

真性多血症に関する情報はコチラ



- 真性多血症の色々なことが分かるサイト「骨髓増殖性腫瘍.net」
<https://www.mpn-info.net>

PCでも、
携帯でも検索！

骨髓増殖性腫瘍患者・家族会からのお知らせ



- 骨髓増殖性腫瘍患者・家族会 (MPN-JAPAN) サイト
<http://mpn-japan.org>

真性多血症を含む骨髓増殖性腫瘍は普段なかなか同じ病気を抱える患者さんに出会う機会の少ない希少疾患ですが、患者会では同じ病気で悩んだ経験を持つ患者さん・現在悩んでいる患者さんと出会えます。

一人で悩まずに、まずは同じ病気を抱える先輩患者さんに話を聞いてみてください。

患者・家族会の活動内容や、この病気に詳しい先生の情報はこちら



- MPN-JAPAN 活動内容や医学顧問など紹介ページ
<http://mpn-japan.org/aboutus.html>

連絡先(医療機関・薬局)

ノバルティス ファーマ株式会社

JAK00065GG0007
2020年10月作成

真性多血症と診断された方・ご家族の方へ

真性多血症 ハンドブック

病気の基礎から検査、治療の話まで



監修 桐戸 敬太 先生 山梨大学医学部血液・腫瘍内科

はじめに

真性多血症は、骨髄増殖性腫瘍の一部で、赤血球の過剰な増加を特徴とする「慢性的な血液の腫瘍」です。直ちに生命に影響することは、まれですが、病気の進行に伴い血液が濃くなるため、血液の流れが悪くなり、さまざまな症状がみられるようになります。心筋梗塞や脳卒中といった生命を脅かすような合併症を引き起こすこともあります。また、体のだるさ、入浴後のかゆみといった全身の症状により、日々の生活に支障を来すようになります。

そのため、真性多血症の治療では、心筋梗塞や脳卒中などの血栓症の発症を予防するとともに、さまざまな症状を緩和することが目標となります。患者さんの多くは、治療によって症状の緩和がみられ、通常の日常生活を送ることができます。目標を達成するには、病気を正しく理解して、適切な治療を受けることが大切です。

