

ICS 01.040.11

CCS C00/09

团体标准

T/IMAAMM 004-2024

盈血病的蒙医诊疗指南

Guidelines for the diagnosis and treatment in Mongolian Medicine
of Hemocytosis

2024-12-20 发布

2025-01-01 实施

内蒙古自治区蒙医药学会发布

目 录

前言
引言
1. 范围
2. 规范性引用文件
3. 术语与定义
4. 概念
5. 病因病机与临床分型
6. 临床表现
7. 辅助检查
8. 诊断与鉴别诊断
9. 治疗
10. 预防与调摄
11 参考文献

前言

本文件按照 GB/T 1.1-2020《标准化工作导则第1部分：标准的结构和起草规则》要求撰写。

本指南为内蒙古自治区卫生健康委员会蒙医药标准化研究项目。

本指南隶属内蒙古自治区中医药管理局。

本文件由内蒙古自治区国际蒙医医院起草。

本文件主要起草人：王玉红、陈沙娜、国庆、齐明玉、鲍金花、包娜日那、童格乐格、白领柱、布仁、呼亚格图、曹林娟、李琪等。

引言

本文件按照 GB/T 1.1-2020《标准化工作导则第1部分：标准的结构和起草规则》要求撰写。

循证证据的检索、筛选、评价方法，按照要求，通过文献回顾、医案回顾、专家咨询和问卷调查，专家委员会论证总结修订。

专家共识的使用情况

以上述文献检索和问卷调查，专家访谈为依据，在第一版《蒙医病证诊断与疗效标准》的基础上，优化了辨证分型、治则和治法等方面，经过2次的专家论证，形成《盈血病的蒙医诊疗指南》。

指南的评议和咨询过程

课题组查阅大量国内外，开展了广泛的调研工作，系统的总结了蒙医对《盈血病》的诊疗的研究成果，结合内蒙古自治区国际蒙医医院的诊疗研究的实践经验，通过2次《盈血病的蒙医诊疗指南》制定方案专家论证会及课题论证会。课题组邀请了13位专家，对此课题进行指导论证，对盈血病的蒙医病名进行了统一化、规范化，提出了建设性意见及达成共识。

4. 课题资金来源于内蒙古自治区蒙医药标准化办公室，课题组成员不存在利益关系。

盈血病的蒙医诊疗指南

1. 范围

本指南制定了《盈血病》的定义、病因病机及诊断与鉴别诊断、辩证论治、饮食起居等内容，适用于盈血病的诊断与应用蒙医治疗。

2. 规范性引用文件

本指南引用《蒙医病证诊断疗效标准》《骨髓增生性中肿瘤 2021 版 NCCN 指南中的真性红细胞增多症及原发性血小板增多症的共识》。

3. 术语与定义

3.1 琪素病：是指蒙医学六种基本病之一琪素病。

3.2 血病：指琪素病。

4 概念

该病主要因受外缘刺激使三根紊乱、血体素升华障碍，影响血清浊分离，恶血偏盛，在热势作用下恶血盛发而引起，是以恶血增多，血偏盛所致颜面、皮肤赤红、发热、刺痛、乏力、头晕、头痛、出血、肌肉肿痛为表现的病症，蒙医“琪素病”的一种。西医真性红细胞增多症、血小板增多症属该病范畴。

5 病因病机及临床分型

本病因用辛酸味、锐热性饮食、腐烂变质食物等，使饮食失调，或气候反常、着装过厚，长期在高温环境工作，用力过猛剧烈活动、震荡受伤等，使三根紊乱，琪素、希拉偏盛，消化三能平衡失调，清浊相搏，肝脏分支热能平衡失调，恶血盛发而引起盈血病。临床辩证分为琪素希拉偏盛型、赫依琪素偏盛型、巴达干赫依偏盛型、粘合并型。

6 临床表现

6.1 琪素希拉偏盛型：

起病急、病情发展快，变化大，主要以发热、皮肤、颜面赤红、目赤、颈静脉怒张、眵多流泪、头晕、头痛、在固定处刺痛、皮肤紫癜、窍孔出血为主，同时伴有口干口渴、烦躁易怒、喜寒凉、大便干结等症状。病程绵延，病势加重时可出现意识不清或黑脉病、萨病症状等。脉：粗、紧、数；舌：舌质红或紫红，苔黄、干，尿：色赤黄、味呛，蒸汽多等。

