

真性紅血球增多症 (PV)、原發性血小板增多症 (ET) : 該怎麼追蹤

Polycythemia vera and essential thrombocythemia: how to monitor and treat

林協霆, MD, 內科專科醫師, 腫瘤內科專科醫師

醫療財團法人辜公亮基金會和信治癌中心醫院 腫瘤內科部 · ORCID: [0009-0002-3974-4528](https://orcid.org/0009-0002-3974-4528)

發表日期: 2026/05/12 · 最後更新: 2026/05/12 · 審稿: 林協霆 (2026/05/12) · 主題: 真性紅血球增多症與原發性血小板增多症 (PV and ET)

DOI: 10.5281/zenodo.20131249 · 此版本 10.5281/zenodo.20131250 · <https://lin.hsiehting.com/posts/2026/pv-et-monitoring-strategy>

摘要 · ABSTRACT

PV 與 ET 是骨髓增生性腫瘤 (MPN) 的低度型——多由 JAK2 V617F (PV 95%、ET 50–60%)、CALR、MPL 突變驅動，預後相對好但血栓與轉變骨髓纖維化 / AML 是長期風險。本文整理 IPSET 血栓風險分層、aspirin + 放血 / hydroxyurea / ruxolitinib 的選擇、追蹤頻率。

真性紅血球增多症 (PV) 與原發性血小板增多症 (ET) 是骨髓增生性腫瘤 (MPN) 的「低度」型——多由 JAK2 V617F、CALR、MPL 驅動，預後相對良好但血栓、出血、轉變骨髓纖維化 / AML 是長期風險。本文整理 IPSET 血栓風險分層、PV 放血 + aspirin + hydroxyurea / ruxolitinib 階梯、ET 治療決策、追蹤頻率，以及哪些症狀代表「進展中、需立刻評估」。

閱讀對象

本文設定讀者為剛診斷 PV / ET 的病友與家屬。實際治療由血液腫瘤科團隊依個案決定；本文不取代專業諮詢。



PV vs. ET vs. PMF : MPN 的三大主角

疾病	主要表現	JAK2 V617F 陽性率	中位 OS
PV (真性紅血球增多症)	Hct 升高、紅臉、頭暈、搔癢、血栓	~95%	> 15 年
ET (原發性血小板增多症)	血小板升高、血栓 / 出血	~50–60% (其餘 CALR、MPL、三重陰性)	> 15–20 年
PMF (原發性骨髓纖維化)	脾大、貧血、虛弱、體重減輕	~50–60%	3–10 年 (依風險)

為什麼要追蹤？三個長期風險

1. 血栓 / 出血：PV 與 ET 血栓事件年發生率 1–3%（依風險分層）；最高風險是動脈血栓（心肌梗塞、腦中風）
2. 轉變骨髓纖維化（post-PV / post-ET MF）：10–15 年累積 10–20%
3. 轉變急性白血病（AML）：5 年 1–2%、20 年 5–10%

ET 的 IPSET-thrombosis 風險分層

變數	分數
年齡 ≥ 60	+1
既往血栓事件	+2
心血管危險因子（吸菸、糖尿病、高血壓）	+1
JAK2 V617F 陽性	+2

總分	風險	處置
0	低	觀察 ± low-dose aspirin
1–2	中	Aspirin
≥ 3	高	Aspirin + 細胞抑制治療（hydroxyurea）

PV 治療階梯

第一步 — 放血（phlebotomy）

所有 PV 都需控制 Hct < 45%（CYTO-PV 試驗：< 45% vs. 45–50%，血栓 / 死亡顯著降低）。

第二步 — Low-dose aspirin 81–100 mg

除非有出血禁忌，所有 PV 都建議。降低動脈血栓。

第三步 — 細胞抑制治療

適應症：年齡 > 60、既往血栓事件、放血需求高、脾臟腫大、症狀嚴重。首選：hydroxyurea。

替代：interferon- α / pegylated interferon（年輕、育齡）、ruxolitinib。

第四步 — Ruxolitinib

對 hydroxyurea 不耐受或失效者（RESPONSE 試驗）。JAK 抑制劑、改善脾大、控制血球、降低症狀。

ET 治療

風險	處置
低 (< 60、無既往血栓、JAK2 陰性)	觀察 ± aspirin
中 (中等 IPSET)	Aspirin
高 (≥ 60 或既往血栓)	Aspirin + hydroxyurea (首選)
高 + 不耐受 hydroxyurea	Anagrelide 或 interferon-α
懷孕 / 育齡女性	Pegylated interferon-α (避免 hydroxyurea)

藥物比較

藥	機轉	主要副作用
Hydroxyurea	抑制核酸合成	黏膜潰瘍、皮膚改變、骨髓抑制、致畸 (避免懷孕)
Interferon-α / PEG-IFN	免疫調節	流感樣症狀、憂鬱、肝酵素升
Anagrelide	抑制血小板成熟	心悸、頭痛、心律不整
Ruxolitinib	JAK1/2 抑制	骨髓抑制、感染、皮疹再活化
Aspirin 81–100 mg	抗血小板	胃腸出血、消化不良