そこで、真性多血症に関する基本的知識をまとめた「真性多血症ハンドブック」を作成しました。ご自身の病気への理解を深めるために、本冊子をご活用いただければ幸いです。

目次

I 真性多血症とは

病気の起こる仕組み	4
病気の特徴	5
血栓症について	6
病気によってみられる症状	8

II 真性多血症の検査

血液検査	10
遺伝子検査	11
骨髄検査	11

III 真性多血症の治療

治療の目標	12
治療の決め方	13

参考 これらの症状を、年齢や体調のせいだと思っていませんか？ ～真性多血症による特徴的な10症状とは～	14
--	----

参考 真性多血症患者さん用 症状チェックシート	16
-------------------------	----

参考 骨髄増殖性腫瘍 症状評価フォーム	18
---------------------	----

コラム 患者さん自身でも症状を評価して伝えることの重要	20
-----------------------------	----

瀉血療法	21
薬物療法	21

IV 日常生活における注意点

日常生活で心がけること	22
ご家族や周囲の方々へ	23

参考 高額療養費制度	24
------------	----

参考 その他の医療費負担サポート制度	26
--------------------	----

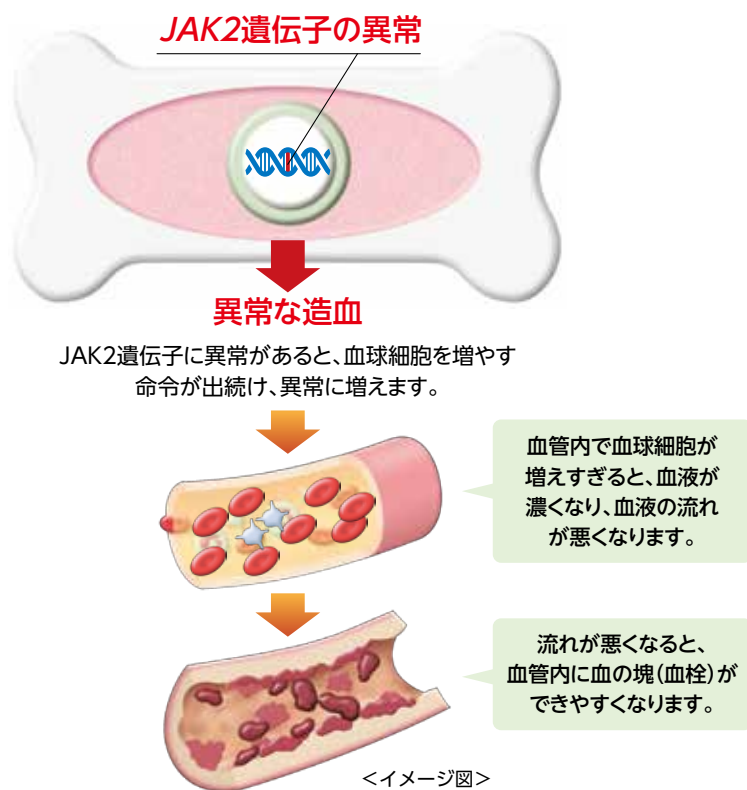
I 真性多血症とは

病気の起こる仕組み

真性多血症は、JAK2遺伝子の異常によって、血液細胞が異常に増えてしまう病気です。

●真性多血症における造血

JAK2遺伝子変異があると、
血液が増えたり、ときに減ったりします。

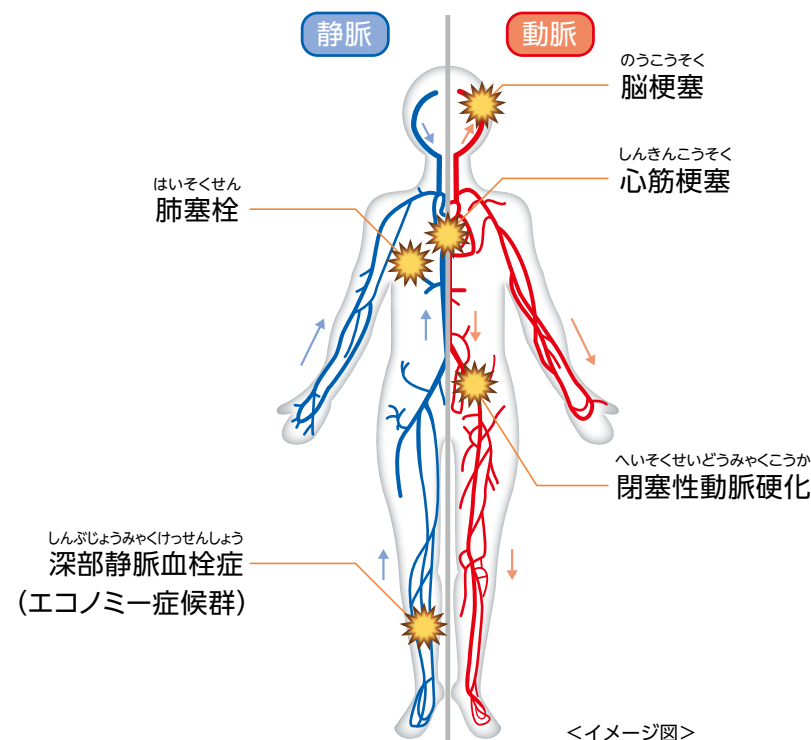


病気の特徴

- JAK2遺伝子に異常が生じることで発症します。
- 年間発症頻度は、人口10万人あたり2人程度と推定されます¹⁾。やや男性に多く、50歳～60歳に診断のピークがみられます。
- 多くの場合、赤血球だけでなく、血小板や白血球も増加します。
- 無治療でいると血栓症などの合併症により生命が脅かされるようになるため、診断後は血栓症の発症を抑える治療を行います。
- 経過中に、急性白血病や骨髄線維症など、まれに移行することがあります。

1) 小松則夫、日本内科学会雑誌 2007; 96: 1382-1389.

