

# 真性红细胞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

参考中华医学会血液学分会白血病淋巴瘤学组 2016 年发布的《真性红细胞增多症诊断与治疗中国专家共识》<sup>[1]</sup>。

#### 1. 主要标准

(1) 男性 HGB>165g/L、女性 HGB>160g/L，或男性 HCT>49%、女性 HCT>48%。

(2) 骨髓活检示三系高度增生伴多形性巨核细胞。

(3) 有 JAK2 突变。

#### 2. 次要标准

血清 EPO 水平低于正常参考值水平。

诊断需符合 3 条主要标准或第 1、2 条主要标准和次要标准。

### (二) 证候诊断

参考《实用中医血液病治疗学》(王启政主编, 中国中医药出版社 1994 年出版)<sup>[2]</sup>、《常见血液病中医诊疗范例》(陈信义主编, 科技文献出版社 2005 年出版)<sup>[3]</sup>拟定。

#### 1. 热毒血瘀证

面色红赤, 貌如醉酒, 肌似溢血, 发热, 口苦目眩, 咽干舌燥, 尿赤便干, 心悸不宁, 食欲不振, 烦躁易怒, 失眠多梦, 皮肤瘙痒, 或有骨痛, 舌质红绛, 或伴瘀斑瘀点, 苔薄黄或黄腻, 脉弦滑有力。

#### 2. 气滞血瘀证

面色暗红或紫暗, 口唇紫暗, 胸胁满闷, 心下痞满, 肌肤甲错, 或呃逆不适, 或肋下积块, 痛有定处, 舌质暗红, 或有瘀点、瘀斑, 脉弦细或涩。

#### 3. 阴虚血瘀证

颧红耳赤, 低热虚烦, 手足心热, 午后潮热, 口燥咽干, 腰膝酸软, 衄血、便血、尿血、呕血, 血色鲜红兼见血瘀证候, 或有骨痛, 舌红或红绛见瘀点瘀斑, 脉细或兼数。

#### 4. 阳虚血瘀证

面目暗红、虚浮, 神疲乏力, 畏寒肢冷, 肢体麻木, 或痿废不用, 或局部固定刺痛, 便溏, 阳痿, 舌淡胖或有瘀点、瘀斑, 脉沉迟或涩。

## 二、治疗方法

### (一) 辨证论治

### 1. 热毒血瘀证

治法：解毒清肝，活血化瘀。

推荐方药：龙胆泻肝汤合血府逐瘀汤加减。龙胆草、黄芩、山栀子、泽泻、车前子、当归、生地黄、柴胡、桃仁、红花、牛膝、川芎、桔梗、赤芍、枳壳、甘草。或具有同类功效的中成药（包括中药注射剂）。

### 2. 气滞血瘀证

治法：行气止痛，活血化瘀。

推荐方药：血府逐瘀汤加减。桃仁、红花、当归、生地黄、牛膝、川芎、桔梗、赤芍、枳壳、柴胡、甘草。或具有同类功效的中成药（包括中药注射剂）。

### 3. 阴虚血瘀证

治法：滋阴清热，活血化瘀。

推荐方药：知柏地黄汤合血府逐瘀汤加减。熟地黄、山茱萸、干山药、泽泻、茯苓、丹皮、知母、黄柏、桃仁、红花、当归、生地黄、牛膝、川芎、桔梗、赤芍、枳壳、柴胡、甘草。或具有同类功效的中成药（包括中药注射剂）。

### 4. 阳虚血瘀证

治法：温补肾阳，活血化瘀。

推荐方药：右归丸合血府逐瘀汤加减。熟地黄、附子（炮附片）、肉桂、山药、山茱萸（酒炙）、菟丝子、鹿角胶、枸杞子、当归、杜仲（盐炒）、桃仁、红花、生地黄、牛膝、川芎、桔梗、赤芍、枳壳、柴胡、甘草。或具有同类功效的中成药（包括中药注射剂）。

## （二）其它中医特色疗法

### 1. 中药足浴

当归、红花、血竭、赤芍、络石藤、三棱、莪术、透骨草等，将中药加清水1500ml，煎煮30分钟，将药汁倒入盆中，待药液降温至40℃左右，进行泡洗及擦洗，每次30分钟左右，每天1次，15天一疗程，适用于下肢困重、麻木者。

### 2. 穴位贴敷

以川芎、红花、当归、桃仁、大黄、青黛、冰片等中药作为基础方，选取血海、足三里、三阴交、合谷穴等穴位，粉碎研末后加醋调匀涂于专用贴敷膜上，穴位局部常规消毒后，取药贴于相应穴位上，4-12小时后取下即可，每天换药1次，10天一疗程。

### 3. 针刺疗法

选取血海、足三里、三阴交、合谷穴等穴位随症加减。合并眩晕（高血压）：联合风池、合谷、太冲、内关、百会。合并头痛：联合太阳、百会、风池、昆仑、合谷。合并腹痛：联合足三里、中脘、天枢、三阴交、太冲、合谷、关元。头部穴位多予以斜刺或平刺，肢体穴位多直刺，每次留针20-30分钟，每日1次，10天一疗程。有出血者禁用。

