

Polycythemia Vera with Cerebral Thrombosis

รายงานผู้ป่วย 1 รายและทบทวนวรรณกรรม

วิวัฒน์จันเจริญฐานะ, พ.บ.*

สมชายอินทศิริพงษ์, พ.บ.**

บทคัดย่อ

สาเหตุของภาวะหลอดเลือดสมองอุดตันไม่ได้เกิดจากความผิดปกติของหลอดเลือดในสมองหรือเกิดจากภาวะลิ่มเลือดอุดตันเท่านั้น แต่ยังสามารถเกิดจากความผิดปกติของเลือดที่ไหลผ่าน โดยเฉพาะเลือดที่มีจำนวนเม็ดเลือดมากจนทำให้เกิดมีความหนืดสูง ซึ่งได้แก่ภาวะ essential thrombocythemia, chronic myeloid leukemia และ polycythemia vera บทความนี้ได้รายงานผู้ป่วยชาย 1 รายเป็น polycythemia vera มาด้วยอาการปวดมึนศีรษะ อ่อนแรง เวียนศีรษะ จากภาวะหลอดเลือดสมองอุดตันและทบทวนวรรณกรรม

Abstract: Polycythemia Vera with Cerebral Thrombosis: A Case Report and Literature Review

Wiwat Chanchaoenthana, M.D.*

Somchai Insiripong, M.D.**

* Resident, Department of Medicine, Maharat Nakhon Ratchasima Hospital, Nakhon Ratchasima 30000

** Medical Staff, Hematologic Unit, Department of Medicine, Maharat Nakhon Ratchasima Hospital, Nakhon Ratchasima 30000

Nakhon Ratch Med Bull 2009; 33: 49-57.

* แพทย์ประจำบ้าน กลุ่มงานอายุรกรรม โรงพยาบาลมหาราชนครราชสีมา จ.นครราชสีมา 30000

** แพทย์หน่วยโลหิตวิทยา กลุ่มงานอายุรกรรม โรงพยาบาลมหาราชนครราชสีมา จ.นครราชสีมา 30000

Ischemic stroke arise from primary thrombosis of the vessels or embolic events but also from markedly increased blood cells. A common feature of these disorders is the creation of a prothrombotic state, now commonly referred to as “hypercoagulable state.” Hematologic diseases such as essential thrombocythemia, thrombotic thrombocytopenic purpura, and polycythemia vera clearly cause ischemic stroke. This report is a male patient with polycythemia vera that presenting with nonspecific symptoms such as headache, malaise, weakness and vertigo which finally developed ischemic stroke from cerebral thrombosis and literature review.

รายงานผู้ป่วย

ผู้ป่วยชายไทย อายุ 53 ปี อาชีพ ทำนา ภูมิลำเนา อำเภอด่านขุนทด จังหวัดนครราชสีมา

ประวัติปัจจุบัน

2 วันก่อนมาโรงพยาบาล มีอาการปวดมึนศีรษะทั่วๆ ไม่มีคลื่นไส้หรืออาเจียน อาการปวดค่อยๆ เป็นมากขึ้นจนทำงานไม่ได้ ต้องนอนพัก เวียนศีรษะเล็กน้อย

1 วันก่อนมาโรงพยาบาล ผู้ป่วยมีอาการอ่อนแรงแขนขาด้านขวาทันที ขณะกำลังทำงาน ตอนแรกแขนขาเท่ากัน เวียนศีรษะ พวดไม่ชัด ลิ้นแข็ง ไม่มีคลื่นไส้อาเจียน ไม่ปวดกล้ามเนื้อ ปวดศีรษะเล็กน้อย ไม่มีไข้ นอนพักแล้วอาการไม่ดีขึ้นจึงมาโรงพยาบาล

ประวัติส่วนตัว

สูบบุหรี่ 30 ปี วันละ 8-10 มวน ไม่ทราบว่ามิโรคประจำตัวหรือไม่

ตรวจร่างกาย

Body temperature 37°C, heart rate 66 beats / min regular, blood pressure 110/80 mmHg, respiratory rate 18 /min

HEENT: not pale, no jaundice, no cervical lymphadenopathy

Heart: normal S₁ S₂, no murmur

Lungs: clear, no adventitious sound

Abdomen: liver and spleen not palpable

Neurological examination: good conscious, no stiff neck, right-sided upper motor neuron type facial palsy

