

AL 型澱粉樣變性

您的最佳癌症護理指南



關於本指南

被告知患有或可能患有 AL 型澱粉樣變性可能會令人不知所措。很多事情可能突如其來，因此您可能会有很多疑問。本資料可幫助指引您、您的家人和朋友度過這段癌症治療歷程。

資訊與支援服務

有關 AL 型澱粉樣變性的更多資訊，請訪問 Leukaemia Foundation 網站：www.leukaemia.org.au/blood-cancer/amyloidosis/al-amyloidosis/。您還可以在這裡觀看有關澱粉樣變性的教育視頻：www.youtube.com/watch?v=_l1syuVFLcA。

Australian Amyloidosis Network: Australian Amyloidosis Network 是一個由患者、護理人員和醫療專業人員組成的非營利性組織，致力於改善各類澱粉樣變性患者的生活。詳情請瀏覽網站：www.aan.org.au。

Leukaemia Foundation: 經驗豐富的專業醫護人員可為您提供疾病相關資訊，回答您的問題，解答您的疑慮併為您聯絡血癌支援小組。如需諮詢，請致電 **1800 620 420** 或上網站：www.leukaemia.org.au。醫護團隊還可以幫助解決實際問題，如方便治療的住宿、前來就診的交通安排和經濟援助。

Cancer Council: 如需獲得資訊與支援服務，請致電 **13 11 20** 諮詢有經驗的醫護專業人員，或訪問網站：www.cancer.org.au。

如需獲得更多資訊，請參閱 AL 型澱粉樣變性最佳治療路徑的“Resources”（資源）部分 www.cancer.org.au/OCP。

Translating and Interpreting Service (TIS - 口筆譯服務署): 如需翻譯服務，請致電 **13 14 50** 或訪問網站：www.tisnational.gov.au。

什麼是 AL 型澱粉樣變性，它是一種血癌嗎？

澱粉樣變性是一組罕見疾病的名稱，這些疾病導致異常蛋白質錯誤摺疊形成澱粉樣纖維。人體無法輕易分解澱粉樣蛋白，因此澱粉樣蛋白會聚集在一起，沉積和/或積聚在人體的任何組織和器官中。隨着這些沉積物的逐漸積累，它們會干擾人體器官的工作。如果不進行治療，最終將導致器官衰竭。

目前已發現 30 多種澱粉樣變性。本指南只討論一種類型，即 AL 型澱粉樣變性。前綴 A 代表澱粉樣蛋白，L 代表輕鏈。正常情況下，人體會產生 B 細胞和漿細胞，它們存在於骨髓中。這些細胞是人體免疫系統的一部分。在 AL 型澱粉樣變性中，這些漿細胞（有時是 B 細胞）開始異常生長，並開始產生大量單一類型的遊離輕鏈。

很多人都會問，AL 型澱粉樣變性是否是一種血癌？它不是。雖然澱粉樣蛋白是由潛在的骨髓疾病產生的，但這通常是良性的（非癌症），但在某些情況下，漿細胞或 B 細胞的生長可能是惡性的（癌症）。AL 型澱粉樣變性通常與被稱為骨髓瘤的漿細胞疾病有關，有時也與被稱為淋巴瘤的 B 細胞疾病有關，但 AL 型澱粉樣變性通常不被認為是癌症。

初步檢查和轉診

症狀

您的家庭醫生（GP）或其他初級保健醫生會為您做檢查，看看是否能找出導致您不適的原因。AL 型澱粉樣變性可表現出許多不同的症狀，這些症狀因人而異（如疲勞和體重減輕）和/或血液檢查異常。這些症狀可能與其他疾病相似，從而延誤診斷。您可能會感到疲倦，出現體重下降、暈眩、皮膚（尤其是眼睛周圍）瘀傷、坐下或躺下後血壓下降（體位性低血壓）、身體不同部位疼痛、麻木、刺痛或無力（周圍神經病變）、腿部和/或腹部腫脹（水腫）、腹瀉或便秘、呼吸困難或氣短（呼吸困難）、腎臟和/或肝臟問題以及舌頭腫大或疼痛。通常情況下，家庭醫生會將您轉介給合適的專科醫生（例如，治療心臟問題的心臟科醫生、治療腎臟問題的腎臟科醫生、治療周圍神經病變的神經科醫生或提供相關專科服務的醫療服務機構）。然後，這些專家將進行檢查，以診斷澱粉樣變性。

