



# 原發性血小板增多症患者 較易患上白血病

原發性血小板增多症的患者，出現出血、血栓症(遺傳性血小板功能失調)、骨髓纖維化及急性骨髓白血病的風險較高。然而公眾甚至是患者本身，往往對這種病症缺乏認識，以致未能及早診斷和治療。



撰文：  
香港大學李嘉誠醫學院副院長暨  
何善衡血液及腫瘤科講座教授、  
骨髓移植中心主管  
梁憲孫教授

現時就血小板增多症對患者長遠影響的研究，對象多為歐美族裔人士，而針對華人的研究卻有所欠缺。為此，香港大學李嘉誠醫學院內科學系早前與本港多所醫院合作，為原發性血小板增多症的華人病者進行了該種疾病的臨床特質、長遠影響及血栓症風險因素的研究。

## 骨髓增生致血小板過多

骨髓是一種呈海綿狀的脂肪組織，在人體數塊主要骨骼中負責儲存幹細胞。這些幹細胞會自行轉化為血液中的纖維組織、白血球、紅血球及血小板，並負責人體的免疫和血液循環等重要功能。但過度活躍的骨髓活動，卻會引致各種骨髓增生疾病，包括紅血球增多症、白血病(白血球過多)、血小板增多症及原發性骨髓纖維化(骨髓纖維過多)。

血液中的血小板，在身體有出血的情況時，會協助血液凝固，控制出血的情況。血小板增多症便是由過多的血小板所引致。一般而言，正常的血小板數目介乎150至300個單位，如數目超出這個指標，便可界定為血小板過多。

## 其他血液疾病風險增

除了骨髓增生疾病會導致血小板過多外，急性出血、接受脾臟切除手術後、以及炎症如風濕性關節炎等，均為引起血小板過多的繼發性原因。

血小板過多的患者，出現出血、血栓症(遺傳性血小板功能失調)、骨髓纖維化及急性白

血病的風險亦較高。故及早診斷出血小板過多的情況，可有助預防各種相關的疾病。

## 半數患者無病徵

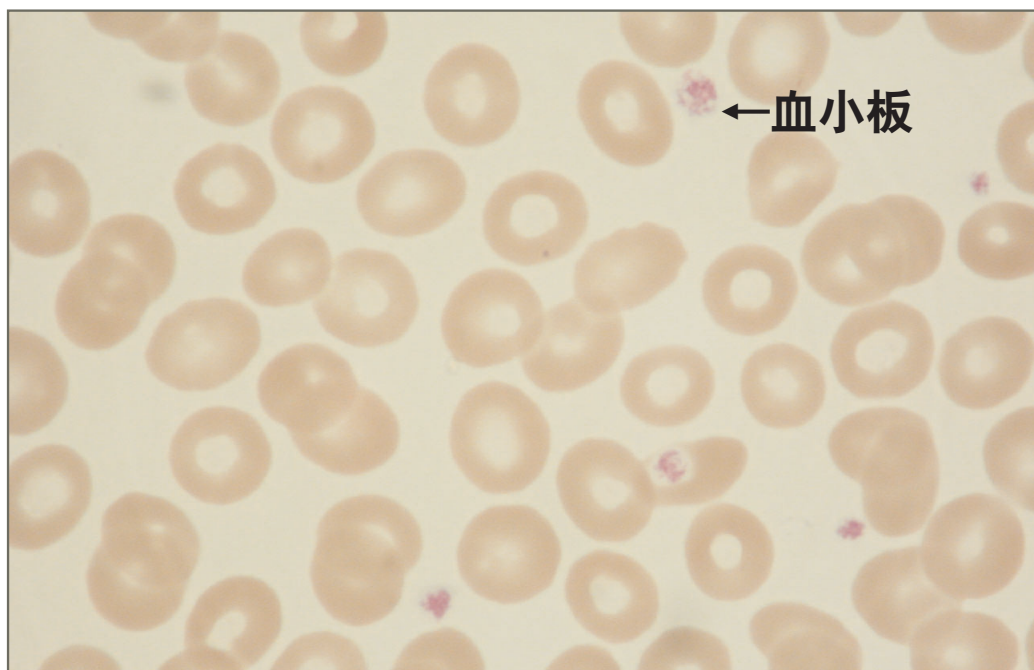
香港大學李嘉誠醫學院內科學系於去年十二月與瑪麗醫院、伊利沙伯醫院、屯門醫院、東區尤德夫人那打素醫院及瑪嘉烈醫院合作，共同進行了一項針對華人原發性血小板增多症病患者的研究。