Fundus: no papilledema, Pupils: react to light both sides

Motor: weakness at right upper and lower extremities grade IV

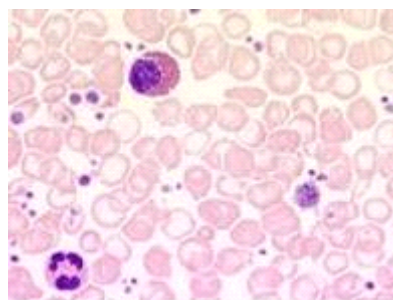
Reflex: 2+ all, Barbinski sign: plantar flexion both sides

การตรวจทางห้องปฏิบัติการ

CBC: RBC 8.25x10⁶ cells/uL, Hct 62.9 vol%, WBC 26,100 cells/mm³, PMN 72%, B 1.5%, L 11.3%, E 10.9%, platelet 524,000/mm³ ตัวโตและจับกลุ่ม ดังรูปที่ 1

FBS 99 mg/dL

Cholesterol 173 mg/dL, Triglycerin 129 mg/dL, HDL-chol 39 mg/dL, LDL-chol 108 mg/dL



รูปที่ 1 ภาพสเมียร์เลือดของผู้ป่วย (100 x)

Uric acid 7.9 mg/dL, LDH 515 U/L

Erythropoietin level 2.2 mIU/ml (2.60 - 34.0 mIU/ml)

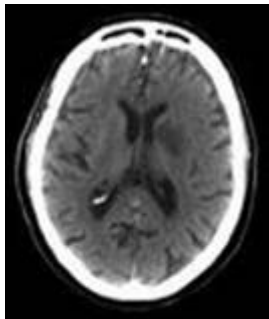
Arterial blood gas: pH 7.386, pCO₂ 43.5 mmHg, pO₂ 98 mmHg, HCO₃ 24.5 mmol/L; SpO₂ 99%

CT scan of brain - The study shows about 6x5 cm heterogenous hypodense lesion at left basal ganglia. Compression on left lateral ventricle is noted. No midline shift, extra-axial collection is seen. After injection of contrast medium, there is no abnormal enhancement. Impression: left basal ganglia infarction causes pressure effect on ipsilateral lateral ventricle. ดังรูปที่2

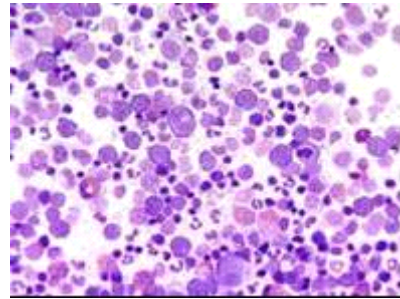
การตรวจไขกระดูก พบ hypercellularity (cellularity 60%), adequate megakaryocytes, M:E = 3:1, panmyelosis appearance ดังรูปที่3

วิจารณ์

ผู้ป่วยรายนี้มีอาการทางระบบประสาทซึ่งเกิดขึ้นทันที แสดงให้เห็นถึงพยาธิสภาพในสมองน่าจะเป็นกลุ่มความผิดปกติของหลอดเลือดโดยมีอาการและสิ่งตรวจพบบ่งชี้ว่า พยาธิสภาพในสมองน่าจะเป็น localized brain lesion มากกว่า diffuse brain lesion จากผลตรวจเอกซเรย์คอมพิวเตอร์สมองพบสมองขาดเลือด (infarction) ที่บริเวณ basal ganglia ข้างซ้าย พยาธิสภาพ



รูปที่ 2 ภาพ CT brain ที่มี left basal ganglia infarction ในผู้ป่วยรายนี้



รูปที่ 3 สเมียร์ไขกระดูกของผู้ป่วย (40 x)

