

正常血液如何運作？

骨髓是製造血球的工廠，不同種類的血球在血液中扮演著不同角色，紅血球負責攜帶氧氣至各個器官、白血球負責抵抗病菌、血小板負責血液凝固。當骨髓中的造血幹細胞產生突變，會造成血球的數量與功能異常，影響正常運作。

什麼是骨髓增生性腫瘤？

骨髓增生性腫瘤(MPN)，是骨髓中造血幹細胞不正常，導致血球數目異常的血液腫瘤。大部分的病人帶有已知的三種基因突變，例如：JAK2、CALR、MPL。

常見的MPN疾病有：



真性紅血球增生症
(PV)



主要是紅血球增生，但也有血小板與白血球增多的問題



原發性血小板增多症
(ET)

主要是血小板增生



原發性骨髓纖維化
(PMF)

主要是骨髓內的纖維母細胞增生，導致其他血球無法正常製造

骨髓增生性腫瘤 (Myeloproliferative neoplasm, MPN)



愛心大使
藍腹鶲

AMBASSADOR OF MPN

誰容易罹患骨髓增生性腫瘤¹⁻⁵？

>50歲 曾接觸過化學物質 曾暴露過輻射線



化學/放射性治療後

PV男性多

ET女性多



骨髓增生性腫瘤有哪些症狀¹？

| 真性紅血球增生症 (PV) | 原發性血小板增多症 (ET) | 原發性骨髓纖維化 (PMF) |
|--|-----------------------------------|---|
| 疲勞 搔癢 頭暈、頭痛 盜汗 視力受影響 手腳灼熱感 骨頭痛 | 手腳痛熱紅 頭暈、頭痛 視力受影響 手指冰冷發紺 | 脾臟腫大 左上腹疼痛 易有飽足感 活動力減少 疲勞 搔癢 夜間盜汗 |



- ◎ 由於都是日常生活中可能發生的症狀，因此很容易被忽略，延誤確診時間。

怎麼知道骨髓生病了^{1,3,4}？



血球數、血紅素、
血容比等

JAK2、CALR、MPL
基因或其他相關突變



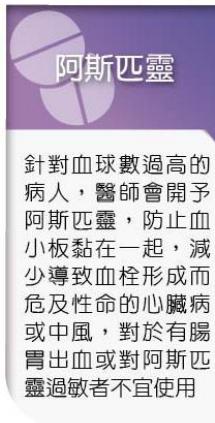
骨髓中是否有紅血球、
白血球、巨核細胞、
骨髓纖維的增生或異常
表現

排除次發性及其他因素
的影響，例如：嚴重脫
水、貧血、感染、長期
缺氧等

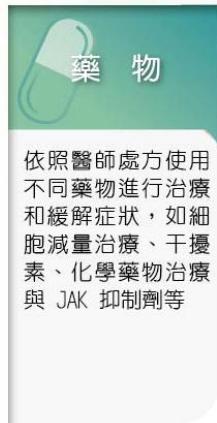


是否有骨髓增生性腫瘤
相關症狀

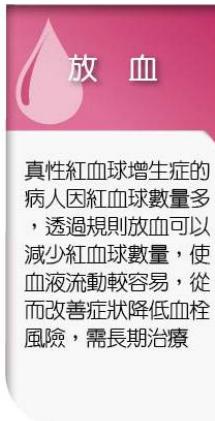
疾病的治療與控制 1.5



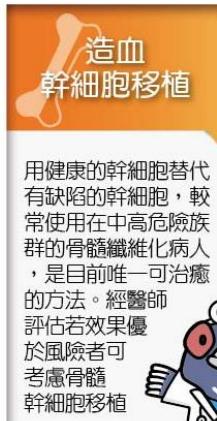
針對血球數過高的病人，醫師會開予阿斯匹靈，防止血小板黏在一起，減少導致血栓形成而危及性命的心臟病或中風，對於有腸胃出血或對阿斯匹靈過敏者不宜使用



依照醫師處方使用不同藥物進行治療和緩解症狀，如細胞減量治療、干擾素、化學藥物治療與 JAK 抑制劑等



真性紅血球增生症的病人因紅血球數量多，透過規則放血可以減少紅血球數量，使血液流動較容易，從而改善症狀降低血栓風險，需長期治療



用健康的幹細胞替代有缺陷的幹細胞，較常使用在中高危險族群的骨髓纖維化病人，是目前唯一可治癒的方法。經醫師評估若效果優於風險者可考慮骨髓幹細胞移植



骨髓增生性腫瘤有哪些併發症 1.5 ?

真性紅血球增生症與血小板增生症的病人，血球增生使得血液變得濃稠，容易導致血栓問題，如靜脈炎、中風、心肌梗塞等。

少數真性紅血球增生症與血小板增生症會轉變成**續發性骨髓纖維化(MF)**，導致造血功能失調，使得肝臟與脾臟必須扛起髓外造血責任，進而產生肝臟與脾臟腫大，造成腹部不適、食慾降低的症狀。

極少數的高危險病人可能轉變成**急性骨髓性白血病(AML)**。

下圖顯示出三種MPN疾病：**ET**、**PV**與**PMF**可能會轉變成其他的疾病型態，例如**ET**病人可能轉變成**PV**、**MF**、**AML**，**PV**病人可能轉變成**MF**、**AML**，而**PMF**病人可能轉變成**AML**。



您可以尋求的資源

中文資源

中華民國血液病學會

<http://www.hematology.org.tw/>

中華民國血液及骨髓移植學會

<http://www.tbmt.org.tw/>

台灣骨髓增生性腫瘤關懷協會

<https://www.tmpna.tw/>

英文資源

American Society of Hematology

<https://www.hematology.org/>

MPN Research Foundation

<http://www.mpnresearchfoundation.org/>

資料來源

1.MPN Research Foundation :<http://www.mpnresearchfoundation.org>

2.Jerry L. Spivak, M.D. Myeloproliferative Neoplasms (Review article) N Engl J Med 376;2, 2017

3.Taiwan MPN Treatment Guideline (2020 Edition)

4.Myeloproliferative Neoplasm. NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology (NCCN Guidelines®) 2022 version 3

5.The 5th edition of the World Health Organization Classification of Haematolymphoid Tumours: Myeloid and Histiocytic/Dendritic Neoplasms. Khoury et al., Leukemia. 2022 Jul;36(7):1703-1719.

6.International Consensus Classification of Myeloid Neoplasms and Acute Leukemias: Integrating morphologic, clinical, and genomic data. Arber et al., Blood (2022) 140 (1): 1200-1228.



中華民國血液病學會
The Hematology Society of Taiwan

贊助印製：藥華醫藥股份有限公司

日常照護小秘訣



一、健康生活型態

- 戒菸、不酗酒
- 維持理想體重
- 每週至少5天進行30分鐘有氧運動

二、護「心」飲食

- 避免食用油炸物與反式脂肪
- 選擇全穀雜糧、蔬菜、低甜度高纖水果

三、補充足夠水份

- 如果血球過度增生，足量喝水可降低血液濃稠度

四、尋求正確醫療途徑，不亂吃藥

- 諮詢醫療專業人員
- 勿購買 – 來路不明藥物
 - 不實廣告的成藥
 - 偏方草藥等
- 若有生育需求請告知醫師

五、自我監測與健康檢查

- 定期檢查血液數值
- 觀察症狀是否有減輕或加重