●主な血栓症の種類と血栓が詰まる場所

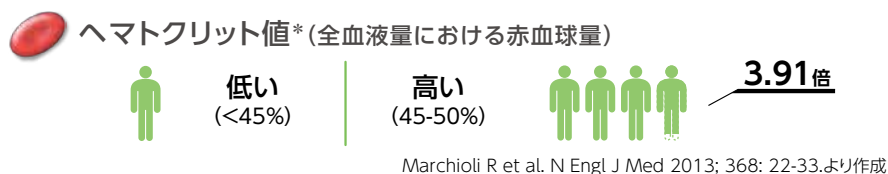


血栓症について

真性多血症では、血栓症が起きやすくなっています。

病気により「脳梗塞」「心筋梗塞」「深部静脈血栓症(エコノミー症候群)」などの血栓症の発症リスクが高くなっているため、しっかりと治療しましょう。

●血液細胞の量でみた血栓症の発症リスク



あなたのヘマトクリット値はいくつですか? %

*日本のガイドラインでは、瀉血後のヘマトクリット値は45%未満にコントロールすることが推奨されています。

参考



あなたの白血球数はいくつですか? /mm³



あなたの血小板数はいくつですか? 万/mm³

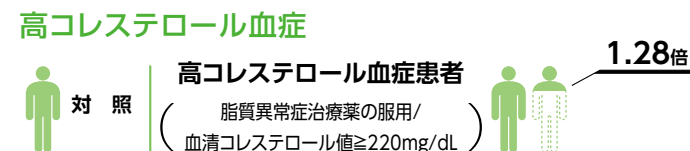
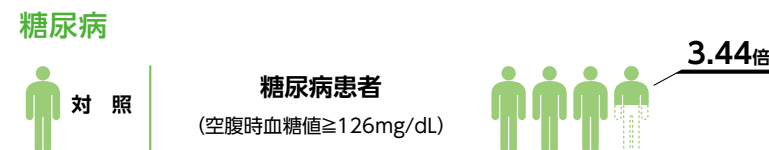
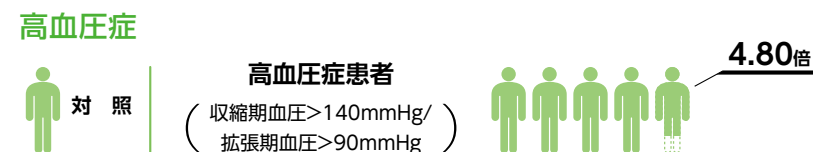
参考

