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≥450×109/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角汤加减。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≤400×109/L，WBC＜10×109/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≤400×109/L，WBC＜10×109/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。

1.痊愈：临床症状、体征消失或基本消失，证候积分减少≥95%。

2.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≥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：[（治疗前积分－治疗后积分）／治疗前积分] ×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）