

## 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

藍腹鵯

AMBASSADOR OF MPN

## 誰容易罹患骨髓增生性腫瘤<sup>1-5</sup>？

>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<sup>1</sup>？

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<sup>1,3,4</sup>？



## 疾病的治療與控制 1.5

### 阿斯匹靈

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

### 藥物

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

### 放血

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

### 造血 幹細胞移植

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 (11): 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
- 勿購買一來路不明藥物
  - 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