生活習慣病の管理と同様に
血液細胞の量を管理することが重要です。

一般的に、生活習慣病では血栓症が起きやすいとされ、血栓症を起こさないように目標値以下に治療することが重要とされています。

真性多血症患者さんも、生活習慣病における目標値の管理と同様、それぞれの血液細胞の量を目標値以下に管理することが重要となります。

●生活習慣病における血栓症(心筋梗塞)の発症リスク



方法：初発の心筋梗塞患者1,925例と年齢、性別を一致させた対照2,279例を比較した。

Kawano H et al. Circ J 2006; 70: 513-517.より作成

病気によってみられる症状

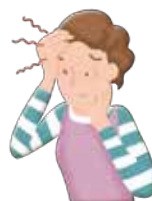
血液細胞が多くなることで、さまざまな症状が起きます。

病気の状態を把握するために、症状を定期的に評価することが大切です。

下記のような症状がないか、確認してみましょう

循環障害

- ☐ 頭痛（片頭痛）・めまい
- ☐ チカチカ光る（閃輝暗点）
- ☐ 指先のピリピリ感（肢端紅痛症）
- ☐ 赤ら顔（顔面紅潮）
- ☐ 耳鳴り など



血栓形成

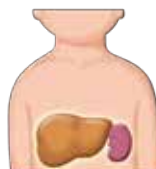
- ☐ 胸痛・胸が苦しい
- ☐ 動悸・冷や汗
- ☐ ろれつが回らない など

のうこうそく
・脳梗塞
しんきんこうそく
・心筋梗塞
はいそくせんしょう
・肺塞栓症



肝腫大・脾腫

- ☐ 肝臓や脾臓が腫れる
- ☐ お腹の不快感（腹部不快感） など



<イメージ図>

その他

- ☐ 全身のかゆみ
- ☐ 高血圧
- ☐ 消化性潰瘍 など



症状を定期的に評価することで、病気の進行や命に危険を及ぼす合併症などに気づきやすくなります。

命に危険を及ぼす合併症や疾患

合併症

- 脳梗塞・心筋梗塞などの血栓症
- 脳出血や消化管出血などの出血性疾患

まれに移行することがある疾患

- 急性白血病
- 骨髄線維症

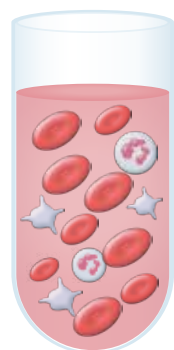
また、「診断時の脾腫」や「治療中の白血球数 ≥ 1 万/mm³」だと急性白血病や骨髄線維症に移行しやすいと報告されていますので、特に注意が必要です。

Ⅱ 真性多血症の検査

血液検査

血液の濃さを評価するために血液細胞（赤血球、白血球、血小板）の量を確認します。

●血液細胞の量の目安



ヘマトクリット値*（赤血球の量）

 **45%未満**

参考

白血球数

 **1万/mm³未満**

血小板数

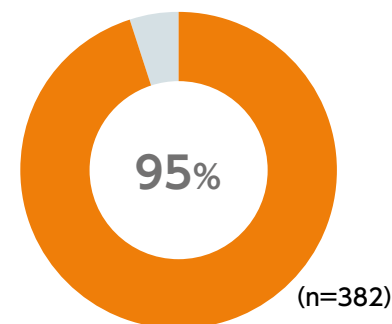
 **40万/mm³未満**

*日本のガイドラインでは、瀉血後のヘマトクリット値は45%未満にコントロールすることが推奨されています。

遺伝子検査

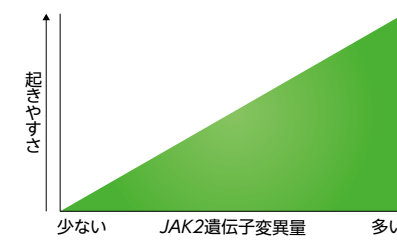
正確に真性多血症を診断するために血液を採取して、遺伝子検査を実施します。

●JAK2遺伝子異常がある真性多血症患者さん



Klampfl T et al. N Engl J Med 2013; 369: 2379-2390.

●JAK2遺伝子変異の量が多い場合、「血栓症」「出血」「骨髄線維症への移行」が起きやすくなるため、さらに注意が必要です。



Bertozzi I et al. Ann Hematol 2017; 96: 1297-1302. より作成

骨髄検査

正確な診断を実施するため、または骨髄線維症や急性白血病への移行が疑われる場合に骨髄検査を実施することがあります。



Ⅲ 真性多血症の治療

治療の目標

治療では、血栓症の発症を抑えること、症状を緩和しQOL(生活の質)を維持することが目標となります。

- 血栓症の発症を抑える
- 症状を緩和しQOLを維持する



真性多血症における治療の主な目的は、血栓症などの予後に影響を及ぼす合併症の予防であり、主に赤血球などの血液細胞の量をコントロールする治療を行います。

また、かゆみなどの症状がみられる場合は、症状を緩和しQOLを維持するための治療もあわせて行います。

● 血液細胞の量の目安



ヘマトクリット値*1(赤血球の量)

