AL 型淀粉样变性

您的最佳癌症治疗指南

关于本指南

被告知患有或可能患有 系统性轻链 (AL) 型淀粉样变 可能会让人不知所措。很多事情可能突如其来，因此您可能会有很多疑问。本资料可帮助指引您、您的家人和朋友度过这段癌症治疗历程。

信息与支持服务

有关 AL 型淀粉样变性的更多信息，请访问Leukaemia Foundation网站：**www.leukaemia.org.au/blood-cancer/amyloidosis/al-amyloidosis/**。您还可以在这里观看有关淀粉样变性的教育视频：**www.youtube.com/watch?v=_l1syuVFLcA**。

Australian Amyloidosis Network: Australian Amyloidosis Network 是一个由患者、护理人员和医疗专业人员组成的非营利性组织，致力于改善各类淀粉样变性患者的生活。如需了解更多信息，请浏览网站：**www.aan.org.au**.

Leukaemia Foundation：经验丰富的专业医护人员可为您提供疾病相关信息，回答您的问题，解答您的疑虑并为您联系支持小组。如需咨询，请致电 **1800 620 420** 或访问网站：**www.leukaemia.org.au**。医护团队还可以帮助解决实际问题，如治疗附近的住宿、前来就诊的交通安排和经济援助。

Cancer Council：如需获得信息与支持服务，请致电 **13 11 20** 咨询有经验的医护专业人员，或访问网站 **www.cancer.org.au**。

如需获得更多信息，请参阅 AL 型淀粉样变性最佳治疗路径的 “Resources” (资源) 部分 **www.cancer.org.au/OCP**。

Translating and Interpreting Service (TIS - 口笔译服务处)：如需翻译服务，请致电 **13 14 50** 或访问网站：**www.tisnational.gov.au**。

什么是 AL 型淀粉样变性，它是一种血癌吗?

淀粉样变性是一组罕见疾病的名称，这些疾病导致异常蛋白质错误折叠形成淀粉样纤维。人体无法轻易分解淀粉样蛋白，因此淀粉样蛋白会聚集在一起，沉积和/或积聚在人体的任何组织和器官中。随着这些沉积物的逐渐积累，它们会干扰人体器官的工作。如果不进行治疗，最终将导致器官衰竭。

目前已发现 30 多种淀粉样变性。本指南只讨论一种类型，即 AL 型淀粉样变性。前缀 A 代表淀粉样蛋白，L 代表轻链。正常情况下，人体会产生 B 细胞和浆细胞，它们存在于骨髓中。这些细胞是人体免疫系统的一部分。在 AL 型淀粉样变性中，这些浆细胞 (有时是 B 细胞) 开始异常生长，并开始产生大量单一类型的游离轻链。

很多人都会问，AL 型淀粉样变性是否是一种血癌?它不是。虽然淀粉样蛋白是由潜在的骨髓疾病产生的，但这通常是良性的 (非癌症)，但在某些情况下，浆细胞或 B 细胞的生长可能是恶性的 (癌性的)。AL 型淀粉样变性通常与被称为骨髓瘤的浆细胞疾病有关，有时也与被称为淋巴瘤的 B 细胞疾病有关，但 AL 型淀粉样变性通常不被认为是癌症。

初步检查和转诊

症状

您的家庭医生 (GP) 或其他初级保健医生会为您做检查，看看是否能找到您身体不适的原因。AL 型淀粉样变性可表现出许多不同的症状，这些症状因人而异 (如疲劳和体重减轻) 和/或血液检查异常。这些症状可能与其他疾病相似，从而延误诊断。您可能会感到疲倦，出现体重下降、晕眩、皮肤 (尤其是眼睛周围) 瘀伤、坐下或躺下后血压下降 (体位性低血压)、身体不同部位疼痛、麻木、刺痛或无力 (周围神经病变)、腿部和/或腹部肿胀 (水肿)、腹泻或便秘、呼吸困难或气短 (呼吸困难)、肾脏和/或肝脏问题以及舌头肿大或疼痛。通常情况下，家庭医生会将您转介给合适的专科医生 (例如，治疗心脏问题的心脏科医生、治疗肾脏问题的肾脏科医生、治疗周围神经病变的神经科医生或提供相关专科服务的医疗服务机构)。然后，这些专家将进行检查，以诊断淀粉样变性。

