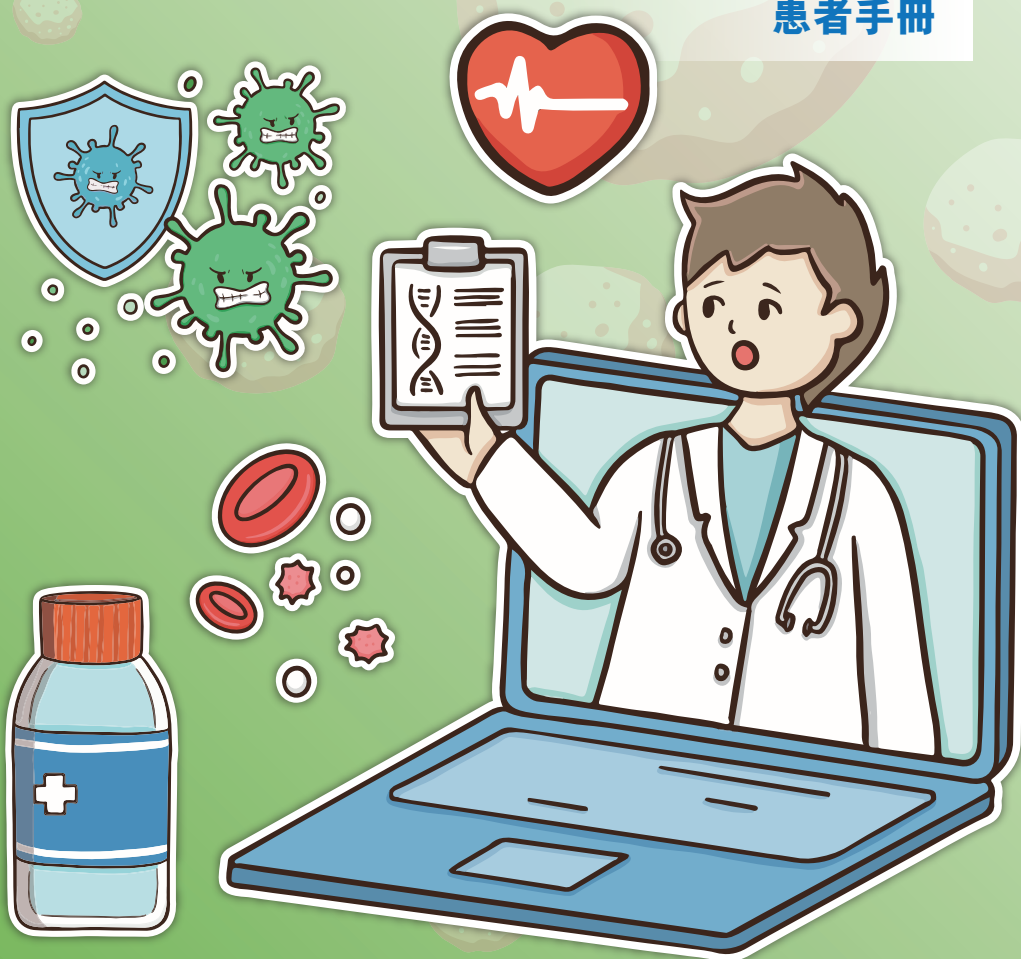


特發性 多發性

卡斯爾曼氏症

idiopathic Multicentric Castleman Disease (iMCD)

患者手冊



本手冊目的為向已被處方的患者介紹疾病與藥品相關知識，不構成對任何藥物的商業推廣或對治療方案的推薦，亦不能取代專業醫學建議、診斷或治療。如有任何問題，請向醫護人員諮詢。

卡斯爾曼氏症 (Castleman's Disease)

- 卡斯爾曼氏病(CD)是一種屬罕見的血液疾病
- 其特徵為淋巴結的異常增生，並可以影響全身多處淋巴結，包括頸部、胸部、腹部和骨盆¹



- 此病常見的臨床症狀與部分自身免疫病及惡性腫瘤所引起的症狀相似，增加診斷工作的困難
- 沒有研究證據顯示此病與遺傳因素、特定族群或年齡有任何關聯性

卡斯爾曼氏病(CD)可細分為2類：

單元卡斯爾曼氏病 (Unicentric Castleman Disease, UCD)