#### 4. 中药熨贴

予清热解毒、软坚散结药物外敷，以活血消癥止痛，适用于脾肿大者。将药物装在纱布袋内缝好或扎好，放在砂锅或搪瓷盆内，加水（约 1500ml）煮开以后，再继续煮 15-20 分钟后，待温度适中时敷于脾区，每日 1-2 次，20 天一疗程。

#### 5. 静脉放血

适用于疾病初期兼症较少时，年龄 < 50 岁且无栓塞病史患者可首选此种治疗方法。开始阶段每 2~4 d 静脉放血 400~500ml，HCT 降至正常或稍高于正常值后延长放血间隔时间，维持红细胞数正常（HCT < 45%）。HCT > 64% 的患者初期放血间隔期应更短，体重低于 50 kg 的患者每次放血量应减少，合并心血管疾患的患者应采用少量多次放血的原则。

### （三）西药治疗

可参照《真性红细胞增多症诊断与治疗中国专家共识》（2016 年版），规范应用：肠溶阿司匹林、羟基脲、 $\alpha$  干扰素（IFN- $\alpha$ ）、白消安、阿拉格雷、沙利度胺、来那度胺、芦可替尼等治疗。并预防血栓或出血等并发症。

### （四）护理调摄要点

#### 1. 饮食护理

易消化饮食，可少食多餐，忌食辛辣、生冷、腥膻、油腻及有刺激性食物。

#### 2. 生活护理

避风寒，慎起居，适劳逸，保持皮肤清洁，避免剧烈搔抓、挫伤、染发、蚊虫叮咬等。

#### 3. 情志护理

加强疾病常识宣教，帮助患者自我调节心理，避免情志刺激。

#### 4. 用药指导

按照中药汤剂、丸剂、注射剂等不同类型，给予护理专业指导。口服药物根据药物性能、功效、病情适时服药。

## 三、疗效评价

### （一）疾病疗效

参考《真性红细胞增多症诊断与治疗中国专家共识》（2016 年版）拟定。

#### 1. 完全缓解（CR）

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（ $\geq 12$  周）消失，症状显著改善（MPN-SAFTSS 积分下降  $\geq 10$  分）；②外周血细胞计数持续（ $\geq 12$  周）缓解，未行静脉放血情况下 HCT < 45%、PLT  $\leq 400 \times 10^9/L$ 、WBC <  $10 \times 10^9/L$ ；③无疾病进展，无任何出血或血栓事件；④骨髓组织学缓解，按年龄校正后的骨髓增生程度正常，三系高度增生消失，和无 > 1 级的网状纤维（欧洲分级标准）。

## 2. 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 ( $\geq 12$  周) 消失, 症状显著改善 (MPN-SAF-TSS 积分下降  $\geq 10$  分); ②外周血细胞计数持续 ( $\geq 12$  周) 缓解, 未行静脉放血情况下  $HCT < 45\%$ 、 $PLT \leq 400 \times 10^9/L$ 、 $WBC < 10 \times 10^9/L$ ; ③无疾病进展和任何出血或血栓事件; ④未达到骨髓组织学缓解, 存在三系高度增生。

## 3. 无效 (NR)

疗效未达到 PR。

## 4. 疾病进展 (PD)

演进为真性红细胞增多症后骨髓纤维化 (post-PV MF)、骨髓增生异常综合征或急性白血病。

### (二) 证候疗效

参考《中药新药临床研究指导原则 (2002 版)》<sup>[4]</sup>拟定。

1. 痊愈: 临床症状、体征消失或基本消失, 证候积分减少  $\geq 95\%$ 。

2. 显效: 临床症状、体征明显改善, 证候积分减少  $\geq 70\%$ 。

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] 中华医学会血液学分会白血病淋巴瘤学组. 真性红细胞增多症诊断与治疗中国专家共识[J]. 中华血液学杂志, 2016, 37(04): 265-268.

[2] 王启政. 实用中医血液病治疗学[M]. 北京: 中国中医药出版社, 1994: 506-510.

[3] 陈信义. 常见血液病中医诊疗范例[M]. 科技文献出版社, 2005: 261-269.

[4] 郑筱萸. 中药新药临床研究指导原则[M]. 北京: 中国医药科技出版社, 2002: 233-237.

牵头分会: 中华中医药学会血液病分会

牵头人: 杨淑莲 (河北中医学院附属廊坊市中医医院)

主要完成人:

杨淑莲 (河北中医学院附属廊坊市中医医院)

邸海侠 (河北中医学院附属廊坊市中医医院)

刘学永 (河北中医学院附属廊坊市中医医院)

王国姿 (河北中医学院附属廊坊市中医医院)

陈信义 (北京中医药大学东直门医院)

药源网  
YAOPINNET.COM