ที่เกิดขึ้นบ่งชี้ว่าผู้ป่วยมีปัญหาเส้นเลือดอุดตัน (thrombosis) ซึ่งเกิดขึ้นกับหลอดเลือดในสมอง อย่างไรก็ตามถึงแม้ว่าการเกิดเส้นเลือดอุดตันของหลอดเลือดในสมองจะพบได้บ่อยในผู้สูงอายุ แต่จากผลการตรวจเลือดที่พบความผิดปกติของ hematocrit ซึ่งสูงมากถึงร้อยละ 62.9 เม็ดเลือดขาวมากขึ้นและพบ basophil มากขึ้น มีเกร็ดเลือดสูงกว่าปกติและรูปร่างผิดปกติ จึงอาจมีส่วนทำให้เกิดเส้นเลือดอุดตันได้

จากข้อมูลเบื้องต้นให้การวินิจฉัย polycythemia vera (PV) associated cerebral thrombosis โดยสามารถอธิบายการอุดตันของหลอดเลือดในสมองในผู้ป่วยรายนี้ได้ว่าเกิดจากภาวะ hyperviscosity เนื่องจากเม็ดเลือดแดงสูงกว่าปกติร่วมกับภาวะ thrombocytosis (มีเกร็ดเลือดสูง) ทำให้เลือดแข็งตัวได้ง่ายขึ้น จึงเกิดเส้นเลือดแดงอุดตันของหลอดเลือดสมองจนเกิดอาการดังกล่าวข้างต้น นอกจากนี้ ในผู้ป่วยรายนี้ได้ทำการตรวจค้นปัจจัยเสี่ยงทางหลอดเลือด (cardiovascular risk) พบว่าไม่มีภาวะเบาหวานและระดับไขมันในเลือดสูงเล็กน้อย (LDL-cholesterol 108 mg/dL) จึงไม่น่าเป็นสาเหตุหลักของการเกิดเส้นเลือดแดงอุดตัน

อย่างไรก็ตาม การวินิจฉัย PV ในผู้ป่วยรายนี้พบว่ามีข้อค้านเนื่องจากค่าฮีมาโตคริตไม่ได้สูงเนื่องจากพบในระยะแรกของโรค ม้ามจึงยังไม่โตมาก และการตรวจอื่น ๆ น่าจะเพียงพอสำหรับการวินิจฉัยตาม criteria ที่พบการสร้างเม็ดเลือดที่ผิดปกติมากขึ้นทั้งระบบ ร่วมกับการตรวจพบ basophil มากขึ้น มีลักษณะ panmyelosis

ซึ่งเป็นลักษณะจำเพาะของ PV และฮอร์โมน erythropoietin ทำให้เชื่อว่าเป็น primary polycythemia จริง

ทบทวนวรรณกรรม

Polycythemia vera เกิดจากความผิดปกติของ clonal pluripotent stem cell จัดเป็นโรคในกลุ่ม myeloproliferative disorders ซึ่งมีลักษณะสำคัญคือ มีการสร้างเม็ดเลือดในไขกระดูกเพิ่มขึ้น โดยเฉพาะการสร้างเม็ดเลือดแดง และเกร็ดเลือดซึ่งเพิ่มขึ้นอย่างมาก จึงทำให้จำนวนเม็ดเลือดแดงและเกร็ดเลือดในเลือดสูงมากผิดปกติ จนก่อให้เกิดพยาธิสภาพ และอาการแสดงที่เกิดจากภาวะเลือดข้นผิดปกติ

อุบัติการณ์และพยากรณ์โรค^(1,2)

PV เป็นโรคที่พบในคนสูงอายุ ในประเทศสหรัฐอเมริกาพบอุบัติการณ์ของโรคได้ประมาณ 2.3 รายต่อประชากรหนึ่งแสนคนต่อปีที่อายุเฉลี่ย 51 ปี แต่โดยทั่วไปอายุเฉลี่ยของโรคนี้ขณะได้รับการวินิจฉัยจะมีอายุประมาณ 60 ปี (พิสัย 20-85 ปี) น้อยกว่าร้อยละ 5 ของผู้ป่วย จะเกิดโรคนี้ที่อายุน้อยกว่า 40 ปี ซึ่งส่วนใหญ่มีสาเหตุมาจาก congenital disorder โรคนี้พบมากในผู้ป่วยชายมากกว่าผู้ป่วยหญิงด้วยอัตราส่วนประมาณ 1.3: 1 และมักพบในคนวัยมากกว่าในคนผิวดำ ในประเทศไทยไม่ทราบอุบัติการณ์ที่แน่นอน จากการศึกษาสถิติข้อมูลการวินิจฉัยโรค PV รหัส ICD-10 (International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems 10th Revision): D45 ของหน่วยเวชระเบียน โรงพยาบาลมหาราชนครราชสีมา พบประมาณ 1-2 รายต่อปี