Australian Government Cancer Australia
Leukaemia Foundation

您可能需要进行以下初步检查：

身体检查：您的家庭医生或专科医生会检查导致上述症状的原因。

验血：采集您的血液样本并送去全面检测各项血液指标，其中可能包括肝功能检测。

心电图 (ECG) 和超声心动图：医生可能想通过这些检查来检查您的心脏。

转诊

如果您的家庭医生或初级保健医生认为您可能有上述症状，他们会将您转诊到公立医院或私人诊所的相应专科医生处接受更多检查。您可能会因为在诊断过程中出现的症状而被转诊到不同的专科医生，如血液科 (血液和骨髓)、心脏科 (心脏)、肾脏科 (肾脏)、神经科 (神经系统) 或胃肠科 (胃肠道)。

让家人、照顾者或朋友陪您一起就诊会有所帮助。

让医生知道对于专科医生您最看重的是什么 (如费用、地点、对待患者的态度、专业知识)。

时限

预约血液科医生的时间将取决于您的家庭医生或转诊专科医生的初步检查结果。对于少数病人，可能需要紧急预约或入院，但对于大多数无紧急需要的人，可以在四周内预约。

如果您无法在这个时限内约到专科医生，请与您的家庭医生联系。

请家庭医生向您推荐值得信赖的信息和支持来源——您也可以与家人和朋友分享这些信息。

向您的家庭医生/专科医生咨询如何在治疗 AL 型淀粉样变性期间处理您可能患有的任何其他健康问题，并告知他们您的顾虑。

您可能想向家庭医生或专科医生咨询的问题

- 在等待约见血液科医生或其他专科医生期间，我需要留意哪些症状？
- 如果在等待约见专科医生期间症状加重，我该怎么办？
- 我可以选择我要看的专科医生吗？
- 有哪些情感和心理健康支持服务？
- 我可以选择去公立医院还是私立医院吗？
- 在公立和私立系统中接受治疗有什么不同，涉及的费用是多少？
- 我可以享受哪些医疗旅行援助计划？(如果您居住在边远或农村地区)

最好将治疗细节以及家庭医生和专科医生看诊的经过用书面日志或电子方式记录下来。您可以请求医生允许您对就诊过程进行录音。带上问题清单并要求提供书面治疗计划也很有帮助。

不要忽视新的体征和症状。及时告知您的家庭医生或专科医生。相信自己。坚持问问题也没有关系。

前往接受检查、治疗和护理

您可能需要长途跋涉才能见到血液科医生、接受检查或接受治疗，尤其是如果您居住在农村或边远地区。在某些情况下，您可能不得不长时间离家。我们提供住宿和交通支持服务，并鼓励您在接受治疗期间有家人陪伴。您可以询问有哪些病患旅行补贴计划可供您选择。

心理健康和情绪健康

AL 型淀粉样变性的诊断会影响您的精神和情绪。与您的家庭医生或医院治疗团队交流，并将您转介到患者支持组织 (如白血病基金会或澳大利亚淀粉样变性疾病网络) 或其他医疗专业人士 (如心理学家或社会工作者)，可以帮助您制定应对策略。如有需要，他们可以帮助您获得心理健康治疗计划。

诊断、分期和治疗计划

如果您还没有看过血液专科医生，您将被转诊到血液科。血液科医生接受过影响血液和骨髓的疾病方面的培训。血液科医生将为您做更多检查，以确认您是否患有 AL 型淀粉样变性，并帮助确定最适合您的治疗方法。