6.2 赫依琪素偏盛型

起病急、病情发展快，变化大，主要以头晕、头痛、发热、皮肤、颜面赤红、目赤、眵多流泪、颈静脉怒张、皮肤紫癜、窍孔出血等症状为主，同时心悸、心神不安、失眠、耳鸣、下行赫依闭塞、游走性刺痛、易怒、大便干结。病程绵延，病势加重时可出现意识不清或黑脉病、萨病症状等。脉：粗、空虚、数；舌：红、干、粗，苔干，尿：清、气、味少等。

6.3 巴达干赫依偏盛型

起病及病情发展缓慢，主要以发热、颜面发紫、头晕、头痛、皮肤紫癜、窍孔出血、心悸、血变黏稠、刺脉而不见血为主，同时伴有身重懒惰、乏力、腹胀、食欲减退等症状。病程绵延，病势加重时可出现意识不清或黑脉病、萨病症状等。脉：粗、迟、空；舌：柔软、湿润，苔薄白；尿：无色、透明、气味小。

6.4 粘合并型

起病急骤，病情变化快，症状重，不易缓解，以头痛、胸闷、憋气、易怒、发热、寒颤、颜面、手掌、脚掌潮红，皮下出血、九窍出血等，加重原发基础病。脉：粗、玄、数；舌：舌质红，苔黄、厚，尿：色赤黄、气味大等。

7 辅助检查：

7.1 外周血细胞计数；

7.2 骨髓穿刺涂片和外周血涂片分类计数；

7.3 骨髓活检活组织切片病理细胞学分析，铁染色和网状纤维（嗜银）染色；

7.4 血液生化；

7.5 JAK2、V617F 和 JAK2 exon 12 基因突变检测（骨髓或外周血）；

7.6 肝脏、脾脏超声或 CT 检查。

7.7 对于血小板计数增高和（或）脾脏肿大或有临床不能解释的出血患者，建议进行凝血酶原时间（PT）、活化部分凝血活酶时间（APTT）、血管性血友病因子抗原结合试验（VWF：CBA）和瑞斯托霉素辅因子活性测定。有家族病史者建议筛查 EPOR、VHL、EGLN1/PHD2、EPAS1/HIF2 α 、HGBB、HGBA 和 BPGM 等基因突变。

8 诊断与鉴别诊断

8.1 诊断要点

8.1.1 主要症状：皮肤、颜面赤红、乏力、发热、刺痛、头晕、头痛、出血、肌肉肿痛、皮肤瘙痒等，迁延不愈，病势加重时可出现意识不清或出现黑脉病、萨病症状等。

8.1.2 本病起病、进展不同、大多数患者病程长、病程为几个月至几十年，各个年龄可见，多见于青壮年、老年人。遇锐热环境及饮食时病情加重，遇寒（凉）性环境及饮食时病情减轻。

8.1.3 血小板增多症：连续检测血小板 $>600\times 10^9/L$ ，骨髓形态特点巨核细胞增多、血小板生成增多、50%-70%的患者出现 JACK2/V617F 基因阳性；

8.1.4 真性红细胞增多：血常规提示红细胞计数 $6-10\times 10^{12}/L$ 、HGB170-240g/L,骨髓形态特点为红系明显活跃、粒红比例下降，90-95%患者出现 JACK2/V617F 基因阳性。

8.2 鉴别诊断

8.2.1 高血压病：该病病因为赫依琪素相搏，主要以持续性血压升高，随之血压降低症状减轻，无颜面潮红、肌肉肿胀等症状与盈血病相区别。

8.2.2 巴木病：该病病因为巴达干、琪素、协日乌素，主要以下肢青紫、肌肉肿胀偶有疼痛，出现紫斑，加重可出现皮肤水泡、腐烂溃疡，四肢肌腱萎缩、牙龈溃疡，牙齿松动等症状与盈血病相鉴别。

8.2.3 亚玛病该病病因为粘虫，主要以前额、眼眶及剧烈偏头痛、鼻塞、流鼻涕、鼻痒等，还可出现消化不良、腹泻等与之鉴别。

9 治疗：

9.1 治疗原则

清血热，清恶血，调节胃火温，促进清浊分离，促进赫依血运行，调理体素，根据病情辨证治疗。

9.2 方药

9.2.1 主方：查格得日

9.2.2 辅方：胡日查-6、古日古木-13、额尔敦-乌日勒。

9.2.3 辨证用剂：根据实际病情辨证选用敖必德森-古日古木、给旺-9、给旺-13、乌兰-10、沙日汤、伊赫-乌兰 13 汤、额勒根-7，额勒根汤；胃热根据病情选用伊赫-哈日-12、阿拉坦-啊如-5；影响白脉给予嘎日迪-13。