อาการและอาการแสดงทางคลินิก⁽³⁾

ร้อยละ 80 ของผู้ป่วยที่เป็น PV จะมีอาการผิดปกติโดยครั้งหนึ่งจะมีอาการปวดศีรษะ คันตามตัวโดยเฉพาะหลังอาบน้ำอุ่น) หรืออ่อนเพลีย ประมาณหนึ่งใน

สามของผู้ป่วยจะมีอาการเหนื่อยง่ายเวียนศีรษะ การมองเห็นผิดปกติ น้ำหนักลด ปวดท้อง ได้ลิ้นปีเหงื่อออกมาก ผิดปกติหรือมีการปวดชาบริเวณมือและเท้า (erythromelalgia) อาการเหล่านี้สัมพันธ์กับการเกิดภาวะ hyperviscosity hypercatabolism การเพิ่มขึ้นของสารฮีโมโกลิน และการเกิด microvascular หรือ vasomotor events

ร้อยละ 15 ของผู้ป่วย จะเกิดภาวะอุดตันของหลอดเลือดทั้งส่วนของหลอดเลือดแดงหรือหลอดเลือดดำก่อนที่จะได้รับการวินิจฉัยว่าเป็น PV ประมาณ 2 ปี

1 ใน 5 ของผู้ป่วยจะมาด้วยอาการภาวะแทรกซ้อนจากการอุดตันของหลอดเลือดใหญ่ ได้แก่ transient ischemic attack (TIA), cerebrovascular accident (CVA), myocardial infarction (MI), deep venous thrombosis (DVT) และ hepatic vein thrombosis เป็นต้น

ร้อยละ 17 ของผู้ป่วยที่ได้รับการวินิจฉัยจะมีเลือดกำเดาไหล (epistaxis) และมีเลือดออกทางเดินอาหารได้ถึงร้อยละ 3-6

การตรวจร่างกายในผู้ป่วย PV สามารถตรวจพบม้ามโต (ร้อยละ 50-80) facial หรือ conjunctival plethora ($\leq$ ร้อยละ 69) ความดันโลหิตสูง ($\leq$ ร้อยละ 50) ตับโต ($\leq$ ร้อยละ 50) และอาจตรวจพบ cutaneous ulcers หรือ gouty features (พบได้น้อยมาก)

นอกจากนี้อาจตรวจพบภาวะ pulmonary hypertension ได้ในผู้ป่วย PV (อาจพบได้ในภาวะ essential thrombocythemia หรือ idiopathic myelofibrosis เช่นกัน) อายุขัยโดยเฉลี่ยหลังจากพบภาวะ pulmonary hypertension ประมาณ 18 เดือน

การตรวจทางห้องปฏิบัติการ^(1,2)

1. การตรวจทางห้องปฏิบัติการเบื้องต้นหลังจากตรวจพบภาวะ erythrocytosis ควรมีการตรวจ complete blood cell count, RBC mass และ plasma volume ซึ่งจะพบว่า มีการเพิ่มของ hematocrit (Hct) และ red cell mass โดยทั่วไปการให้การวินิจฉัย PV จะยึด red cell mass เป็น

เกณฑ์ กล่าวคือ ในผู้ชายสูงกว่า 36 ซีซี ต่อกลิลกรัม น้ำหนักตัว ในผู้หญิงมากกว่า 32 ซีซี ต่อกลิลกรัม น้ำหนักตัว อย่างไรก็ตามจากที่มีศึกษาไปปรากฏว่า red cell mass มีความสัมพันธ์กับ hematocrit ในระดับหนึ่ง ในกรณีที่ Hct สูงกว่าร้อยละ 60 จะพบว่า red cell mass จะมากกว่าปกติเสมอ ดังนั้นการตรวจดู red cell mass จะมีความจำเป็นในกรณีที่ Hct ต่ำกว่าร้อยละ 60 แต่ถ้าสูงกว่าไม่จำเป็นเพราะสามารถบอกได้ว่าการเพิ่มของ red cell mass จริง