研究以231名患有原發性血小板增多症華人的病歷資料進行分析。他們的年齡介乎18至87歲，中位數為65歲，當中48.5%為男性，血小板數目均超過300個單位。在這些病例中，有54%沒有任何病徵，另外13%患者出現血栓症，3%則有出血的情況。

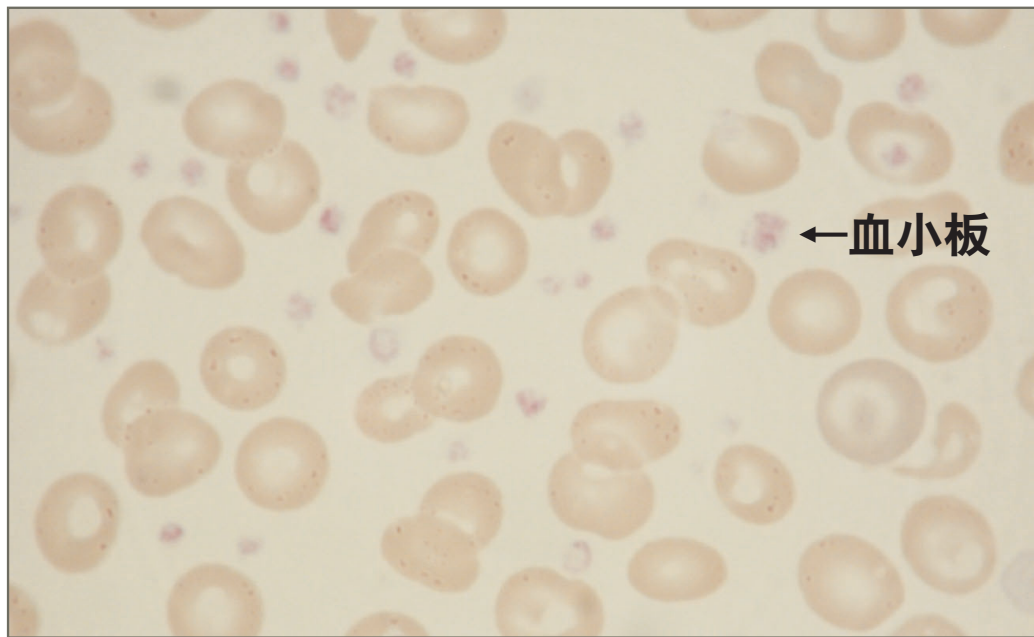
研究就該批患者的臨床特質、血小板增多症對他們所造成的長遠影響，包括存活機會、患上急性骨髓白血病、以及骨髓纖維化的風險等進行評估。研究人員發現在全部231名病人中，凝血(血栓症)的累計發病率為34%，出血的累計發病率則為17%。此外，有9.7%的病人於10年內演變成骨髓纖維化，2%則發展成急性白血病。

## 非頑疾存活率達八成

死亡率方面，原發性血小板增多症並非一種高致命性的疾病。研究發現60歲以下較年輕的病者，於15年內的存活率高達100%，而以所有參與的病人計算，10年內的存活率亦達八成。在死亡的個案中，約



正常的血小板數目介乎150至300個單位



原發性血小板增多症患者的血小板數目高達3,500個單位

有一半原因與血小板過高有關。

此外，在所有研究的病例中，66%在10年內沒有出現血栓症，83%則沒有出現出血，由此可見原發性血小板增多症對高齡人士而言，並不屬於高危險疾病。

在20名死亡的病人中，其致命的病因包括急性白血病(3

人)、骨髓纖維化(2人)、出血(2人)、血栓症(2人)、癌症(3人)及其他不相關的原因(6人)。

## 總結

從研究的數據可見，原發性血小板增多症的致命率不高，故並非令人聞之生畏的惡疾。然而，研究亦同時發現約半數的病例並沒有明顯的病

症，顯示不少原發性血小板增多症的病人，均未能察覺自己已患上這種疾病。

由於原發性血小板增多症患者出現出血、血栓症、骨髓纖維化及急性骨髓白血病等致命疾病的風險較高，故如能及早作出診斷和治療，將能有效減少病變的機會，並提高病人的存活率。