

骨髓增生性腫瘤（Myeloproliferative neoplasm, MPN）是一組血液癌症。MPN 是一種慢性病症，會隨時間惡化。此一詞彙一般包含三種疾病：原發性血小板過多症（essential thrombocythemia, ET），真性紅血球增生症（polycythemia vera, PV）和骨髓纖維化（myelofibrosis, MF）。本資料表將提供真性紅血球增生症之相關資料。

PV 病患及其看護經常感到孤立，且不確定可自何處取得協助與資料。相當重要的是，應與健康照護團隊討論，以取得有關與 PV 共處的正确資料，以及解決長期照護問題的支援。

好消息是，有關 MPN 病患的資源正不斷增加。若您或親友已診斷患有骨髓增生性腫瘤（MPN），您對於此種疾病，治療選擇可能會有許多疑問，且欲得知關於診斷將如何影響您的生活品質。



搜尋 MPN 相關資料的資源

癌症支持社群 888-793-9355 [www.CancerSupportCommunity.org](http://www.CancerSupportCommunity.org)

CancerCare 800-813-4673 [www.cancercare.org](http://www.cancercare.org)

白血病與淋巴瘤學會 800-955-4572 [www.lls.org](http://www.lls.org)

MPN 教育基金會 [www.mpninfo.org](http://www.mpninfo.org)

MPN 研究基金會 312-683-7249 [www.mpnresearchfoundation.org](http://www.mpnresearchfoundation.org)

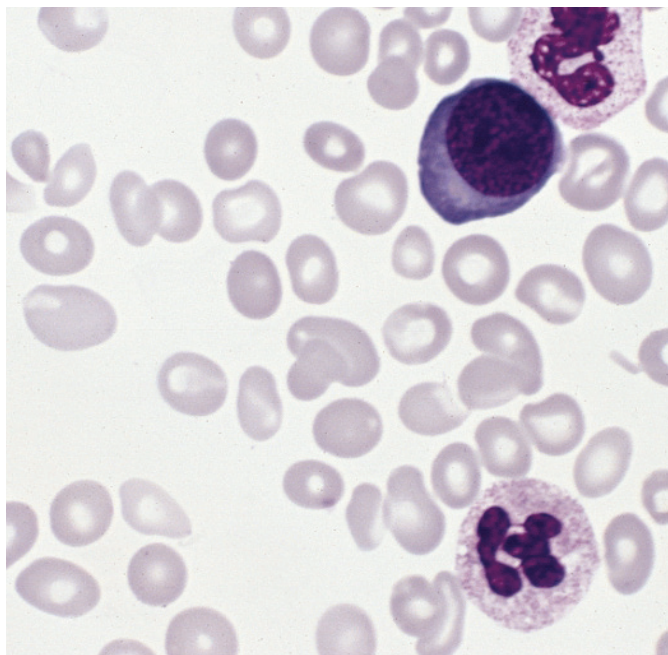
病患權益基金會 800-532-5274 [www.patientadvocate.org](http://www.patientadvocate.org)

## 何謂真性紅血球增生症？

真性紅血球增生症(PV)是一種罕見血液癌症，一般被納入骨髓增生性腫瘤(MPN)此類癌症中。PV 一般由造血幹細胞變異而引起，會降低身體限制血球（特別是紅血球）製造的能力。高於正常值的紅血球會使血液比一般更為濃稠，減緩血液流過靜脈和動脈的速度，增加靜脈血栓，心臟病發作或中風的風險。

研究人員尚未找出引起 PV 的事件。然而，目前已知在幾乎所有的病例中，PV 確診病患均顯示在骨髓幹細胞內具有 JAK2 基因的特定基因變異。

儘管真性紅血球增生症與基因變異相關，卻不屬於遺傳疾病，因為一般僅發現存在於幹細胞內，不會出現於其他身體細胞內，例如精子或卵子。目前，科學家仍不確定引起變異而發生 PV 的原因，然而，也正在進行更多研究，希望能找出確切原因。



真性紅血球增生症患者的血液抹片

科學家已知此種疾病的比例男性稍微高於女性，且較常見於 60、70 和 80 歲的病患，而非較年輕者。

真性紅血球增生症目前無治癒方式。此為一種慢性且進行性的病症，但可使用適當的醫療照護和介入方式管理疾病的作用。在數十年間，此種疾病有部分風險會轉變成為較惡性的血液癌症類型。

