

原发性血小板增多症中医诊疗方案 (2018年版)

一、诊断

(一) 疾病诊断

西医诊断标准

参考世界卫生组织(WHO)2016年原发性血小板增多症诊断标准^[1]。

符合4条主要标准或前3条主要标准加次要标准即可诊断原发性血小板增多症。主要标准:

1. 血小板计数 $\geq 450 \times 10^9/L$;
2. 骨髓活检示巨核细胞高度增生,胞体大、核过分叶的成熟巨核细胞数量增多,不伴粒系、红系显著增生或左移,且网状纤维极少增多(1级);
3. 不符合BCR-ABL+慢性髓系白血病、真性红细胞增多症、原发性骨髓纤维化、骨髓增生异常综合征或其他髓系肿瘤的WHO诊断标准;
4. 有JAK2、CALR或MPL基因突变。

次要标准:有克隆性标志或无反应性血小板增多的证据。

(二) 证候诊断

参考《血液科专病中医临床诊治》(葛志红主编,人民卫生出版社2013年出版)^[2]。

1. 肝郁脾虚夹瘀证

起病隐匿,轻者可见易疲劳、乏力、四肢困倦,头痛眩晕,视朦,肢体麻木,痹痛,或烧灼感,胁下胀闷不适,舌质淡红,苔白,脉弦细涩,或沉弦滑。

2. 肝郁血热夹瘀证

眩晕头痛,面红目赤,胸胁胀满或胁痛,急躁易怒,口干苦,鼻衄,齿衄,皮肤紫斑,便血(黑便),大便秘结,小便黄赤,舌红暗,苔少,脉弦数,或弦滑数。

3. 脾肾两虚夹瘀证

头痛眩晕,体倦乏力,气短懒言,胸闷心悸,胁下积块,腰膝酸软,畏寒肢冷,便溏,小便清长,夜尿频多,手足麻痹,肢体瘀胀,或溃烂坏疽,口淡,纳呆,舌淡胖、暗或有瘀点,苔白滑,脉沉细虚,或沉细涩。

4. 肝肾阴虚夹瘀证

头痛头晕,视朦,耳鸣,肢体麻痹不仁,肢体瘀胀,或半身不遂,口眼歪斜,言语不利,胁下积块,五心烦热,口干咽燥,失眠多梦,潮热盗汗,或皮下紫癜,

牙龈出血，鼻衄，舌暗红或光红少苔，瘀斑，脉弦细涩数。

二、治疗方法

（二）辨证论治

1. 肝郁脾虚夹瘀证

治法：疏肝解郁，健脾化瘀。

推荐方药：逍遥散合活络效灵丹加减。柴胡、当归、茯苓、白芍、白术、甘草、丹参、乳香、没药。或具有同类功效的中成药（包括中药注射剂）。

2. 肝郁血热夹瘀证

治法：疏肝解郁，凉血化瘀。

推荐方药：丹栀逍遥散合犀角地黄汤加减。白术、柴胡、当归、茯苓、甘草、牡丹皮、山栀、芍药、犀角（水牛角代）、生地。或具有同类功效的中成药（包括中药注射剂）。

3. 脾肾两虚夹瘀证

治法：温肾健脾，化瘀消癥。

推荐方药：附桂理中汤合补阳还五汤加减。人参、炒白术、炒干姜、肉桂、制附子、炙甘草、黄芪、赤芍、地龙、川芎、桃仁、红花。或具有同类功效的中成药（包括中药注射剂）。

4. 肝肾阴虚夹瘀证

治法：滋养肝肾，化瘀消癥。

推荐方药：知柏地黄丸合桃红四物汤加减。知母、黄柏、熟地、山药、山茱萸、丹皮、茯苓、泽泻、当归、川芎、白芍、桃仁、红花。或具有同类功效的中成药（包括中药注射剂）。

（二）其他中医特色疗法

1. 非药物疗法

根据临床表现选择针灸、推拿。适当运动康复，可采用散步、慢跑、太极拳、八段锦、静坐吐纳等养生法。

2. 中药敷贴

脾肿大者，可以运用青黛或双柏散、双柏油膏外敷。

（三）西药治疗

可参考《原发性血小板增多症诊断与治疗中国专家共识(2016年版)》^[3]。中危组患者可选用羟基脲；高危组患者可选用或联用干扰素或阿拉格雷；同时预防性使用抗血小板聚积剂；有特异性克隆标志：JAK2V617F，CARL，MPL 或克隆标志的表达，选用靶向药物治疗。