- 只涉及單一部位的淋巴結腫大，可以考慮手術切除



多發性卡斯爾曼氏病 (Multicentric Castleman Disease, MCD)

- 基於HHV-8及HIV的感染狀態，再細分為：
 - HHV-8相關性MCD (HHV-8-associated MCD)
 - 特發性MCD (idiopathic Multicentric Castleman Disease, iMCD)
- 涉及多個部位的淋巴結腫大，需按病人情況，以藥物治療控制病情

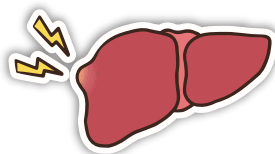


特發性多發性卡斯爾曼氏病 (idiopathic Multicentric Castleman Disease, iMCD)



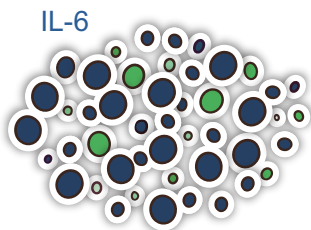
- 根據美國醫學報告，在每一年，每百萬人中有3.4人患有iMCD²。按此推算，估計香港每年新增約25宗iMCD病例

- iMCD發病可能與IL-6細胞因子水平過度增加有關，從而導致免疫系統失控所引發的過度炎症，誘發器官損傷及其他有害疾病²



- 研究指出標靶藥面世前，iMCD的5年死亡率為35%，10年死亡率更高達60%³

- 在缺乏適當治療下，iMCD可引致器官衰竭及其他危及生命的疾病，例如：淋巴瘤、肺炎等



IL-6



特發性多發性卡斯爾曼氏病(iMCD)的常見症狀^{1,4}

發燒⁴



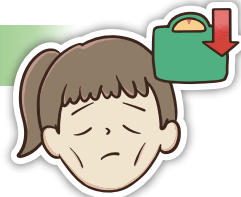
夜間盜汗⁴



噁心和嘔吐⁴



體重下降⁴



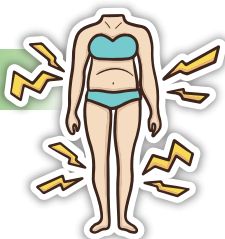
疲倦⁴



脾臟/ 肝臟腫大⁴



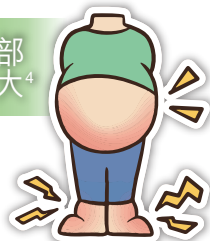
手腳麻木⁴



貧血⁴



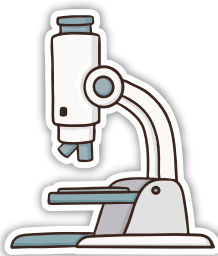
腳、腳踝、腹部
出現淋巴結腫大⁴



若您發現以上症狀，應及早求醫。早期診斷有助於制定適當的治療方案，從而獲得更好的治療效果

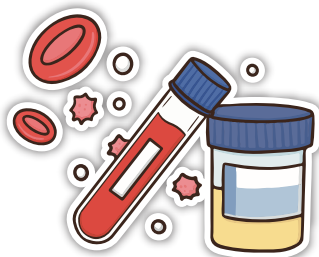
如何診斷iMCD？

iMCD的病徵與多種疾病相似，如：淋巴瘤、人類免疫缺陷病毒(HIV)、自體免疫疾病等，因此需要兼顧臨床病史、身體檢查、血清學數據評估和臨床表現標準評估是否確診。以下為主要診斷方法⁴：