您可能需要进行以下的其中一项或多项检查：

- **组织活检：**检查淀粉样蛋白沉积物，并进一步对其他受累器官进行活检。
- **骨髓活检：**医生会将针插入您的髋骨。骨髓组织样本将被送往实验室进行检查。通常采用局部麻醉、吸入式镇痛或轻度镇静剂。
- **心脏检查：**包括检查心脏功能的超声心动图。
- **肾脏检查：**包括检查肾功能的尿液检查。
- **肝脏检查：**检查肝脏的大小和功能。
- **临床评估：**针对周围神经病变，检查神经是否受损。
- **血压测试：**包括体位性血压测试 (测试坐姿和站姿时的血压)。

AL 型淀粉样变性最常影响的器官是心脏、肾脏、胃肠道、神经系统和肝脏。

时限

您应该在**四周内**就可以得到大部分检查结果。

您可能想问的问题

- 什么是 AL 型淀粉样变性，在哪里可以找到更多相关信息?
- 我需要做哪些检查，为什么?
- 我的后续随访是面对面还是通过远程/视频医疗，还是两者结合?
- 我的预后情况如何?
- 就诊和检查的费用是多少?以及我需要自付多少费用?
- 我可以选择治疗地点吗?
- 我需要立即开始治疗吗?
- 治疗将持续多长时间?
- 如何监测我的病情?
- 是否有我可以与家人或朋友分享的信息?
- 我可以获得哪些支持服务?
- 是否有支持团体?

治疗

您的血液科医生会向您介绍 AL 型淀粉样变性的治疗方案。您可能需要一种以上的治疗方法才能获得最佳效果，而且您可能需要持续接受治疗，以便终生可以控制好 AL 型淀粉样变性。AL 型淀粉样变性的治疗重点是阻止或减缓淀粉样蛋白的产生及其在人体器官和组织中的沉积，以保护器官功能，提高生活质量。

您可能会接受以下的其中一种或多种治疗：

- **蛋白酶体抑制剂 (PIs)：**负责杀死导致 AL 型淀粉样变性的受影响浆细胞的药物。
- **化学疗法：**用于杀死导致 AL 型淀粉样变性的受影响浆细胞的药物。
- **单克隆抗体 (mAbs)：**其作用方式与人体产生的天然抗体相同；它们可以抗感染，并靶向导致 AL 淀粉样变性的受影响浆细胞。
- **皮质类固醇：**有助于杀死导致 AL 型淀粉样变性的浆细胞的药物。
- **自体干细胞移植：**您的血液科医生会讨论您是否可以选择自体干细胞移植。

治疗小组将对您进行密切监测。如果治疗不能很快控制淀粉样蛋白的产生，在与您讨论后，可能会改变治疗方法。

如需了解更多信息，请浏览网站：**www.cancer.org.au/cancer-information/treatment** 与 **https://aan.org.au/patients-and-carers/al/**。

支持性护理非常重要，包括对您的症状进行治疗，以提高您的生活质量，以及在淀粉样变性病程中为您提供社会心理帮助。包括护士、药剂师、心理学家、物理治疗师和营养师在内的多学科团队可以提供这类支持性护理。您也可以要求医院的癌症护理师/癌症护理导航员与您联系，如果您还没有见过社工，也可以要求社工与您联系。

时限

通过评估您的症状和检查结果，专科医生将决定何时开始治疗。对大多数人来说，这通常是在做出决定后的**四周内**。如果心脏受到影响，则应在**两周内**开始治疗。在某些情况下，您的治疗可能会推迟到这一时限之后。如果出现这种情况，您的专科医生会与您讨论。

临床试验

您的专科医生可能会建议您参加临床试验 (或者您可以询问他们自己是否有资格参加临床试验)。临床试验往往能让人们获得前景看好的新疗法，而这些疗法尚未向公众开放。由于参加了临床试验，许多患有血癌相关疾病的人现在寿命更长，生活质量也更高。

欲了解更多信息，请访问网站：**www.australiancancertrials.gov.au** 或搜索澳大利亚新西兰临床试验注册表：**www.anzctr.org.au** 或 **https://aan.org.au/clinical-trials/**。

辅助疗法和其他药物

向您的医疗团队说明您正在使用或想要使用的任何膳食补充剂、维生素、草药和其他药物，包括处方药和非处方药 (如扑热息痛或布洛芬)。某些药物、辅助疗法、维生素和食物可能无法很好地配合治疗。