โดยทั่วไปลักษณะของเม็ดเลือดแดงในผู้ป่วย PV จะเป็น normochromic normocytic ไม่มี anisocytosis หรือ poikilocytosis อย่างไรก็ตามกรณีที่ภาวะแทรกซ้อนจาก iron deficiency anemia มาก ๆ จะทำให้ลักษณะของเม็ดเลือดแดงเปลี่ยนแปลงเป็น hypochromic microcytic ร่วมกับ anisocytosis และ poikilocytosis

เม็ดเลือดขาวมีความผิดปกติที่ granulocytes และ lymphocyte ที่เห็นชัดเจนคือจำนวน neutrophil มากขึ้นในเลือด ทำให้มีปรากฏการณ์ของ leukocytosis เม็ดเลือดขาวจะมีจำนวนประมาณ 12,000-25,000 ต่อลูกบาศก์มิลลิเมตร โดยทั่วไปลักษณะของ neutrophil จะปกติพบ basophil มากขึ้นประมาณร้อยละ 3 หรือสูงกว่าซึ่งเป็นปรากฏการณ์สำคัญในการวินิจฉัยโรค สำหรับ leukoerythroblastosis อาจพบได้ในระยะแรกของโรคแต่ไม่มากนัก ส่วน lymphocyte นั้นมักไม่มีการเปลี่ยนแปลงในด้านจำนวน แต่มีการเสื่อมหน้าที่ของ T cell

เกร็ดเลือด จำนวนเกร็ดเลือดในผู้ป่วย PV จะสูงกว่าปกติ โดยทั่วไปจะสูงกว่า 300,000 ต่อลูกบาศก์มิลลิเมตรในเลือด สำหรับการเพิ่มของเกร็ดเลือดนั้นโดยความเป็นจริงจะเป็นมากกว่าที่ปรากฏในเลือด ทั้งนี้เพราะส่วนหนึ่งถูกเก็บไว้ในม้ามซึ่งโตขึ้น ปรากฏการณ์อันหนึ่งซึ่งมักจะพบในผู้ป่วย PV ที่ตัดม้ามคือ ระดับของเกร็ดเลือดจะสูงขึ้นอย่างมากทำให้เกิดเส้นเลือดอุดตันได้มากขึ้น สำหรับรูปร่างของเกร็ดเลือดอาจผิดปกติคือตัวโตขึ้น คีดสีซีดและจับกลุ่มและหน้าที่ของเกร็ดเลือด

อาจจะเพิ่มหรือลดลงก็ได้

2. การตรวจไขกระดูก ไขกระดูกของผู้ป่วย PV จะมี hypercellularity ลักษณะที่เด่นชัดในขณะนี้คือ มีการสร้างเม็ดเลือดมากขึ้นทุกระบบ ทั้งเม็ดเลือดแดง เม็ดเลือดขาวและเกร็ดเลือด (panmyelosis) โดยเฉพาะ megakaryocytes จะมีจำนวนมากขึ้น จับกลุ่มและตัวเล็กกว่าปกติ (micromegakaryocytes)

3. การตรวจระดับของ serum erythropoietin ซึ่งเป็นสิ่งสำคัญที่ใช้ในการแยกระหว่าง PV และ secondary erythrocytosis โดยพบว่าใน PV ระดับของ erythropoietin จะต่ำกว่าปกติ ขณะที่ hypoxia-dependent และ hypoxia-independent secondary polycythemia จะมีระดับ erythropoietin ที่สูง

4. Arterial blood gas เป็นการตรวจทางห้องปฏิบัติการที่ใช้แยกภาวะ chronic hypoxia หรือ carbon monoxide poisoning นอกจากนี้ยังมีประโยชน์มากในการบ่งบอกถึง underlying cardiopulmonary disease หากตรวจพบค่าผิดปกติในภาวะ postambulatory หรือ nocturnal desaturations

5. การตรวจห้องปฏิบัติการอื่น ๆ ที่มีประโยชน์ในการวินิจฉัยแยกโรค ได้แก่ liver function test เพื่อหา secondary causes ของ erythrocytosis เช่น hepatocellular carcinoma และ secretory endocrine tumors นอกจากนี้การตรวจ urinalysis อาจช่วยวินิจฉัยแยกโรค erythrocytosis จาก renal cell carcinoma ถ้าตรวจพบ hematuria