您可能需要做的初步檢測：

身體檢查：您的家庭醫生或專科醫生會檢查導致上述症狀的原因。

驗血：採集您的血液樣本並送去全面檢測各項血液指數，其中可能包括肝功能檢測。

心電圖 (ECG) 和超聲心動圖：醫生可能想透過這些檢查來檢查您的心臟。

轉診

如果您的家庭醫生或初級保健醫生認為您可能患有上述症狀，他們會將您轉診到公立醫院或私人診所的相應專科醫生處接受更多檢查。您可能會因為在診斷過程中出現的症狀而被轉診到不同的專科醫生，如血液科（血液和骨髓）、心臟科（心臟）、腎臟科（腎臟）、神經科（神經系統）或胃腸科（胃腸道）。



讓家人、照顧者或朋友陪您一起就診會有所幫助。



讓醫生知道對於專科醫生您最看重的是什麼（例如，費用、地點、對待病患的態度、專業知識）。



時間範圍

預約血液科醫生的時間將取決於您的家庭醫生或轉診專科醫生的初步檢查結果。對於少數病人，可能需要緊急預約或入院，但對於大多數無緊急需要的人，可以在四周內預約。

如果您無法在規定時間範圍內約到專科醫生，請聯絡您的家庭醫生。



請家庭醫生向您推薦值得信賴的資訊和支援來源——您也可以與家人和朋友分享這些資訊。



向您的家庭醫生/專科醫生諮詢如何在治療 AL 型澱粉樣變性期間處理您可能患有的任何其他健康問題，並告訴他們您的顧慮。



您可能想向家庭醫生或專科醫生諮詢的問題

- 在等待約見血液科醫生或其他專科醫生期間，我需要留意哪些症狀？
- 如果在等待約見專科醫生期間症狀加重，我該怎麼辦？
- 我可以選擇我要看的專科醫生嗎？
- 有哪些情感和心理健康支援服務可供使用，以及如何獲得此類服務？
- 我可以選擇去公立醫院還是私立醫院嗎？
- 在公立和私立系統中接受治療有什麼不同，涉及的費用是多少？
- 我可以享受哪些醫療旅行援助計劃？（如果您居住在邊遠或農村地區）



最好用書面日誌或電子方式記錄治療細節以及家庭醫生和專科醫生的診治經過。您可以請求醫生允許對就診過程進行錄音。帶上問題清單並要求提供書面治療計劃也很有幫助。



切勿忽視新的體征和症狀。及時告知您的家庭醫生或專科醫生。相信自己。沒關係，可以堅持問問題。

前往接受檢查、治療和護理

您可能需要舟車勞頓地去看血液科專家、接受檢查或接受治療，尤其是如果您居住在農村或邊遠地區。在某些情況下，您可能不得不長時間離家。我們提供住宿和交通支援服務，並鼓勵您在接受治療期間有家人陪伴。您可以詢問有哪些病患旅行補貼計劃可供您選擇。

心理健康和情緒健康

AL 型澱粉樣變性的診斷會影響您的精神和情緒。與您的家庭醫生或醫院治療團隊交流，並將您轉介到患者支援組織（如 Leukaemia Foundation 或 Australian Amyloidosis Network）或其他醫療專業人士（如心理學家或社會工作者），可以幫助您制定應對策略。如果需要，他們可以幫助您制定心理健康治療計劃。

診斷、分期和治療計劃

如果您還沒有看過血液科醫生，您將被轉診到血液科。血液科醫生接受過影響血液和骨髓的疾病方面的培訓。血液科醫生將為您做更多檢查，以確認您是否患有 AL 型澱粉樣變性，並幫助確定最適合您的治療方法。