生育与性健康

与血癌相关的疾病 (如 AL 型淀粉样变性) 及其治疗可能会导致男性和女性的生育问题。这取决于年龄、疾病类型和所接受的治疗。如果与此相关，请向您的治疗团队咨询治疗前、治疗期间和治疗后的避孕建议。讨论在接受治疗的同时要不要孩子，是否需要转诊给生育专家，以及在开始治疗前是否有保留生育能力的选择。诊断和治疗可能会影响您的性生活或整体性健康。如需支持，并在必要时转介至咨询服务机构，请致电 **1800 620 420** 联系 Leukaemia Foundation，或访问网站：**www.leukaemia.org.au**，在搜索栏中输入 “relationships and sex” (关系和性)。

您可以要求更多时间考虑治疗方案。

您可以要求家庭医生转介您去看另一位专科医生，听取第二诊疗意见。

您可能想问的问题

- 您推荐哪种治疗方案，为什么？
- 是否有替代方案？
- 如果我不接受治疗会怎样？
- 我需要接受多长时间的治疗？
- 治疗费用是多少？我需要自己或通过医疗保险支付多少费用？
- 治疗期间和之后做什么活动/锻炼对我会有帮助？
- 在治疗期间，我需要遵循什么特定的饮食习惯，或者避免吃什么食物或喝什么饮料？
- 治疗会对我的日常生活产生什么影响，我还能工作吗？
- 我的治疗团队由哪些人组成？如果我有任何疑问或感觉不适，谁是医疗团队的主要联系人？
- 紧急情况下应该联系谁？
- 治疗会产生哪些副作用，以及我应该如何管理这些副作用？
- 治疗是否会影响我的生育能力？如果会，我应该考虑哪些选择？

有关费用的决定

您可能需要支付部分约诊、检查、药物、住宿、交通或停车的费用。如需了解医保涵盖的项目以及自付的费用，请向您的家庭医生、专科医生或私人医疗保险公司(如果您有投保的话) 查询。

您如果担心费用问题，请与治疗团队或社会工作者讨论：

- 使用医保转账付费 (bulk-billed) 或在公立医疗系统接受治疗
- 治疗期间的食宿和/或交通帮助
- 治疗可能会给经济带来的影响，以及您可以获得的经济援助计划
- 治疗会对您的工作能力产生什么影响。

如需了解有关经济和实际支持的更多信息，请致电Cancer Council，电话：**13 11 20**或访问网站：**www.cancer.org.au/support-and-services/practical-and-financial-assistance**，或联系 Leukaemia Foundation，电话：**1800 620 420** 或访问网站：**www.leukaemia.org.au/how-we-can-help/practical-support-services/**。

治疗期间的护理

AL 型淀粉样变性患者需要医疗团队终生随访。尽管许多 AL 型淀粉样变性患者很有可能通过治疗达到缓解(淀粉样蛋白不再产生并沉积在任何器官中)，但如果淀粉样蛋白再次产生，他们仍可能需要维持治疗或进一步治疗。全面的支持性护理，包括情感和社会支持，应成为日常持续护理的一部分。

生存护理计划

目前的疗法意味着大多数 AL 型淀粉样变性患者都能长寿。您可能需要定期的复诊和护理，因此您的专科医生和医疗团队将与您合作，为您和您的家庭医生制定一份生存护理计划。随着时间的推移，如果您的需求发生变化，您的生存护理计划可能需要更新。该计划将说明：

- 治疗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
- 了解和处理治疗的潜在副作用
- 如果您遇到紧急问题，如何快速获得帮助
- 如何照顾您的整体健康和福祉
- 您可以获得哪些医疗保健和社区支持服务，以及如何获得这些服务。

您的专科医生和医疗团队将与您讨论您的需求，并将您转介给其他医疗专业人员和社区支持服务机构。您获得的其他信息可能涉及：

- 治疗的副作用以及您可能需要看的专科医生
- 如何选择健康的生活方式，使您最大限度地保持健康。

如需了解更多信息，请浏览网站：**www.cancer.org.au/cancer-information/after-a-diagnosis/after-cancer-treatment**。