การวินิจฉัยแยกโรค^(1,2)

การวินิจฉัยแยกโรคใน PV จำเป็นต้องแยกโรคหรือภาวะที่ก่อให้เกิด secondary erythrocytosis ดังตาราง

การวินิจฉัยโรค

อาศัย criteria ของ Polycythemia Vera Study Group (PVSG) หรือ WHO ดังต่อไปนี้

ตารางที่ 1 การวินิจฉัยแยกโรคของผู้ป่วย

Type	Category	Causes
Primary	- Polycythemia vera	- Abnormal proliferation of myeloid stem cells
	- Congenital	- Activating erythropoietin receptor mutation
Secondary (in presence of hypoxia)	- Carboxyhemoglobinemia	- Carbon monoxide poisoning, chronic smoking
	- Alveolar hypoventilation	- Sleep apnea, Pickwickian syndrome
	- Chronic lung disease	- Chronic obstructive pulmonary disease.
	- High-altitude environment	
	- Arteriovenous shunting	- Arteriovenous malformations, right-to-left cardiopulmonary shunting, pulmonary arteriovenous malformations (hereditary hemorrhagic telangiectasia)
	- Renal	- Renal artery stenosis
	- Congenital	- 2,3-Diphosphoglycerate mutase deficiency, high-oxygen affinity hemoglobinopathy, congenital methemoglobinemia
	- Drugs	- Cobalt (cytotoxic hypoxia)
Secondary (in Absence of Hypoxia)	- Paraneoplastic	- Ovarian cancer, renal cell carcinoma, hepatocellular carcinoma, parathyroid carcinoma, cerebellar hemangioblastoma, uterine leiomyomata, meningioma
	- Renal	- Polycystic kidney disease, chronic dialysis, Bartter's syndrome, post-renal transplant erythrocytosis
	- Adrenal	- Pheochromocytoma, Cushing's syndrome, stress
	- Congenital	- Chuvash polycythemia (abnormal oxygen homeostasis), high set point for erythropoietin production, idiopathic familial erythropoiesis
	- Drugs	- Androgen doping, erythropoietin doping, transfusion
Relative	- Reduced plasma volume	- Diuretics, dehydration, diarrhea, vomiting severe burns, capillary leak syndrome, smoking
	- Gaisbock syndrome (stress polycythemia)	- Associated with nephropathy, hypertension, and anxiety in obese patients
	- High-normal value	- > 95th percentile

Update of PVSG Criteria⁽⁴⁾

A1 Raised Red cell mass (>25% above mean normal predicted value)

A2 Absence of causes of secondary polycythemia

A3 Palpable splenomegaly

A4 Clonality marker (X-linked polymorphism or abnormal karyotype)

B1 Thrombocytosis (platelet count >400,000/ μ L)

B2 Neutrophil leukocytosis (neutrophil count >10,000/ μ L, or >12,500/ μ L in smokers)

B3 Splenomegaly demonstrated by isotope or ultrasound scanning

B4 EEC growth or low serum Epo level

ให้การวินิจฉัย PV เมื่อมี A1 + A2 + A3 หรือ A1 + A2 + A4 หรือ A1 + A2 + 2 ข้อจาก B

WHO Criteria⁽⁵⁾

A1 Elevated Red cell mass >25% above mean normal predicted value, or Hgb >18.5 g/dL in men, 16.5 g/dL in women

A2 No cause of secondary erythrocytosis, including Absence of familial erythrocytosis

No elevation of Epo from :

hypoxia (arterial $P_{O_2} \leq 92\%$)

high-oxygen-affinity hemoglobin

truncated Epo receptor

inappropriate Epo production by tumor

A3 Splenomegaly

A4 Clonal genetic abnormality other than Ph chromosome or BCR-ABL fusion gene in marrow cells'

A5 EEC formation in vitro

B1 Thrombocytosis >400,000/ μ L

B2 WBC > 12,000/ μ L

B3 Bone marrow biopsy showing panmyelosis

with prominent erythroid and megakaryocytic proliferation

B4 Low serum Epo level

ให้การวินิจฉัย PV เมื่อมี A1+A2 ร่วมกับมีข้อใดข้อหนึ่งนอกเหนือจาก A หรือ เมื่อมี A1 + A2 ร่วมกับมี 2 ข้อของ B

