

血友病 A 临床路径

(2019 年版)

一、血友病 A 临床路径标准住院流程

(一) 适用对象

第一诊断为血友病 A (ICD-10: D66. x01)。

(二) 诊断依据

根据《血液病诊断及疗效标准》(沈悌、赵永强主编,科学出版社,2018年,第4版),血友病诊断与治疗中国专家共识(2017年版)[中华医学会血液学分会血栓与止血学组,中国血友病协作组编著,中华血液学杂志,2017,38(05):364-370],《血友病》(杨仁池、王鸿利主编,上海科学技术出版社,2017年,第2版)。

1. 患者几乎均为男性(女性患者为纯合子,极罕见),有或无家族史,有家族史者符合X性联隐性遗传规律。

2. 关节、深部肌肉组织出血,外伤或手术后延迟性出血为其特点,但也可自发性出血。反复出血可见关节畸形和假肿瘤。

3. 实验室检查

(1) 凝血酶原时间(PT)、凝血酶时间(TT)和纤维蛋白原定量正常,活化的部分凝血活酶时间(APTT)延长,能被正常新鲜血浆及吸附血浆纠正,不能被血清纠正。血小板

计数正常。

(2) 凝血因子Ⅷ活性 (FⅧ:C) 减少, FⅧ:C>5%~40%为轻型, 1%~5%为中型, <1%为重型。

(3) 血管性血友病因子 (vWF) 抗原正常。

(三) 治疗方案的选择

根据《血友病》(杨仁池、王鸿利主编, 上海科学技术出版社, 2017年, 第2版), 血友病诊断与治疗中国专家共识(2017年版)[中华医学会血液学分会血栓与止血学组, 中国血友病协作组编著, 中华血液学杂志, 2017,38(05):364-370]和《血液病诊疗规范》(王建祥主编, 中国协和医科大学出版社, 2014年)。

1. 局部止血措施和注意事项: 包括制动、局部压迫包扎和放置冰袋、局部用止血粉、凝血酶或明胶海绵贴敷等。口腔出血可含服氨甲环酸或6-氨基己酸。避免肌肉注射、外伤和手术, 如必须手术, 需行充分凝血因子替代治疗。禁服阿司匹林或其他非甾体抗炎药及所有可能影响血小板聚集的药物。

2. 替代疗法

(1) FⅧ制剂: 首选基因重组 FⅧ制剂或病毒灭活的血源性 FⅧ制剂。FⅧ半衰期 8~12 小时, 常需每日输注 2~3 次(对于因子可能消耗过多的情况下, 如大型手术, 首次输注后 2~4 小时需重复, 后 8~12 小时重复)。

(2) 冷沉淀物：含 FVIII、纤维蛋白原等凝血因子，FVIII 较新鲜血浆高 5~10 倍，用于无条件使用 FVIII 制剂者。

(3) 新鲜冰冻血浆：含所有的凝血因子等血浆蛋白，仅用于无条件使用 FVIII 制剂和冷沉淀者。

3. 去氨基-D-精氨酸血管加压素：用于轻型和部分中间型患者，建议使用前行 DDAVP 输注试验，即 DDAVP1-2h 之后 FVIII 较基础值增加 2~3 倍，大于 0.3IU/dl 视为有效。

4. 小剂量肾上腺皮质激素：可改善毛细血管通透性，对控制血尿、加速急性关节积血的吸收有一定疗效，可短期与替代治疗合用。

5. 抗纤溶药物：常用 6-氨基己酸或氨甲环酸，有肉眼血尿者禁用，避免与凝血酶原复合物同时使用。

(四) 标准住院日为 10 天内

(五) 进入路径标准

1. 第一诊断必须符合 ICD-10:D66. x01 血友病 A 疾病编码。
2. 有关节、肌肉、软组织或内脏急性出血表现。
3. 当患者同时具有其他疾病诊断，但在住院期间不需要特殊处理，也不影响第一诊断的临床路径流程实施时，可以进入路径。

(六) 住院期间检查项目

1. 必需的检查项目

- (1) 血常规、尿常规、大便常规+隐血。

(2) 肝肾功能、电解质、输血前检查、血型、凝血功能、APTT 纠正试验。

(3) FVIII:C。

(4) vWF:Ag、vWF 活性、FIX:C 检测 (既往未确诊者进行此项检查)。

2. 根据患者情况可选择的检查项目

(1) FVIII 抑制物滴度测定。

(2) X 线胸片、心电图、血肿部位、脏器超声、关节 X 线平片或 MRI、头颅 CT 等。

(七) 治疗开始时间

入院前血友病 A 诊断明确者入院后即刻开始。

(八) 治疗方案及药物选择

血友病急性出血时应立刻输注 FVIII 制剂,行替代治疗,以降低关节、组织和脏器功能受损的程度。

FVIII 制剂使用剂量可按如下公式计算:需要 FVIII:C 总量=(希望达到的 FVIII:C 水平%-当前血浆 FVIII:C 水平%) \times 0.5 \times 患者体重 (kg)。