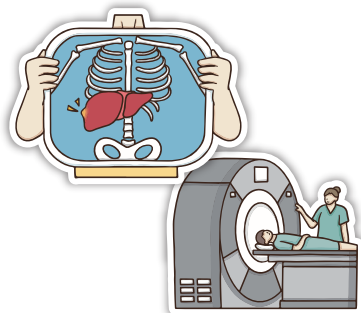
淋巴結活組織檢查⁴

- 切除整個或部分的淋巴結，於顯微鏡下鑑定iMCD的病徵和觀察其是否含有癌細胞



血液/尿液測試^{4,5}

- 採集血液/尿液樣本來檢查C-反應蛋白、紅血球沉降速率、血紅素、血小板、白蛋白指數等

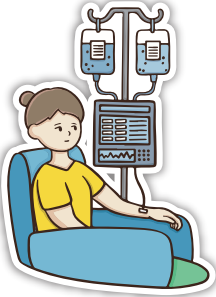


影像學檢查⁴

- X光、CT掃描、磁力共振掃描(MRI)和正電子電腦斷層掃描(PET)等測試去確定淋巴結腫大的位置
- 觀察是否有iMCD症狀，如脾臟或肝臟腫大

主要治療方法

目前根據卡斯爾曼氏病(CD)分型的不同治療方式：



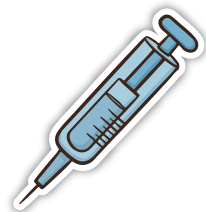
藥物治療^{4,6,7}

- 標靶藥物、合併不同化療藥物或免疫調節藥物

藥物類別	代表藥物
皮質類固醇 (Corticosteroids)	甲基培尼皮質醇 (Methyl-prednisolone)
細胞毒性化療 (Cytotoxic chemotherapy)	環磷醯胺 (Cyclophosphamide) 多柔比星 (Doxorubicin)
抗IL-6治療 (Anti-IL-6 treatment)	司妥昔單抗 (Siltuximab) 托珠單抗 (Tocilizumab)
抗CD20治療 (Anti-CD20 treatment)	利妥昔單抗 (Rituximab)

皮質類固醇^{4,6}

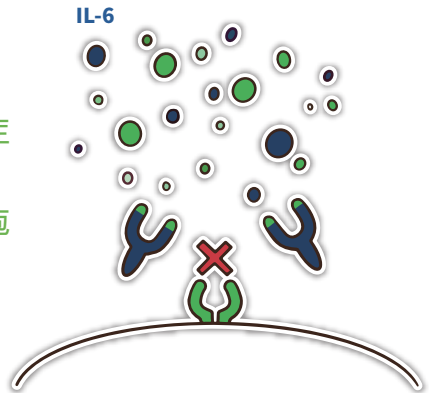
- 甲基培尼皮質醇(Methyl-prednisolone)
 - 減少發炎並幫助緩解症狀的藥物，通常建議病情嚴重的人使用，以快速控制發炎



IL-6等細胞激素在人體內具有調控作用

哪些患者適合接受抗IL-6單克隆抗體藥物?⁸

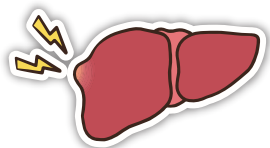
- 診斷為多發性卡斯爾曼氏症 (iMCD)的成年患者
- 人體免疫缺陷病毒(HIV)及人類疱疹病毒8型(HHV-8)測試呈陰性



抗IL-6單克隆抗體藥物可以阻止過度增加的IL-6與受體結合，從而抑制在細胞表面形成信號複合物，減少由此引發的炎症反應和病理過程(例如淋巴結腫大)²

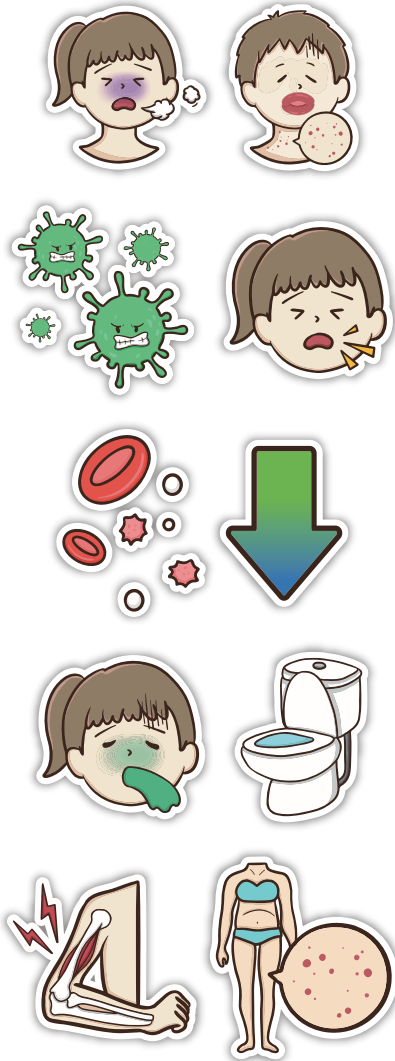
IL-6 知多啲

- IL-6是一種促發炎性的細胞因子⁹
- 在正常情況下，IL-6誘導免疫球蛋白分泌，以及刺激造血前驅細胞的增殖和分化⁹
- 當IL-6過度增加的時候，會導致免疫系統失控所引發的過度炎症，誘發器官損傷及其他有害疾病²