您可能需要進行以下的其中一項或多項檢查：

- **組織活檢：**檢查澱粉樣蛋白沉積物，並進一步對其他受累器官進行活檢。
- **骨髓活檢：**醫生會將針插入您的髓骨。骨髓組織樣本將被送往實驗室進行檢查。通常採用局部麻醉、吸入式鎮痛或輕度鎮靜劑。
- **心臟檢查：**包括檢查心臟功能的超聲心動圖。
- **腎臟檢查：**包括檢查腎功能的尿液檢查。
- **肝臟檢查：**檢查肝臟的大小和功能。
- **臨床評估：**針對周圍神經病變，檢查神經是否受損。
- **血壓測試：**包括體位性血壓測試（測試坐姿和站姿時的血壓）。

AL 型澱粉樣變性最常影響的器官是心臟、腎臟、胃腸道、神經系統和肝臟。



時間範圍

您應該在**四週內**就可以得到大部分檢查結果。



您可能想問的問題

- 什麼是 ALL，在哪裡可以找到更多相關資訊？
- 我需要做哪些檢查，為什麼？
- 我的後續隨訪是面對面還是通過遠程/視頻醫療，還是兩者結合？
- 我的預後情況如何？
- 就診和檢查的費用是多少？以及我需要自付多少費用？
- 我可以選擇治療地點嗎？
- 我需要立即開始治療嗎？
- 治療將持續多長時間？
- 如何監測我的病情？
- 是否有我可以與家人或朋友分享的資訊？
- 我可以獲得哪些支援服務？
- 是否有支援團體？

治療

您的血液科醫生會向您介紹 AL 型澱粉樣變性的治療方案。您可能需要一種以上的治療方法才能獲得最佳效果，而且您可能需要持續接受治療，以便可以終生控制好 AL 型澱粉樣變性。AL 型澱粉樣變性的治療重點是阻止或減緩澱粉樣蛋白的產生及其在人體器官和組織中的沉積，以保護器官功能，提高生活品質。

您可能會進行以下的其中一種或多種治療：

- **蛋白酶體抑制劑 (PIs)：**負責殺死導致 AL 型澱粉樣變性的受影響漿細胞的藥物。
- **化學療法：**用於殺死導致 AL 型澱粉樣變性的受影響漿細胞的藥物。
- **單克隆抗體 (mAbs)：**其作用方式與人體產生的天然抗體相同；它們可以抗感染，並靶向導致 AL 澱粉樣變性的受影響漿細胞。
- **皮質類固醇：**有助於殺死導致 AL 型澱粉樣變性的漿細胞的藥物。
- **自體幹細胞移植：**您的血液科醫生會討論您是否可以選擇自體幹細胞移植。

治療小組將對您進行密切監測。如果治療不能很快控制澱粉樣蛋白的產生，在與您討論後，可能會改變治療方法。

詳情請瀏覽網站：www.cancer.org.au/cancer-information/treatment/advanced-cancer-treatment，以及 <https://aan.org.au/patients-and-carers/al/>。

支援性護理非常重要，包括治療症狀以提高生活品質，以及在澱粉樣變性疾病的治療過程中為您提供社會心理幫助。包括護士、藥劑師、心理學家、物理治療師和營養師在內的多學科團隊可以提供此類支援性護理。您也可以要求醫院的癌症護理師/癌症護理導航員聯絡您，如果您還沒有見過社工，也可以要求社工聯絡您。



時間範圍

透過評估您的症狀和檢查結果，專科醫生將決定何時開始治療。對大多數人來說，這通常是在做出決定後的**四周內**。如果心臟受到影響，則應在兩週內開始治療。在某些情況下，您的治療可能會推遲到這一時限之後。如果出現這種情況，您的專科醫生會與您討論。

臨床試驗

您的專科醫生可能會建議您參加臨床試驗（或者您也可以詢問他們自己是否有資格參加臨床試驗）。臨床試驗往往能讓人們獲得前景看好的新療法，而這些療法尚未向公眾開放。由於參加了臨床試驗，許多患有血癌相關疾病的人現在壽命更長，生活品質亦更高。

詳情請瀏覽網站：www.australiancancertrials.gov.au，或搜索 Australian New Zealand Clinical Trials Register（澳新臨床試驗註冊表）：www.anzctr.org.au，或上網站：<https://aan.org.au/clinical-trials/>。

輔助療法和其他藥物

向您的醫療團隊講明您正在使用或想要使用的任何膳食補充劑、維生素、草藥和其他藥物，包括處方藥和非處方藥（如撲熱息痛或布洛芬）。某些藥物、輔助療法、維生素和食物可能無法有效地配合您的治療。