อย่างไรก็ตาม การใช้เกณฑ์การวินิจฉัยดังกล่าวข้างต้น มักมีปัญหาเพราะผู้ป่วยบางรายที่เป็น PV อาจมีเกณฑ์การวินิจฉัยไม่ครบตามที่กำหนดไว้ โดยทางปฏิบัติทั่วไปลักษณะไขกระดูกที่ผิดปกติที่เป็น hypercellularity และ panmyelosis จะช่วยในการให้การวินิจฉัยได้อย่างมาก

การดำเนินของโรค^(3,6)

มาตรฐานของการมีชีวิตของ polycythemia vera มากกว่า 14 ปี (15-25 ปี) โดยมี thrombosis และ bleeding เป็นสาเหตุหลักของการเสียชีวิต การเปลี่ยนแปลงระยะของโรคเป็น acute myeloid leukemia พบได้ไม่บ่อย (ร้อยละ 1-2) ปัจจัยสำคัญของการเกิดภาวะแทรกซ้อนได้แก่

Thrombosis

- Age >60 years old
- History of previous thrombosis (venous or arterial)
- High rate of phlebotomy
- Postoperative state with uncontrolled hematocrit or platelet count

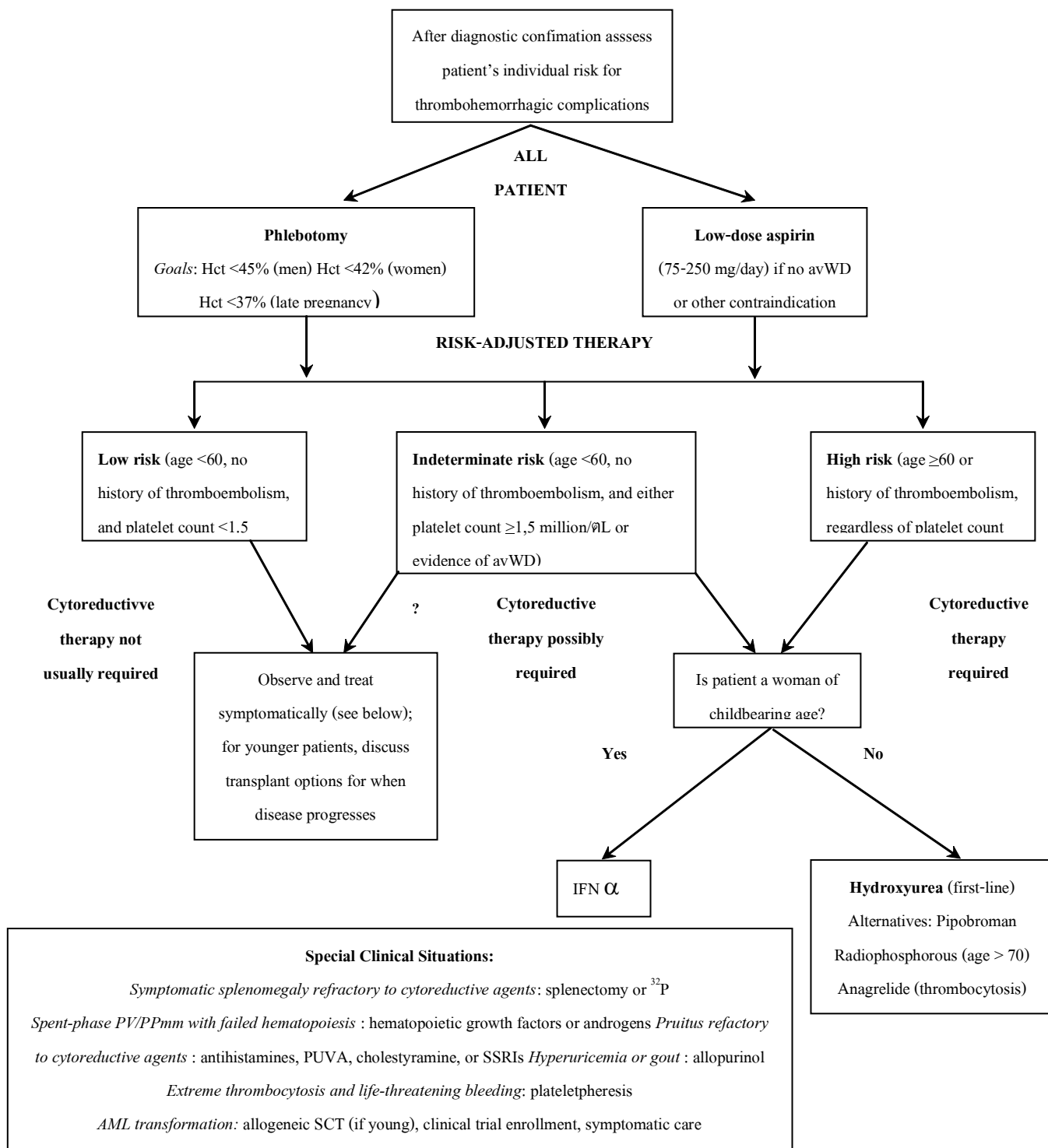
Hemorrhage

- Platelet antiaggregating therapy (particularly in elderly)
- Thrombocytopenia during late-stage postpolycythemic myeloid metaplasia (PPMM*)

Acute leukemia

- Previous therapy with chlorambucil or ^{32}P

รายละเอียดการรักษา polycythemia vera ดังแผนภูมิ⁽³⁾



- Evolution to late-stage PPMM
- Hydroxyurea, when associated with other

chemotherapy use

*PPMM: The PPMM stage is characterized by progressive hepatosplenomegaly (resulting from extramedullary hematopoiesis), advanced marrow fibrosis and pancytopenia with leukoerythroblastosis

การรักษา^(1,2)

จุดมุ่งหมายในการรักษา polycythemia นั้น เพื่อป้องกันการเกิดภาวะแทรกซ้อน หรือลดอัตราตายของภาวะแทรกซ้อนที่เกิดขึ้น โดยมีแนวทางในการรักษาดังนี้ คือ