有時後病患會發生急性白血病，或一種稱為繼發性骨髓纖維化的病症。有關此病症的最重要研究重點之一，便是預防和降低轉變為較惡性疾病的風險。

然而，一般而言，PV 的發展與惡化速度非常緩慢。事實上，部分 PV 病患由於未出現任何症狀，而可能不知道自己已患病多年。在許多情況下，一旦診斷出 PV，便可控制和管理多年，不會顯著改變病患的預期壽命或生活品質。

「有關真性紅血球增生症與所有 MPN 必須注意其中一件事，便是病患發生的症狀不一定與血球計數相符，因此，請務必向醫師告知您的症狀。」

— Laura C. Michaelis 醫師

## 症狀

當發生真性紅血球增生症時，紅血球數量會增加，病患會發生多種症狀，部分症狀是因為血液的黏度或稠度而引起，部分則是因為骨髓內製造的異常化學物質而引起。部分病患表現出極少症狀。其他病患可能會在病程中的某個時間點表現出一種以上的下列症狀：

- 腿部，肺部或其他部位的血栓
- 頭痛
- 流汗過多
- 視力模糊或盲點
- 頭暈
- 搔癢，特別是以溫水淋浴或泡澡後
- 皮膚發紅
- 胃潰瘍
- 因脾臟腫大而脹氣或有飽足感
- 鬱血性心臟衰竭或心絞痛
- 痛風/關節發炎

## 您的健康照護團隊

您對於照護所做出的重要決定包括選擇具備治療 PV 專業知識之醫師和團隊。重要的是，應信賴為您提供治療的人員，並且與之溝通。請記得，若您的情況改變以及您需要不同程度的照護時，可以尋求第二意見或更換醫師。

選擇團隊時應考量的問題：

- 您的醫師是否也具有血液學的專科認證或僅專長於腫瘤學？
- 您的醫師是否專長於治療骨髓增生性腫瘤？
- 您的醫師是否採用跨專科團隊的方式協調您的治療計畫？
- 您的治療中心是否提供臨床試驗？
- 聯絡醫師和醫療照護團隊的最佳方式為何？其是否具有腫瘤科社工或導航護理師？
- 其是否使用病患入口網站供您追蹤自己的醫療資料？

## 診斷和分期

血液檢測可用於診斷真性紅血球增生症。

若您患有 PV，血液檢測可能顯示出：

- 紅血球，血小板及/或白血球增加
- 血球容積比（紅血球在血中的比例）升高。
- 血紅素（紅血球內的一種蛋白質）濃度升高。
- 紅血球生成素（控制紅血球生成的一種荷爾蒙）濃度過低。

額外檢測可能包括：

- 骨髓切片和抽吸
- 檢測是否發生 JAK2 變異或其他基因變異

# 真性紅血球增生症的治療

可能會有多位健康照護提供者參與您的照護，包括血液科醫師/腫瘤科醫師，護士，導航護理師，腫瘤科社工和藥師。這些專業人士分別均可提供協助，指引您在治療期間和之後取得有助益的相關資料和資源。若您之前未與這些專業人士會面，請詢問醫師如何安排預約會面。此外，您可能需要聯絡您的保險公司，要求為您安排一位個案經理，負

責協助管理您的治療承保選項。可依據您的PV 診斷和惡化情況採用多種治療方式。有多種藥物可用於治療 PV，許多以不同方式減緩疾病惡化及/或控制疾病作用。所有藥物均可能伴隨出現副作用。在開始接受藥物之前，醫師或護士應與您討論這個部分以及您可預期的藥物作用。

## 治療選擇

**靜脈切開術** 部分病患可安全地避免為 PV 接受任何癌症藥物，但幾乎所有病患均需要抽血，以便控制紅血球數量。此項程序稱為靜脈切開術，亦即自靜脈取出血液，以減少體內的整體紅血球數量。此項程序可減少症狀，但更重要的是，可預防發生血栓，心臟病發作和中風。醫師將與您討論應多久進行一次靜脈切開術。