生育與性健康

與血癌相關的疾病（如 AL 型澱粉樣變性）及其治療可能會導致男性和女性的生育問題。這取決於年齡、疾病類型和所接受的治療。如果與此相關，請向您的治療團隊諮詢治療前、治療期間和治療後的避孕建議。討論在接受治療的同時要不要孩子，是否需要轉診給生育專家，以及在開始治療前是否有保留生育能力的選擇。診斷和治療可能會影響您的性生活或整體性健康。如需支援，並在必要時轉介至諮詢服務機構，請致電 **1800 620 420** 聯絡 Leukaemia Foundation，或訪問網站：www.leukaemia.org.au，在搜索欄中輸入“relationships and sex”（關係和性）。



您可以要求更多時間考慮治療方案。



您可以要求家庭醫生轉介您去看另一位專科醫生，聽取第二診療意見。



您可能想問的問題

- 您推薦哪種治療方案，為什麼？
- 是否有其他治療方案？
- 如果我不接受治療會怎樣？
- 我需要接受多長時間的治療？
- 治療費用如何，以及我需要自付多少費用？
- 治療期間和治療後進行哪些活動/鍛鍊對我有幫助？
- 在治療期間，我需要遵循什麼特定的飲食習慣，或者避免吃什麼食物或喝什麼飲料嗎？
- 治療會對我的日常生活產生什麼影響，我還能工作嗎？
- 我的治療團隊由哪些人組成？如果我有任何疑問或感覺不適，誰是醫療團隊的主要聯絡人？
- 緊急情況下應該聯絡誰？
- 治療會產生哪些副作用，以及我應該如何管理這些副作用？
- 治療是否會影響我的生育能力？如果會，我應該考慮哪些選擇？



有關費用的決定

您可能需要支付部分約診、檢查、藥物、住宿、交通或泊車的費用。如需瞭解醫保涵蓋的項目以及自付的費用，請向您的家庭醫生、專科醫生或私人醫療保險公司（如果您有投保的話）查詢。

您如果擔心費用問題，請與治療團隊或社工討論：

- 使用醫保轉賬付費 (bulk-billed) 或在公立醫療系統接受治療
- 治療期間的住宿和/或交通幫助
- 治療可能會給財務帶來的影響，以及您可能獲得的經濟援助計劃
- 治療會對您的工作能力產生什麼影響。

如需瞭解有關財務和實際支援的更多資訊，請致電 Cancer Council，電話：

13 11 20 或訪問網站：www.cancer.org.au/support-and-services/practical-and-financial-assistance，或聯絡 Leukaemia Foundation，電話：**1800 620 420** 或訪問網站：www.leukaemia.org.au/how-we-can-help/practical-support-services/。

治療期間的護理

AL 型澱粉樣變性患者需要醫療團隊終生隨訪。儘管許多 AL 型澱粉樣變性患者很有可能通過治療達到緩解（澱粉樣蛋白不再產生並沉積在任何器官中），但如果澱粉樣蛋白再次產生，他們仍可能需要維持治療或進一步治療。全面的支援性護理，包括情感和社會支援，應成爲日常持續護理的一部分。

生存護理計劃

目前的療法意味着大多數 AL 型澱粉樣變性患者都能長壽。您可能需要定期複診和護理，因此您的專科醫生和醫療團隊將與您合作，爲您和您的家庭醫生制定一份生存護理計劃。隨着時間的推移，如果您的需求發生變化，您的生存護理計劃可能需要更新。該計劃將說明：

- 治療后的主要联系人是谁
- 应该多久体检一次，包括做哪些检查项目
- 瞭解和處理治療的潛在副作用
- 如果您遇到緊急問題，如何快速獲得幫助
- 如何照顧您的整體健康和福祉
- 您可以獲得哪些醫療保健和社區支援服務，以及如何獲得這些服務。

您的專科醫生和醫療團隊將與您討論您的需求，並將您轉介給其他醫療專業人員和社區支援服務機構。您獲得的其他資訊可能涉及：

- 治療的副作用以及您可能需要看的專科醫生
- 如何選擇健康的生活方式，使您最大限度地保持健康。

詳情請瀏覽網站：www.cancer.org.au/cancer-information/after-a-diagnosis/after-cancer-treatment。