 **45%未満**

参考

白血球数

 **1万/mm³未満**

血小板数

 **40万/mm³未満**

*1 日本のガイドラインでは、瀉血後のヘマトクリット値は45%未満にコントロールすることが推奨されています。

治療の決め方

年齢や血栓症の既往と発症リスクなどを総合的に検討した上で治療法を選択します。



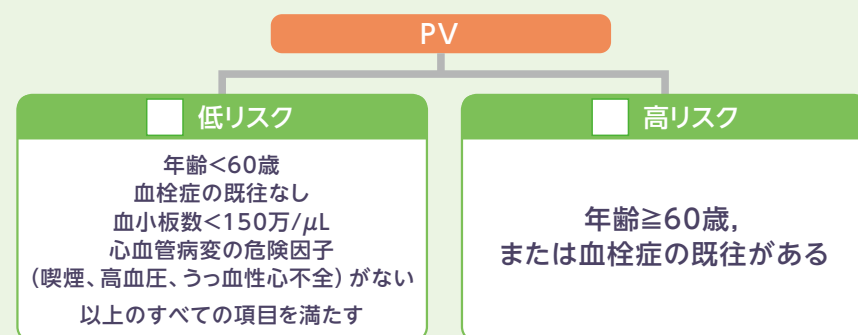
*2「血栓症の発症リスク」では、一般的に血栓症の発症リスクと考えられている『高血圧』『糖尿病』『脂質異常症』『肥満』などを検討します。

治療の中心は「瀉血療法」や「薬物療法」です。

血栓症の発症リスクが高い場合は「細胞減少療法」を併用します。

ご自身がどのリスクに当てはまるかチェックしてみましょう。

● PVにおける血栓症のリスク分類



低リスク群にも高リスク群にも当てはまらない場合は中間リスクとなります。

日本血液学会編. 造血器腫瘍診療ガイドライン2018年版(第2版). 金原出版, p95, 2018.
Tefferi A et al. Semin Hematol 2005; 42: 206

PV: 真性多血症

参考

これらの症状を、年齢や体調のせいでと思っていますか？

～真性多血症による 特徴的な10症状とは～

だるさ
(倦怠感)

- ・少し動くと、すぐに休みたくなる
- ・疲れやすく階段を上げるのが大変
- ・朝、起きるのがつらい

やる気の低下
(活動性の低下)

- ・仕事、趣味、人付き合いなどが、思うようにできない

かゆみ
(そう痒感)

- ・お風呂に入るとかゆみが強くなる

骨の痛み
(骨痛)

- ・骨痛のため、就寝中に目が覚める
- ・安静にしているても、骨が痛い



寝汗

- ・睡眠中、下着やパジャマ、シーツを交換するほどの汗をかく

すぐ満腹になる
(早期満腹感)

- ・食事の量が、前より減少している
- ・食欲はあるけど、一度の食事で量が食べられない



集中力の低下

- ・集中して、本や新聞を読むことができない



体重減少

- ・体重が減った
- ・洋服のサイズが合わなくなった

お腹の不快感
(腹部不快感)

- ・お腹がはった感じ
- ・お腹が押さえられるような感じ



発熱

- ・体が熱っぽい
- ・熱がある感じがする



参考

真性多血症患者さん用 症状チェックシート

実際に特徴的な10症状があるかどうか、「症状チェックシート」で確認してみ
ここ1週間のことを思い出して「すごく ある」「ある」「ない」のいずれかに○を
「体重減少」については、ここ半年のことを思い出して「すごく 減った」「減っ

ましよう。

してください。

た」「減っていない」のいずれかに○をしてください。

特徴的な10症状	○をしてください
 だるさ (倦怠感) 例えば ● 少し動くと、すぐに休みたくなる ● 疲れやすいと感じる	☐ すごく ある ☐ ある ☐ ない
 かゆみ (そう痒感) 例えば ● お風呂に入るとかゆみが強くなる	☐ すごく ある ☐ ある ☐ ない
 寝汗 例えば ● 睡眠中、下着やパジャマ、シーツを交換するほどの汗をかく	☐ すごく ある ☐ ある ☐ ない
 集中力の低下 例えば ● 集中して、本や新聞を読むことができない	☐ すごく ある ☐ ある ☐ ない
 お腹の不快感 (腹部不快感) 例えば ● お腹がはった感じ ● お腹が押えられるような感じ	☐ すごく ある ☐ ある ☐ ない

特徴的な10症状	○をしてください
 やる気の低下 (活動性の低下) 例えば ● 仕事、趣味、人付き合いなどが、思うようにできない	☐ すごく ある ☐ ある ☐ ない
 骨の痛み (骨痛) 例えば ● 骨痛のため、就寝中に目が覚める ● 安静にしているとも、骨が痛い	☐ すごく ある ☐ ある ☐ ない
 すぐ満腹になる (早期満腹感) 例えば ● 食事の量が、前より減少している ● 食欲はあるけど、一度の食事で量が食べられない	☐ すごく ある ☐ ある ☐ ない
 体重減少 例えば ● 体重が減った ● 洋服のサイズが合わなくなった	☐ すごく 減った ☐ 減った ☐ 減っていない
 発熱 例えば ● 体が熱っぽい ● 熱がある感じがする	☐ すごく ある ☐ ある ☐ ない