**ASPIRIN** 幾乎所有 PV 患者均應使用低劑量之阿斯匹靈或等效藥品，除非具有禁忌症或病患正在接受另一種血液稀釋劑。儘管這些非抗癌治療，但在預防 PV 的部分常見併發症方面極有助益。

**HYDROXYUREA** 此項治療適用於合併靜脈切開術進行，以減少血球數量。並非每個人都需要使用此藥，但對於具有特定較高風險因子的病患極有助益。本藥以藥錠方式給藥。

**干擾素** 本藥並非正式的化療藥物，但也可用於降低血球數量。也並非每個人都需要使用本藥，但有助於特定情況。本藥為一種注射劑，病患應以每週一次或每二週一次的時程表自行給藥。

**JAK 抑制劑** 新的一類藥物，目標作用於 JAK2 變異，已由FDA（美國食品藥物管理局）核准使用於治療 PV，且偶爾可用於對於其他治療發生無法耐受副作用的病患或其他治療失敗時。

「我曾向專門治療 MPN 患者的醫師就診。她向我提供資料，我也做了一些研究，才決定我的治療方式。」

— Olivia，MPN 患者

### 臨床試驗

臨床試驗是推動癌症治療發展的引擎。這些試驗會比較目前的標準照護（亦即任何癌症的最常見治療）與可能提供更佳結果的新藥物，製劑或程序。請盡量詢問醫師目前是否有可能有益於您的臨床試驗。

若您參與一項臨床試驗，將會：

- 接受標準照護或進行試驗的新治療。在進入試驗前，向您充分告知任何可能的副作用。向您充分告知試驗的目標與目的。
- 持續接受極高程度的照護，並監測您的癌症。
- 醫師應作為您的夥伴，與您一同找出適合您的癌症和您的目標的試驗。有關其他資料，或希望查詢臨床試驗，請上

[www.CancerSupportCommunity.org/  
ClinicalTrials](http://www.CancerSupportCommunity.org/ClinicalTrials)

可向健康照護團隊提出的問題：

- 您建議採用哪種治療？治療目的為何？我們如何得知治療已發揮作用？
- 我需要多久接受靜脈切開術一次？如何可將我的血球容積比控制在安全範圍內？靜脈切開術是否有副作用？
- 使用阿斯匹靈是否會造成危險？
- 是否曾為此疾病進行幹細胞移植？
- 我何時需要展開化療，例如 hydra®？我應預期會發生哪些副作用？我能否預防或治療任何的這些副作用？
- 是否會有長期副作用？我能夠為其做些甚麼？
- 我如何得知治療已發揮作用？
- 我需要多常檢查一次？
- 您可提供哪些資料協助我更了解此項治療？
- 若我的癌症惡化或轉變為白血病或骨髓纖維化時該怎麼辦？

## 副作用的管理

其有助於在您開始接受治療前先了解治療的副作用，讓您知道可預期發生的情況。當您能更充分了解時，便可在治療期間和之後與健康照護團隊一同管理您的生活品質。

請與您的健康照護團隊溝通您可能發生的任何副作用，讓他們協助您管理症狀，且有助於您面對。請記得，每個人對於治療反應不一，且會發生不同的副作用。

治療可能引起短期副作用，即使未停止治療也會消退。其他副作用僅會在停止治療時消退。請與您的健康照護團隊討論您發生的任何副作用，讓他們協助您管理之。

治療可能引起長期副作用。重要的是，應與醫師討論，以便瞭解治療的這些副作用，而有助於您面對和管理。



## 與真性紅血球增生症共處的挑戰

病患可能患有真性紅血球增生症而未發生任何症狀。亦即有關已診斷出 PV 但未發生症狀的一些病患，醫師可能建議不展開任何類型的化療，但將開始進行靜脈切開術和阿斯匹靈治療。

PV 患者會對於患有慢性疾病感到擔憂與恐懼，且對於自己的癌症是否將轉變為較惡性的疾病（例如急性白血病或骨髓纖維化）有所疑慮。

此種不確定性會對於生活帶來壓力。重要的是，應向醫師提出您的任何疑慮。您可與醫療團隊討論與合作，有助於掌握與維持您的生活品質。

「PV 是一種罕見疾病。因此與其他病友交流極有助益。病患獲得更多資料且更深入參與不僅能夠提升自己的照護，也有助於提升罕見疾病患者社群的照護。」

— Laura C. Michaelis 醫師

您將找出自己的方向，發展出自己管理疾病和生活的一套策略，但以下仍提供您一些實用訣竅：

**不要試圖一次完成所有事情。**盡可能活在當下。著重於現在發生的事情，以及處理該情況所需完成的事情。

**尋求協助。**您的許多親友會願意陪伴您。直接向親友說出可以對您表示支持的方式。最好可具體說明。請某人提供餐點，幫您看顧小孩，載您一程，或在您低潮時陪伴您。

**請某人陪您** 前往約診或進程序。此點相當重要，因為陪伴者可一同觀察與傾聽，協助您記得和解讀您所獲得的資料。

**花時間在自己和自己喜愛的事物上。**重要的是，應盡量持續做自己喜愛的事情。對於有些人而言，可能是散步或種花如此簡單的事情。對於其他人而言，可能是持續工作。您需要依據自己的活力程度和體能狀態調整活動，但別忘了，持續做自己一直以來喜愛的事情相當重要。