您可能想问的问题

- 如果我感觉不适，应该联系谁？
- 如果担心症状或副作用，应该联系谁？
- 我该怎么做来尽可能保持健康？
- 如果需要建议，我应该联系谁？
- 在哪里可以得到更多的帮助？

复发或进展性疾病患者的生活

随着时间的推移，大多数 AL 型淀粉样变性患者在初始治疗见效后会复发。复发是不确定的，可能不会在治疗后很快出现。由于每个人的反应不同，许多患者可以长期缓解病情。获得现有的最佳疗法，包括临床试验和多学科团队的治疗，是复发疾病获得最佳疗效的关键。

治疗方法取决于淀粉样变性的进展程度和可能受影响的不同器官。

AL 型淀粉样变性患者将在整个治疗过程中接受密切监测。如果因为无法控制淀粉样蛋白的产生而停止治疗，或者淀粉样蛋白开始重新沉积，患者的病情也不再缓解，那么治疗小组可能需要进行一次全面评估，以确定疾病的现状。

供选择的方案可能有：

- 使用不同的药物治疗方案，其中包含不同类别的药物或同一类别的不同药物
- “观察和等待”
- 用以前的治疗方法进行再治疗
- 临床试验 (如适用)
- 部分患者可进行干细胞移植
- 支持性和/或宁养疗护。

您可能想问的问题

- 我的疾病处于哪个阶段?
- 我的病情如何?
- 我可以选择的治疗方案有哪些?
- 这次治疗能奏效的概率有多大?
- 有可以参加的临床试验吗?
- 可以获得哪些经济、实际或情感支持?

预立护理计划

您的家庭医生或医疗团队可能会与您、您的家人和护理人员讨论未来的治疗和医疗需求。

预立护理指示

预先护理指示有时也被称为生前预嘱，是一份由您准备的具有法律约束力的文件，让家人和医疗团队知道您想要或不想要的治疗和照护项目，以防您因身体不适而无法自己做出决定。如需了解更多信息，请浏览网站：**www.advancecareplanning.org.au**。

症状和宁养疗护管理

专科医生可能会将您转介至姑息治疗服务机构，但这未必意味着临终关怀。如今，如果病人患有 AL 型淀粉样变性，或者其 AL 型淀粉样变性复发，可以更早地转诊到这些服务机构。宁养疗护可以帮助您尽可能舒适地生活，包括控制疼痛和症状、心理支持以及帮助你确定护理目标。这种疗护方法可以在家中、医院或您选择的其他地点进行。请咨询您的家庭医生或血液科专家/专科医生，或访问网站：**www.palliativecare.org.au**。

做出治疗决定

您可能决定完全不接受治疗，或者只接受部分治疗以减少疼痛和不适。您可以随时改变对治疗的想法。请咨询您的专科医生。如需了解更多信息，请浏览网站：**www.cancer.org.au/cancer-information/treatment/advanced-cancer-treatment**。

您可能想问的问题

- 如何减轻我的症状 (如果有的话)?
- 如果我的亲友在家照顾我，我还能够获得哪些额外的支持服务?
- 你们能帮我向家人解释我的病情吗?
- 我的家人或照顾者可以得到什么支持?
- 可以转介我到社区支援服务机构吗?
- 我可以获得哪些支持服务来帮助我长期維持對血癌的治疗?

免责声明：有关影响健康的问题，请务必咨询医生。本指南旨在作为一般性介绍，并不能替代专业的医疗、法律或财务建议。医学及研究界正在不断更新和修订有关癌症的信息。Leukaemia Foundation 及其成员在发布信息时已尽力确保其准确性，但对于因使用或依赖上述信息而造成的任何伤害、损失或损害，Leukaemia Foundation 及其成员不承担任何责任。

2024 年 5 月出版。

本资料基于 AL 型淀粉样变性患者最佳护理路径 (第 1 版) 中的信息，可浏览网页：**www.cancer.org.au/OCP** 查看。