常見副作用

抗IL-6單克隆抗體藥物治療中的常見副作用⁸



嚴重的過敏反應

呼吸困難、胸悶、喘息、頭暈、
嘴唇腫脹或皮疹

感染

上呼吸道感染、泌尿道感染、
鼻咽炎

血細胞減少（白血球、血小板）

白血球減少

- 特別是中性粒細胞減少，可
導致患者感染風險增高

血小板減少

腸胃道疾病

噁心、腹痛、嘔吐、便秘、腹
瀉、胃食道逆流、口腔潰瘍

皮疹/肌肉骨骼疼痛

濕疹、皮疹、全身發癢
關節痛、四肢疼痛

若有出現以上任何不適症狀, 請與醫護人員聯繫

注意事項



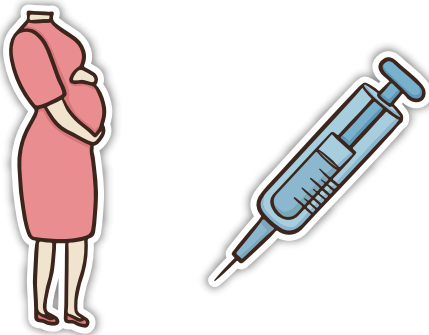
現時尚未有抗IL-6單克隆抗體藥物併用其他藥物的研究，但這治療可以影響一些醫藥產品的效用：

- 含細胞色素P450的醫藥產品
(包括CYP3A4酶)

患者應諮詢醫生的意見

如果您有以下情況, 請在治療前主動告知您的醫生：⁸

- 準備懷孕
- 4週內曾接種疫苗



筆記

[illegible]

筆記

[illegible]

覆診時可以詢問醫生哪些問題？

- 準備接受抗IL-6單克隆抗體藥物治療時，我可能會遇到哪些副作用？
- 目前正在服用的其他藥物會不會與抗IL-6單克隆抗體藥物有排斥？
- 這個治療需要持續多久？需要進行多次注射嗎？
- 我如何得知治療是否有效？
- 接受治療期間需要改變生活習慣嗎？



參考資料：

1. Castleman Disease. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK576394/?report=printable> Accessed 12 Aug 2024
2. Mukherjee S, Martin R, Sande B, Paige JS, Fajgenbaum DC. Epidemiology and treatment patterns of idiopathic multicentric Castleman disease in the era of IL-6-directed therapy. *Blood Advances*. 2022;6(2):359-367. doi:<https://doi.org/10.1182/bloodadvances.2021004441>
3. Fajgenbaum D. C., Van Rhee, F., & Nabel, C. S. (2014). HHV-8-negative, idiopathic multicentric Castleman disease: Novel insights into biology, pathogenesis, and therapy. *Blood*, 123(19), 2924-2933. <https://doi.org/10.1182/blood-2013-12-545087>
4. Castleman Disease: Types, Symptoms & Treatment <https://my.clevelandclinic.org/health/diseases/17920-castleman-disease> Accessed 12 Aug 2024
5. Diagnosis. <https://cdcn.org/castleman-disease/diagnosis-treatment/> Accessed 12 Aug 2024
6. Dispenzieri A, Fajgenbaum DC. Overview of Castleman disease. *Blood*. 2020; 135(16):1353-1364
7. Wu YJ, Su KY. Updates on the diagnosis and management of multicentric Castleman disease. *Tzu Chi Medical Journal*. 2021; 33(1):22—28
8. Siltuximab. Prescribing Information Version Mar 2023
9. Sylvant® Hong Kong Prescribing Information. Oct 2019 version



香港罕見疾病聯盟
RARE DISEASE HONG KONG

CODE TBC
以上健康資訊由百濟神州提供