Mesa R et al. BMC Cancer 2016; 16: 167.より作成

この「症状チェックシート」で、気になる症状や困っている症状がある場合は、
TSS」を付けてみましょう。

次のページの「骨髄増殖性腫瘍 症状評価フォーム総症状スコアMPN-SAF

参考 骨髄増殖性腫瘍 症状評価フォーム

「真性多血症患者さん用 症状チェックシート」で気になる症状がある場合は、病気の進行や治療の効果をより正確に評価するためにも「骨髄増殖性腫瘍 症状評価フォーム総症状スコアMPN-SAF TSS」を付けて、受診する際に持っていきましょう。



1 記入日と次回受診日を記入してください。
可能な限り、次回受診日の直前から約1週間前までの間に感じた症状の程度を評価してください。

2 症状の程度を最もよく表す数字1つに ☒ を付けてください。
例) ・だるさ(倦怠感、疲労感):これ以上考えられないだるさを「10」としてください。
数字で表せない場合は、下記の自由記入欄に記載しておいてください。
・発熱の場合は37.8℃以上の発熱が毎日あった場合を「10」としてください。

3 全ての記載を確認したら点数を合計してください。

4 10項目の症状以外に頻繁に感じた症状や、
その他気づいたことなどは、自由記入欄に記載しておいてください。

「骨髄増殖性腫瘍 症状評価フォーム総症状スコアMPN-SAF TSS」は真性多血症患者さん向け疾患情報サイト「骨髄増殖性腫瘍.net」にも掲載されています。

日本版 骨髄増殖性腫瘍 症状評価フォーム総症状スコアMPN-SAF TSS*

*Myeloproliferative Neoplasm -Symptom Assessment Form Total Symptom Score

患者さん記入用

お名前 記入日 月 日 次回受診日 月 日

この症状評価フォームでは、患者さんの症状を記録できるようになっています。
それぞれの症状について、症状の程度を最もよく表す数字1つに ☒ を付けてください。
該当の症状が「なし」の場合を「0」とし、考えられる「最悪の状態」を「10」とします。
全ての症状の程度を記入し、受診時に主治医に見せてください。

この24時間に感じた最も強いだるさ(倦怠感、疲労感)について一番よく表す数字1つに ☒ を付けてください。

	なし											これ以上考えられないほどのだるさ										
	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10											
24時間内に感じた最も強いだるさ (倦怠感、疲労感)	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	

この1週間に経験した症状の程度を最もよく表す数字1つに ☒ を付けてください。

	なし										最悪の状態
	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
食事の際、すぐに満腹感を感じる (早期満腹感)	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
腹部不快感	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
無気力	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
集中力に関する悩み (発病前と比較して)	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
寝汗	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
かゆみ (激しいかゆみ)	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
骨の痛み (関節痛や関節炎以外の広範な痛み)	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
過去6か月にわたる 意図しない体重減少	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
	なし										毎日
37.8℃以上の発熱	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐

上記10項目について
数字を合計してください

自由記入欄(その他の症状、気づいたこと)