（四）护理调摄要点

1. 起居调摄

加强防护，避免接触有毒有害物质；适度运动，及时补水，避免血栓事件。

2. 饮食调理

适宜清淡，合理营养食品，忌用辛辣、燥热动血之品，宜戒烟、酒。

3. 情志调理

保持心情舒畅，避免情绪刺激；正确认识疾病，必要时进行心理辅导。

三、疗效评价

（一）疾病疗效

参考《原发性血小板增多症诊断与治疗中国专家共识(2016年版)》^[3]拟定。

原发性血小板增多症疗效标准

疗效标准	定义
完全缓解（CR）	已下4条必须全部符合： ①包括可触及的肝脾肿大等疾病相关体征持续（≥12周）消失，症状显著改善（MPN-SAF TSS积分下降≥10分）； ②外周血细胞计数持续（≥12周）缓解：PLT≤400×10 ⁹ /L，WBC<10×10 ⁹ /L，无幼粒幼红血象； ③无疾病进展，无任何出血和血栓事件； ④骨髓组织学缓解，巨核细胞高度增生消失，无>1级的网状纤维（欧洲分级标准）
部分缓解（PR）	以下4条必须全部符合： ①包括可触及的肝脾肿大等疾病相关体征持续（≥12周）消失，症状显著改善（MPN-SAF TSS积分下降≥10分） ②外周血细胞计数持续（≥12周）缓解：PLT≤400×10 ⁹ /L，WBC<10×10 ⁹ /L，无幼粒幼红血象； ③无疾病进展，无任何出血或血栓事件； ④无骨髓组织学缓解，有巨核细胞高度增生
无效（NR）	疗效没有达到PR
疾病进展（PD）	演进为原发性血小板增多症后骨髓纤维化、骨髓增生异常综合征或急性白血病

注：MPN-SAF TSS：骨髓增殖性肿瘤总症状评估量表

（二）证候疗效

参考《中药新药临床研究指导原则（2002版）》^[4]拟定。

- 痊愈：临床症状、体征消失或基本消失，证候积分减少≥95%。
- 显效：临床症状、体征明显改善，证候积分减少≥70%。

3. 有效：临床症状、体征均有好转，证候积分减少 $\geq 30\%$ 。
4. 无效：临床症状、体征无明显改善，证候积分减少不足 30%。

注：计算公式： $[(\text{治疗前积分} - \text{治疗后积分}) / \text{治疗前积分}] \times 100\%$ 。

参考文献

- [1]Arber D, Orazi A, Hasserjian R, et al. The 2016 revision to the World Health Organization classification of myeloid neoplasms and acute leukemia[J]. Blood 2016;127:2391-2405.
- [2]葛志红, 李达.血液科专病中医临床诊治[M].北京:人民卫生出版社, 2013,154
- [3]中华中医药学会血液病分会.原发性血小板增多症诊断与治疗中国专家共识(2016 年版)[J].中华血液学杂志, 2016,37 (10): 833-835
- [4]郑筱萸.中药新药临床研究指导原则[M].中国医药科技出版社, 2002:173-180

牵头分会：中华中医药学会血液病分会

牵 头 人：陈志雄（广州中医药大学第一附属医院）

主要完成人：

陈志雄（广州中医药大学第一附属医院）

蓝 海（广州中医药大学第一附属医院）

古学奎（广州中医药大学第一附属医院）

陈信义（北京中医药大学东直门医院）

孙伟正（黑龙江中医药大学第一附属医院）