9.3 治法

9.3.1 琪素希拉偏盛型：

早：伊赫-哈日-12 味 3g，早餐前用三子汤 3g 引服；

中：查格得日 3g，或选胡日查-6 味丸，古日古木-13 味丸 3g，午餐后用清血八味散汤 3g 引服；

晚：额尔敦-乌日勒，晚睡前 3g, 用伊赫-乌兰 13 汤 3g 引服；

特色疗法：放血疗法为主，根据病情选金柱穴、银柱穴、肝穴、总穴等；除此之外根据病情可结合冷敷、拔罐放血。

9.3.2 赫依琪素偏盛型：

早：阿拉坦-5 味丸 3g, 早餐前用阿嘎如-15 味散汤引服；

中：胡日查-6 味丸或古日古木-13 味丸 3g, 午餐后温开水送服；

晚：阿敏-额日敦或额尔敦-乌日勒 3g, 晚睡前用阿嘎如-35 散汤引服；

特色疗法：放血为主，根据病情选肝穴、总穴，除此之外根据病情可结合冷敷、拔罐放血，根据病情可结合油疗。

9.3.3 巴达干赫依偏盛型

早：阿拉坦-啊如-5 味 3g, 用嘎古拉-4 汤引服；也可选哈日嘎布日-10 味、通拉嘎-5 味早餐前用嘎古拉-4 汤引服；

中：查格得日 3g, 午餐后用苏格木勒-3 汤 3g 引服；也可选胡日查-6 味丸，古日古木-13 味丸 3g 用苏格木勒-3 汤 3g 引服；

晚：阿敏-额日敦或嘎古拉-193g, 晚睡前用阿嘎如-8 散汤服；

特色疗法：根据病情可结合热敷疗法。

9.3.4 粘合并型

早：宏格尔珠拉-123g, 早餐前温开水送服；

中：查格得日或胡日查-6 味丸或古日古木-13 味丸 3g, 午餐后温开水送服；

晚：巴特日-7 味或呼和-嘎日迪-9 为 3g 晚睡前温开水送服；或选蒿苯-29 味丸、清瘟消肿-9 味丸 3g 晚睡前温开水送服。

特色疗法：血热症状明显，根据症状可适当予冷敷、放血疗法，杀粘不予特殊疗法治疗。

9.4 西药

羟基脲初始剂量 15-20mg. kg. d, 8 周内 80% 的患者血小板降至 $500 \times 10^9 / L$ 以下，血小板下降后维持剂量。若羟基脲效果欠佳或 40 岁以下患者应用干扰素，初始剂量 300 万 U/d 皮下注射，起效后调整剂量，最小剂量 300 万 U/qw。

10. 饮食起居调护

10.1 饮食调节：忌辛辣刺激，热性、油腻、甘肥等不易消化的食物，益吃水果蔬菜等易于消化的食物。

10.2 起居：环境温度适宜，通风，规律起居，注意休息，避免熬夜，适度运动，避免剧烈运动及过度劳累。

10.3 情志平衡：保持稳定心态，缓解内心恐惧及压力，避免动怒，心浮气躁。

全国团体标准信息平台

参考文献

- [1] 蒙古学百科全书编辑委员会，《蒙古学百科全书 医学卷》编辑委员会[M]. 呼和浩特：内蒙古人民出版社，2022, 02
- [2] 白清云. 中国医学百科全书蒙医学 [M]. 内蒙古科技出版社，1987 年
- [3] 乌兰等. 蒙医病证诊断与疗效标准 [M]. 北京：民族出版社, 2007
- [4] 策·苏荣扎布. 蒙医内科学 [M]. 呼和浩特市：民族出版社，1987
- [5] 策·苏荣扎布. 蒙医临床学 [M]. 呼和浩特：内蒙古人民出版社，1999
- [6] 肖志坚. 原发性血小板增多症诊断与治疗中国专家共识 [J]. 中华血液学杂志 2016. 37 (10) : 834
- [7] 骨髓增生性中肿瘤 2021 版 NCCN 指南