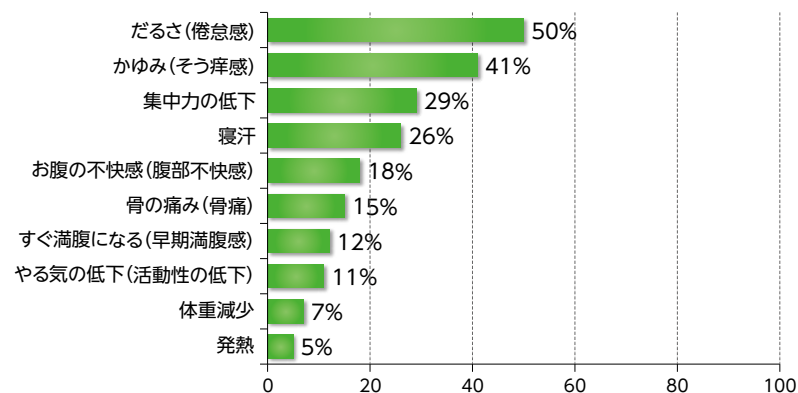
監修:宮崎大学内科学講座 消化器血液学分野 下田 和哉 先生

ノバルティス ファーマ株式会社

コラム

患者さん自身でも症状を評価して
伝えることの重要性

約半数の患者さんが自分のだるさ(倦怠感)・かゆみ(そう痒感)などの症状と真性多血症は関係ないと考えていました。

特徴的な10症状が真性多血症により起きていると
理解している患者さんの割合

グローバルMPN LANDMARKサーベイより作成
COI:本調査はノバルティスの資金により行われた。

グローバルMPN LANDMARKサーベイは2016年4～10月に英国・ドイツ・イタリア・日本・カナダ・オーストラリアで実施された調査です。調査の目的は「真性多血症が患者さんの日常生活などに、どのような影響を与えるかについて理解を深める」とされ、真性多血症患者さん223例などにオンラインでアンケート調査が実施されました。評価項目は「症状が真性多血症により起きていると認識しているか」などとされました。

一方、患者さんの症状をMPN-SAF TSSなどの評価表を用いて一つ一つ確認している医師は全体の9%であり、残りの医師の診察では患者さんの症状が見過ごされてしまう可能性があります。そのため、より良い治療を選択するためには、患者さん自身で症状を評価し、主治医に伝えることが重要となります。

瀉血療法

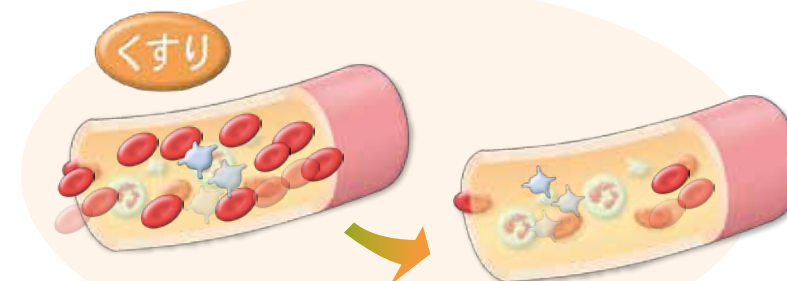
瀉血とは、献血と同じように静脈から血液を抜き取ることであり、赤血球の量を減らすことで血栓をできにくくする治療法です。

⚠ 高齢の患者さんや心血管系に問題がある場合は、瀉血量や頻度を調整します。



薬物療法

薬剤を服用して、血栓をできにくくしたり、血液細胞の数を減らして、病気をコントロールする治療法です。



血栓をできにくくしたり、血液細胞の数を減らします

<イメージ図>

Ⅳ 日常生活における注意点

日常生活で心がけること

血栓症の予防には、心血管危険因子を減らすことも大切です。

心血管危険因子とは高血圧症、肥満、糖尿病、脂質異常症（高脂血症）、喫煙のことです。とくに喫煙により、血栓症が発症するリスクはさらに高まるといわれていますので、禁煙を心がけましょう。

- 水分をこまめに補給しましょう。
- 鉄剤や鉄サプリの摂取は控えましょう。
- 長時間同じ姿勢での移動が必要な場合は、主治医に相談しましょう。
- 禁煙を心がけましょう。
- 適度な運動とバランスのよい食事を心がけましょう。
- ストレスをためないように心がけましょう。
- 手術や抜歯などが必要な場合には、あらかじめ主治医に相談しましょう。
- 体調がおかしいときは、すぐに主治医に相談しましょう。



ご家族や周囲の方々へ

真性多血症の患者さんの多くは治療によって日常生活を送ることができます。

ただし、脳卒中や心筋梗塞などの合併症の予兆を見逃さないことが大切です。



チェックポイント

● 脳卒中

- ☐ 片方の手足・顔半分にマヒ・しびれが起こる
- ☐ ろれつが回らない、言葉がでない、他人の言うことが理解できない
- ☐ 力はあるのに、立てない、歩けない、ふらふらする