您可能想問的問題

- 如果我感覺不適，應該聯絡誰？
- 如果擔心症狀或副作用，應該聯絡誰？
- 怎樣才能儘可能保持健康？
- 如果需要建議，應該聯絡誰？
- 在哪裡可以得到更多的幫助？

與復發或進展性疾病共存

隨著時間的推移，大多數 AL 型澱粉樣變性患者在初始治療起效後會復發。復發是不確定的，可能不會在治療後很快出現。由於每個人的反應不同，許多患者可以長期緩解病情。獲得現有的最佳療法，包括臨床試驗和多學科團隊的治療，是復發疾病獲得最佳療效的關鍵。

治療方法取決於澱粉樣變性的進展程度和可能受影響的不同器官。

AL 型澱粉樣變性患者將在整個治療過程中接受密切監測。如果因為無法控制澱粉樣蛋白的產生而停止治療，或者澱粉樣蛋白開始重新沉積，患者的病情也不再緩解，那麼治療小組可能需要進行一次全面評估，以確定疾病的現狀。

供選擇的方案有：

- 使用不同的藥物治療方案，其中包含不同類別的藥物或同一類別的不同藥物
- “觀察和等待”
- 用以前的治療方法進行再治療
- 臨床試驗（如適用）
- 部分患者可進行幹細胞移植
- 支援性和/或寧養療護。



您可能想問的問題

- 我的疾病處於哪個階段？
- 我的病情如何？
- 我可以選擇的治療方案有哪些？
- 這次治療能奏效的幾率有多大？
- 有可以參加的臨床試驗嗎？
- 可以獲得哪些財務、實際或情感支援服務？

預立護理計劃

您的家庭醫生或醫療團隊可能會與您、您的家人和護理人員討論未來的治療和醫療需求。

預立護理指示

預立護理指示有時也稱為生前預囑，是一份由您準備的具有法律約束力的文件，讓您的家人和醫療團隊瞭解您可能想要或不想要的治療和護理，以防您因身體不適而無法親自做出決定。詳情請瀏覽網站：www.advancecareplanning.org.au。

症狀和寧養療護管理

專科醫生可能會將您轉介至姑息治療服務機構，但這未必意味著臨終關懷。如今，如果病人患有 AL 型澱粉樣變性，或者其 AL 型澱粉樣變性復發，可以更早地轉診到這些服務機構。寧養療護可以幫助您儘可能舒適地生活，包括控制疼痛和症狀、心理支持以及幫助您確定護理目標。這種療護方法可以在家中、醫院或您選擇的其他地點進行。請諮詢您的家庭醫生或血液科專家/專科醫生，或訪問網站：www.palliativecare.org.au。

做出治療決定

您可能決定完全不接受治療，或者只接受部分治療以減少疼痛和不適。您可以隨時改變對治療的想法。請諮詢您的專科醫生。如需了解更多信息，請瀏覽網站：www.cancer.org.au/cancer-information/treatment/advanced-cancer-treatment。



您可能想問的問題

- 如有症狀，如何減輕？
- 如果我的親友在家照顧我，我還能夠獲得哪些額外的支援服務？
- 你們能幫我向家人解釋我的病情嗎？
- 我的家人或照顧者可以獲得哪些支援？
- 可以轉介我到社區支援服務機構嗎？
- 我可以獲得哪些支援服務來幫助我長期維持對血癌的治療？

免責聲明：有關影響健康的問題，務必要諮詢醫生。本指南旨在作為一般性介紹，並不能替代專業的醫療、法律或財務建議。醫學及研究界正在不斷更新和修訂有關癌症的資訊。Leukaemia Foundation 及其成員在發佈信息時已盡力確保其準確性，但對於因使用或依賴上述信息而造成的任何傷害、損失或損害，白血病基金會及其成員不承擔任何責任。

2024 年 5 月出版。

本資料基於 AL 型澱粉樣變性患者最佳護理路徑（第 1 版）的資訊，可瀏覽網頁：www.cancer.org.au/OCP 查看。