追蹤指標

項目	頻率
CBC (含網狀紅血球)	每 3 個月 (穩定期)
肝腎、LDH、尿酸	每 3–6 個月
鐵蛋白 (PV, 放血造成缺鐵)	每 6–12 個月
脾臟大小 (觸診 ± 超音波)	每 6–12 個月
JAK2 mutation burden (變異等位基因比例)	視臨床需求
MPN-SAF (症狀量表)	每 3 個月
骨髓檢查	診斷時 + 進展徵兆出現時

進展徵兆 (立刻就醫)

徵兆	可能含意
不明原因發燒、夜間盜汗、體重減輕	轉變骨髓纖維化 / AML
脾臟快速增大	同上
嚴重貧血、血小板下降	同上
血液抹片出現 blast	AML 轉化
突發胸痛、呼吸困難、肢體無力	血栓 / 心肌梗塞 / 腦中風
嚴重出血	血小板功能異常或藥物不良反應

適用對象 / 不適用對象

本文適用

- 新診斷 PV / ET 的病友與家屬
- 已知 JAK2 / CALR / MPL 突變者的長期追蹤
- 第一線住院醫師、家醫科衛教

本文不適用

- 取代血液腫瘤科個案決策
- PMF (原發性骨髓纖維化) 詳細處置
- 兒科 MPN (罕見、處置不同)

副作用 / 風險揭露

各藥物常見不良反應 (見上表)

主要禁忌

- Hydroxyurea : 懷孕、嚴重骨髓抑制
- Interferon- α : 嚴重憂鬱、未控制甲狀腺疾病
- Anagrelide : 嚴重心臟病、QT 延長
- Ruxolitinib : 嚴重感染、活動性 HBV
- Aspirin : 活動性消化道出血、過敏

帶去診間的問題清單

我的 JAK2 / CALR / MPL 狀態？

決定血栓風險與藥物選擇。

我的 IPSET 分數？

分層處置。

Aspirin、放血、hydroxyurea 哪幾項適合我？

依年齡、共病、既往血栓決定。

多久追蹤一次？

穩定期每 3 個月 CBC。

我可以申請重大傷病嗎？

多數 PV / ET 在範圍內。

哪些症狀代表進展、要立刻就醫？

發燒、夜汗、體重減、脾大、血栓徵兆。



參考文獻

1. Marchioli R, et al. **Cardiovascular events and intensity of treatment in polycythemia vera (CYTO-PV).** *N Engl J Med.* 2013;368(1):22–33. [doi:10.1056/NEJMoa1208500](https://doi.org/10.1056/NEJMoa1208500)
2. Vannucchi AM, et al. **Ruxolitinib versus standard therapy for the treatment of polycythemia vera (RESPONSE).** *N Engl J Med.* 2015;372(5):426–435. [doi:10.1056/NEJMoa1409002](https://doi.org/10.1056/NEJMoa1409002)
3. Barbui T, et al. **Development and validation of an International Prognostic Score of thrombosis in World Health Organization-essential thrombocythemia (IPSET-thrombosis).** *Blood.* 2012;120(26):5128–5133. [doi:10.1182/blood-2012-07-444067](https://doi.org/10.1182/blood-2012-07-444067)
4. Tefferi A, et al. **Polycythemia vera and essential thrombocythemia: 2023 update on diagnosis, risk-stratification and management.** *Am J Hematol.* 2023;98(9):1465–1487. [doi:10.1002/ajh.27002](https://doi.org/10.1002/ajh.27002)
5. Harrison CN, et al. **Hydroxyurea compared with anagrelide in high-risk essential thrombocythemia.** *N Engl J Med.* 2005;353(1):33–45. [doi:10.1056/NEJMoa043800](https://doi.org/10.1056/NEJMoa043800)
6. Gisslinger H, et al. **Ropeginterferon alfa-2b versus standard therapy for polycythaemia vera (PROUD-PV and CONTINUATION-PV).** *Lancet Haematol.* 2020;7(3):e196–e208. [doi:10.1016/S2352-3026\(19\)30236-4](https://doi.org/10.1016/S2352-3026(19)30236-4)

引用整理協力：NCCN MPN 2026、CYTO-PV、RESPONSE、IPSET-thrombosis、Tefferi 2023 review、PROUD-PV (2026/05/12)。

SOURCE <https://lin.hsiehting.com/posts/2026/pv-et-monitoring-strategy>

CITATION 林協霆. 真性紅血球增多症 (PV)、原發性血小板增多症 (ET)：該怎麼追蹤. 林協霆·臨床筆記. 2026/05/12.
doi:10.5281/zenodo.20131249

LICENSE CC BY-NC-ND 4.0 — 文章內容依 [Creative Commons 姓名標示-非商業性-禁止改作 4.0 國際](https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/) 授權公開使用。

DISCLAIMER 本文整理公開發表之臨床試驗結果與 NCCN/ASCO/ESMO 治療指引，僅供醫學新知與病人衛生教育參考，不構成個別醫療建議，亦不取代主治醫師之診療判斷。實際治療決策請與您的主治團隊面對面討論。