

# 淺談真性紅血球增多症

真性紅血球增多症 (Polycythemia Vera, PV) 是一種骨髓增生性腫瘤，特徵為紅血球過度增生，可能伴隨白血球和血小板增多。

## ✚ 診斷需結合臨床表現、實驗室檢查和基因檢測

### 1. 臨床表現：

頭痛、眩暈、疲勞、皮膚瘙癢（尤其洗澡後）、臉部潮紅、血栓事件（如中風、深靜脈血栓）或出血傾向、脾腫大（約 70% 患者）。

### 2. 實驗室檢查：

(1) 血紅素 (Hb) 與血球容積 (Hct) 升高：

男性 Hb >16.5 g/dL、Hct >49%

女性 Hb >16 g/dL、Hct >48%。

(2) 紅血球質量增加（需核醫檢查，現較少用）。

(3) JAK2 V617F 突變（95% 以上患者陽性）或 JAK2 exon 12 突變。

(4) 血清促紅血球生成素 (EPO) 降低（與繼發性紅血球增多症別）

### 3. WHO 診斷標準 (2016)：

(1) 主要標準：

● Hb/Hct 升高（如上述）。

● 骨髓切片顯示增生（以紅血球、巨核細胞為主）。

● JAK2 突變陽性。

(2) 次要標準：血清 EPO 低於正常。

● 需符合 3 項主要標準，或前 2 項主要標準 + 次要標準。

### 4. 疾病進展（如骨髓纖維化或白血病轉化）

(1) 骨髓纖維化 (Post-PV MF)：按骨髓纖維化治療（如 JAK 抑制劑、輸血支持）。

(2) 急性白血病 (AML)：化療或造血幹細胞移植評估。

## ✚ 風險分層與個體化治療

• 低風險（年齡 <60 歲且無血栓史）：放血 + 低劑量 aspirin。

• 高風險（年齡 ≥60 歲或血栓史）：放血 + 細胞減量藥物（如 hydroxyurea）。

### 1. 治療

目標為減少血栓風險、控制症狀及預防骨髓纖維化或白血病轉化。

(1) 定期放血 (Phlebotomy)：

一線治療，維持 Hct <45%（男性）或 <42%（女性）。

(2) 需搭配鐵質監測（反覆放血可能導致缺鐵）

**目的：**

快速降低紅血球壓積 (Hematocrit, Hct) 和血紅蛋白 (Hemoglobin, Hb) 濃度。降低血液黏稠度 (Hyperviscosity)，改善微循環，預防血栓併發症（如中風、心肌梗塞、深層靜脈血栓）。是低風險患者和維持治療的主要手段。

**目標值：**

# 淺談真性紅血球增多症

將紅血球壓積 (Hct) 嚴格控制在 <45% (這是大型研究證實能顯著降低血栓和死亡率的目標值)。對於某些患者 (特別是心血管風險高者)，初始目標可能需要更低 (如 <42%)。維持在此目標範圍內是長期管理的重點。

## 方法步驟：

- 類似捐血：過程與一般捐血 (Whole Blood Donation) 非常相似。
- 選擇靜脈：通常選擇前臂 (如肘正中靜脈、頭靜脈) 等易於穿刺、較粗大的靜脈。
- 穿刺：使用無菌的一次性採血針 (通常為 16G 或 17G，較粗以利高黏度血液流出) 刺入靜脈。
- 採集血液：將血液收集到含有抗凝劑 (通常是 CPD 或 CPDA-1) 的標準血袋中 (容量通常為 450mL 或 500mL)。血液依靠重力自然流入血袋。放血時，會同時給予食鹽水 500mL，從另一手臂靜脈輸入。
- 抗凝處理：採血過程中需輕柔搖晃血袋，使血液與抗凝劑充分混合，防止凝固。
- 移除量：
  - ✓ 初始/誘導階段：每週 1-2 次，每次移除 450-500mL 全血 (或約 7 mL/kg 體重)。
  - ✓ 維持階段：一旦 Hct 達到目標值，放血頻率降低，改為每 1-3 個月一次，或根據定期監測的 Hct 結果決定。每次移除量仍為 450-500mL。
  - ✓ 持續時間：整個過程通常需要 15-30 分鐘。

## (3) 抗血小板藥物：

低劑量阿斯匹靈 (aspirin) 用於無禁忌症患者，降低血栓風險。

## (4) 細胞減量藥物 (高血栓風險或症狀嚴重者)：

Hydroxyurea (首選)：抑制骨髓增生，減少血栓風險。

Ruxolitinib (JAK2 抑制劑)：用於對 hydroxyurea 無效/不耐受者，改善脾腫大及症狀。

Interferon- $\alpha$  (長效型)：適用於年輕患者或孕婦，但副作用較多。

## (5) 支持性治療：

皮膚瘙癢：抗組織胺或紫外線療法。

高尿酸血症：Allopurinol 預防痛風。

併發症監測：定期評估血栓、骨髓纖維化或急性白血病轉化風險。

治療需依患者年齡、風險分層及併發症個別化調整。早期治療可

接近正常壽命，但需終身監控。血栓為主要死因，長期追蹤至關重要。