

真性多血症(polycythemia vera)

- ・真性多血症は骨髄増殖性腫瘍の一つであり、赤血球数の過剰な増加に加えて巨核球／顆粒球系統のさまざまな過形成が生じる。
- ・真性多血症の生命予後は比較的良好であり、治療により10年以上の50%生存期間が期待できる。そのため、合併する血栓症の予防が治療の主眼となる(表1)。
- ・「造血器腫瘍診療ガイドライン 2018年版補訂版」では、真性多血症の治療戦略として、血栓症の低リスク群(年齢<60歳、かつ血栓症の既往がない)に対しては瀉血+低用量アスピリンの投与を行い、高リスク群に対しては瀉血療法、アスピリン療法に加え細胞減少療法を行うとされている※¹(図1)。細胞減少療法の第一選択薬はヒドロキシカルバミド※²であり、ヒドロキシカルバミド不耐容あるいは抵抗性の場合は、ルキソリチニブを使用する。
(※¹造血器腫瘍診療ガイドライン 2023年版(2023年7月20日発行)においても同様の記載)
(※²造血器腫瘍診療ガイドライン2018年版補訂版での表記はヒドロキシウレア)
- ・ロペグインターフェロン アルファ2b(ベスレミ)は既存治療が効果不十分又は不適当な真性多血症患者に使用される。

表1 真性多血症における血栓症のリスク分類
(造血器腫瘍診療ガイドライン2018年版補訂版より作成)

報告者	予後因子	リスク分類
Barbui T, et al. (J Clin Oncol. 2011)	年齢<60歳、かつ血栓症の既往なし	低リスク
	年齢≥60歳、または血栓症の既往がある	高リスク
Tefferi A, et al. (Semin Hematol. 2005)	年齢<60歳 血栓症の既往なし 血小板数<150万/μL 心血管病変の危険因子(喫煙、高血圧、うっ血性心不全)がない 以上のすべての項目を満たす	低リスク
	低リスク群にも高リスク群にも属さない	中間リスク
	年齢≥60歳、または血栓症の既往がある	高リスク

図1 真性多血症の治療アルゴリズム