**嘗試身心活動**，例如瑜珈或冥想。這些活動有益於一個人的整體良好狀態。不論是有助於減少壓力和焦慮的吸呼練習，或者轉移內心對於目前擔憂的導引式想像技巧，身心練習均有助於減輕 PV 患者的壓力。

**取得協助。**儘管真性紅血球增生症是一種罕見疾病，仍有支持團體專門協助診斷患有 MPN 的病患。您可透過這些團體認識有相同感受與擔憂的其他人，並相互學習，比較彼此的情況，以及尋求意見。由於 PV 是一種慢性疾病，與發生類似副作用的其他人討論有助於 PV 病患感到支持和關心。談話有助於化解疑慮，以及罕見疾病患者經常會有的疏離與孤獨感。不論是透過網路支持團體或電話支持團體得到他人支持，都可獲得相同助益：獲得支持有助於減少焦慮。

# 一般癌症資料，病友團體與支持

CancerCare 800-813-4673 [www.cancercare.org](http://www.cancercare.org)

Clinicaltrials.gov [www.clinicaltrials.gov](http://www.clinicaltrials.gov)

白血病與淋巴瘤學會 800-955-4572 [www.lls.org](http://www.lls.org)

MPN 教育基金會 [www.mpninfo.org](http://www.mpninfo.org)

MPN 研究基金會 312-683-7249 [www.mpnresearchfoundation.org](http://www.mpnresearchfoundation.org)

病患權益基金會 800-532-5274 [www.patientadvocate.org](http://www.patientadvocate.org)

## 癌症支持社群資源

癌症支持社群（CSC）資源和計畫為免費提供。如需取得下列任何資源，請致電 1-888-793-9355，或瀏覽 [www.CancerSupportCommunity.org](http://www.CancerSupportCommunity.org)。

## 癌症支持專線®

不論您是初次診斷患有癌症，長期癌症病友或癌症病患的照護者，或者是尋求資源的健康照護人員，CSC 的免付費癌症支持專線 (1-888-793-9355) 均由領有執照之 CSC 專線顧問協助您，服務時間：週一至週五 9 am - 9 pm ET。

## 面對選擇®

若您面臨癌症治療的抉擇，此項經過研究證明的計畫可提供您協助。在不到一小時的時間內，我們經過訓練的專業人員可協助您，針對您有疑慮的特定問題建立一份書面列表，供醫師參考。

## 有關癌症的真心告白®

為 CSC 的著名癌症教育系列，向癌症病友和其親友提供可靠資料。透過出版品，網路和面對面計畫提供資料。

## 相關網路服務

全國有近 50 個據點加上超過 100 個合作單位，向會員免費提供專為受癌症影響者所設計之現場支持小組，教育工作坊和健康生活型態計畫。

## 癌症經驗登錄庫®

本登錄庫是由受癌症影響者所組成的一個社群。本登錄庫主要目的為，收集，分析和分享有關病患及其家屬經驗和需求的資料。如欲加入，請瀏覽 [www.CancerExperienceRegistry.org](http://www.CancerExperienceRegistry.org)。

特別感謝提供資料和進行審閱的相關人員：Laura C. Michaelis，MD，Linda Zignego，RN，BSN，Froedert 醫院和 Wisconsin 醫學院；以及 Rebecca Fritz，LCSW，芝加哥 Gilda 俱樂部。

癌症支持社群及其合作單位基於服務目的提供此份資料。此份出版品無法取代醫療照護或醫師建議。強烈建議諮詢醫師或其他醫療照護專業人士，以取得問題答覆和其他資料。

本計畫感謝 INCYTE 提供慈善基金贊助

© 2017 年 8 月癌症支持社群。保留一切權利。

由 Yolanda Cuomo Design，NYC 設計；封面繪製© Anthony Russo