● 心筋梗塞

- ☐ 締め付けられるような激しい痛みが起こる
- ☐ 上記の症状が15分以上続く



● 出血性症状

- ☐ 鼻血が出る
- ☐ 胃が痛む
- ☐ 黒い色の便（タール便）がみられる



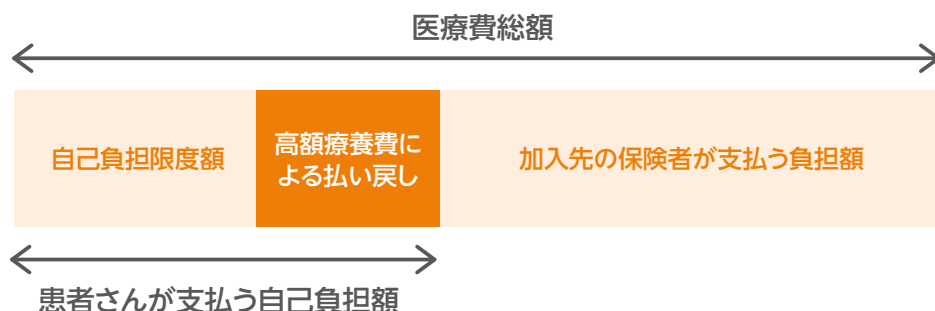
<イメージ図>

このような症状がみられた場合には
すぐに病院を受診してください。

参考 高額療養費制度

医療機関へ高額な医療費を支払ったときは、^{こうがくりょうようひ}「高額療養費制度」で払い戻しが受けられます。

高額療養費制度とは、同一月(1日から月末まで)にかかった医療費の自己負担額が一定の金額(自己負担限度額)を超えた場合、超えた分が後ほど払い戻される医療保険制度です。



高額療養費制度について、詳しく解説した小冊子もご用意していますので、主治医もしくは医療機関のスタッフにご相談ください。



*本制度は、加入されている医療保険、市区町村によって内容が異なる場合があります。詳しくは、保険加入先(健康保険証をご確認ください)にお問い合わせください。

主な内容

- ・高額療養費とは
- ・支給を受けるには
- ・自己負担限度額
- ・算定方法
- ・活用事例

など

治療にかかる費用について

高額療養費制度では、年齢および世帯の年収によって自己負担限度額が異なります。具体例でみましょう。

具体例

処方せんによる薬を受け取った薬局での費用が
自己負担限度額を超えた場合
(70歳未満、標準報酬月額28～50万円の方)

A病院 医療費 30,000円 支払額(3割) 9,000円^{*1}

B薬局(A病院の処方せん)

医療費 300,000円 支払額(自己負担限度額) 80,430円

「限度額適用認定証」を提示
(4回目以降は44,400円^{*2})

*1 A病院の医療費は、自己負担限度額を超えていないため、一旦、医療費の3割を支払い、その後、保険者に申請し、払い戻し金(8,700円)を受け取ります。

*2 高額療養費の支給を同一世帯で1年間(直近の12ヵ月)に4回以上受ける場合には、4回目からの自己負担限度額が44,400円となります。

2020年9月現在

自己負担限度額は以下のWEBサイトで計算できます。



ノバルティスファーマ 自己負担額の払い戻し試算

検索

https://secure.novartis.co.jp/kougakuiryou/check_01.html

ご自身の自己負担限度額は
いくらになりましたか。

円

参考 その他の医療費負担サポート制度

高額療養費制度以外にもさまざまな医療費負担を軽減できる制度があります。それぞれの窓口を確認してみましょう。

1 民間の医療保険(がん保険など)

真性多血症は、民間の医療保険（がん保険など）の対象となる可能性があります。



加入している保険会社の窓口
に問い合わせましょう

2 付加給付制度

一部の健康保険組合や共済組合が独自に定める医療費助成制度です。高額療養費制度と同様に、一定の金額を超えた場合、医療費の払い戻しを受けることができます。また、治療と就労をサポートするための制度が設けられている場合もあります。



加入している保険組合の窓口
に問い合わせましょう

memo