞的基因突变有关。约半数骨髓纤维化患者是JAK2基因突变。

症状因病情阶段有大差异

林医生说，骨髓纤维化的症状会因病情的阶段而有很大差异。

在早期阶段，一些患者可能没有任何症状，往往是在常规体检中检测到血球计数异常时才被诊断患病。随着病情发展，常见的体征和症状包括：

- 疲劳：通常是由于贫血引起的。
- 脾脏肿大：导致腹部不适或腹胀，很快就感到饱足。
- 骨痛：由骨髓疤痕引起。
- 发烧和盗汗：全身炎症的症状。
- 体重减轻：新陈代谢变化的结果。
- 淤伤或出血：血小板计数低 (血小板减少症，thrombocytopenia) 引起。
- 频繁受到感染：由于白血球功能异常。

在晚期阶段，患者可能会出现严重贫血，或演变成白血病等并发症。



林子毅医生



▲加入支持小组或与辅导员交谈，可帮助应对慢性疾病患者的情感负担。

▲保持良好的卫生习惯，可预防感染。

风险因素

林医生指出，除了基因突变，其他可增加患上骨髓纤维化的风险因素包括：

- 年龄：骨髓纤维化最常见于 50 岁及以上的人。
- 继发性骨髓纤维化：有些人在患上另一种导致骨髓过度活跃的慢性血液病后，患上骨髓纤维化。
- 辐射或化学物质暴露：长期接触某些化学物质 (如苯) 或辐射，可能会增加患病风险。

治疗选项

骨髓纤维化的治疗取决于症状的严重程度和疾病的阶段，选项包括：

- 药物：
 - 靶向治疗，如 JAK 抑制剂。多数是口服药片，可减轻脾脏肿大和全身炎症等症状。
 - 提高血球计数的药物，包括刺激骨髓造血 (EPO) 的注射剂，或输血。
 - 控制症状的药物：皮质类固醇、化疗可用于控制特定症状或缩小脾脏。
- 骨髓移植：骨髓纤维化的唯一能治愈此病的疗法，但这是一个复杂的过程，通常只用于有合适供体的晚期骨髓纤维化，通常是65岁或更年轻的患者。之所以是这个年轻层，是因为骨髓纤维化的骨髓移植往往存在许多并发症，需要趁年轻时移植，才可应对可能出现的并发症。

患者接受骨髓移植后，仍有30%病情复发的可能性，因为在晚期的骨髓纤维化，即使接受了骨髓移植，潜在的恶性细胞可能无法被清除。但如今骨髓移植的新技术可让大家减低

Q: 骨髓纤维化和贫血之间有什么关系？

贫血是骨髓纤维化的标志性症状之一。骨髓纤维化可导致骨髓有过多的疤痕，无法产生足够的健康红血球，引致贫血。

此外，若患上骨髓纤维化，脾脏 (骨髓纤维化时通常会肿大) 可能会过早开始破坏红血球，从而加剧贫血。

据估计，近 40% 的骨髓纤维化患者患有贫血；近四分之一的患者需要定期输血。

风险。而且也有更好的靶向药物，可以在移植前后给与患者服用，以降低病情复发的几率。

■脾脏切除术：如果脾脏变得太大或引起严重症状，可考虑手术切除脾脏。这通常是缓解症状的临时措施，不能阻止骨髓纤维化的进展。

■放射疗法：用于减小脾脏或缓解骨痛。林医生说，有几种新的靶向疗法已获批准用于治疗骨髓纤维化患者。这些药物已被证明可减缓疾病进展，并帮助改善患者的生活质量。

目前也有临床试验来评估结合不同靶向疗法，以阻止和逆转骨髓纤维化的效果的可能性。

不过，林医生坦言，并非所有患者都会对长期靶向治疗产生反应。

目前多数骨髓纤维化的治疗方法都是姑息性的，侧重于症状管理，而不是把病治愈。

林医生表示，骨髓纤维化的预后，因年龄、症状、基因突变和整体健康状况等因素而异。

医生一般会使用预后评分系统来评估患者的生存情况。

非常晚期的骨髓纤维化患者的中位生存期，通常为一年半至两年；早期或侵袭性较低的骨髓纤维化患者，中位生存期可能长达15年。

改善生活质量 有效管理病情

林医生提醒，患者可采取积极的方式来改善生活质量，并有效管理病情。

他建议患者：

- 管理疲劳：需要时记得休息，但可进行轻度运动，以保持精力。
- 保持健康饮食：可吃营养丰富的食物，以支持整体健康，并对抗贫血。
- 寻求情感支持：加入支持小组或与辅导员交谈，可帮助应对患有慢性疾病的情感负担。
- 预防感染：保持良好的卫生习惯，并考虑注射疫苗，以降低受到感染的风险。