1. การรักษาเฉพาะ ประกอบด้วยการทำ phlebotomy เพื่อให้ได้ Hct น้อยกว่าร้อยละ 45 ในผู้ชาย น้อยกว่าร้อยละ 42 ในผู้หญิง และน้อยกว่าร้อยละ 37 ในระหว่างการตั้งครรภ์

2. การรักษาตามอาการประกอบด้วย

2.1 การให้ antihistamines, selective serotonin reuptake inhibitors, phototherapy หรือ interferon-alpha สำหรับรักษาอาการคัน

2.2 การให้ low dose aspirin หรือ anagrelide สำหรับภาวะ erythromelalgia

2.3 การให้ interferon-alpha, imatinib หรือ hydroxyurea สำหรับภาวะ extramedullary hematopoiesis

Abbreviations: Hct=hematocrit, avWD = acquired von Willebrand disease, IFN a= interferon alfa, PUVA = psoralen and ultraviolet A, SSRI = selective serotonin reuptake inhibitor, SCT = stem cell transplant

เอกสารอ้างอิง

1. Spivak JL. Polycythemia vera: myths, mechanisms, and management. Blood 2002; 100: 4272-420.
2. Tefferi A. Polycythemia vera: a comprehensive review and clinical recommendations. Mayo Clin Proc 2003; 78: 174-94.
3. Steensma DP. Polycythemia vera. In: Kahn MJ, Gregory SA, editors. ASH-SAP: American Society of Hematology Self-assessment Program. 3rd ed. Massachusetts: Blackwell publishing; 2007. p.172-227.
4. Pearson TC. Evaluation of diagnostic criteria in polycythemia vera. Semin Hematol 2001; 38: 21-4.
5. Pierre R, Vardiman JW, Imbert M, Brunning RD, Thiele J, Flandrin G, et al. Polycythemia vera. In: Jaffe ES, Harris NL, Stein H, Vardiman JW, editors. World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues. Lyon: IARC Press; 2001. p.32-4.
6. Barbui T, Finazzi G. Risk factors and prevention of vascular complications in polycythemia vera. Semin Thromb Hemost 1997; 23: 455-61.