FVIII 的半衰期 8~12 小时,要使血中 FVIII 保持在一定水平,需每 8~12 小时输注 1 次,最佳在 2 小时内完成输注。具体替代治疗方案见表 1。

表 1 替代治疗方案

出血部位	希望达到的因子水平 (%)	FVIII 剂量 (IU/kg 体重)	疗程 (天)
------	---------------	---------------------	--------

关节	40~60	20~30	1~2
肌肉	40~60	20~30	2~3
胃肠道			
起始	80~100	40~50	7~14
维持	50	25	
口腔黏膜	30~50	15~25	直至出血消退
鼻衄	30~50	15~25	直至出血消退
血尿	30~100	15~50	直至出血消退
CNS			
起始	80~100	40~50	1~7
维持	50	25	8~21
腹膜后	50~100	25~50	7~10
损伤或手术	50~100	25~50	直至出血消退

（九）出院标准

出血症状改善或消退。

（十）变异及原因分析

初诊时或诊治过程中具有下列情况者退出此路径：

1. FVIII抑制物阳性。
2. 患者合并感染。
3. 危及生命的重要脏器出血，如咽部出血、腹膜后出血、中枢神经系统出血等，出现神志模糊，血压、血氧下降等生命体征不稳定的情况。
4. 出血需要外科手术干预。

二、血友病 A 临床路径表单

适用对象：第一诊断为血友病 A（ICD-11：D66.x01）

患者姓名：_____ 性别：_____ 年龄：_____ 门诊号：_____ 住院号：_____

住院日期：_____年____月____日 出院日期：_____年____月____日 标准住院日：10 天

时间	住院第 1 天	住院第 2 天
主要诊疗工作	<input type="checkbox"/> 询问病史及体格检查 <input type="checkbox"/> 完成病历书写 <input type="checkbox"/> 开实验室检查单 <input type="checkbox"/> 结合化验检查初步确定诊断 <input type="checkbox"/> 对症支持治疗 <input type="checkbox"/> 病情告知，必要时向患者家属告病重或病危通知，并签署病重或病危通知书 <input type="checkbox"/> 患者家属签署输血知情同意书	<input type="checkbox"/> 上级医师查房 <input type="checkbox"/> 继续完成入院检查 <input type="checkbox"/> 继续对症支持治疗 <input type="checkbox"/> 完成必要的相关科室会诊 <input type="checkbox"/> 完成上级医师查房记录等病历书写 <input type="checkbox"/> 向患者及家属交待病情及其注意事项
重点医嘱	长期医嘱 <input type="checkbox"/> 血液病护理常规 <input type="checkbox"/> 一级护理 <input type="checkbox"/> 饮食 <input type="checkbox"/> 视病情通知病重或病危 <input type="checkbox"/> 其他医嘱 临时医嘱 <input type="checkbox"/> 血常规及分类、尿常规、大便常规+隐血 <input type="checkbox"/> 肝肾功能、电解质、凝血功能、APTT 纠正试验、血型、输血前检查、FVIII:C 及 vWF:Ag 测定、FIX:C，如有条件做 FVIII 抑制物滴度测定 <input type="checkbox"/> X 线胸片、心电图、血肿或脏器 B 超、关节平片、头颅 CT、MRI 等 <input type="checkbox"/> 输注基因重组 FVIII 或血源性 FVIII 制剂 <input type="checkbox"/> 冷沉淀 <input type="checkbox"/> 新鲜冰冻血浆 <input type="checkbox"/> 肾上腺皮质激素 <input type="checkbox"/> 抗纤溶药物 <input type="checkbox"/> 局部止血治疗 <input type="checkbox"/> 去氨基-D-精氨酸血管加压素 <input type="checkbox"/> 其他医嘱	长期医嘱 <input type="checkbox"/> 患者既往基础用药 <input type="checkbox"/> 其他医嘱 临时医嘱 <input type="checkbox"/> 凝血分析 <input type="checkbox"/> 输注基因重组 FVIII 或血源性 FVIII 制剂 <input type="checkbox"/> 冷沉淀 <input type="checkbox"/> 新鲜冰冻血浆 <input type="checkbox"/> 去氨基-D-精氨酸血管加压素 <input type="checkbox"/> 肾上腺皮质激素 <input type="checkbox"/> 抗纤溶药物 <input type="checkbox"/> 局部止血治疗 <input type="checkbox"/> 其他医嘱
主要护理工作	<input type="checkbox"/> 介绍病房环境、设施和设备 <input type="checkbox"/> 入院护理评估 <input type="checkbox"/> 宣教	<input type="checkbox"/> 观察患者病情变化
病情变异记录	<input type="checkbox"/> 无 <input type="checkbox"/> 有，原因： 1. 2.	<input type="checkbox"/> 无 <input type="checkbox"/> 有，原因： 1. 2.
护士签名		

医师 签名		
----------	--	--

时间	住院第 3~9 天	住院第 10 天 (出院日)
主要诊疗工作	<input type="checkbox"/> 上级医师查房 <input type="checkbox"/> 复查凝血功能、FVIII:C <input type="checkbox"/> 观察出血变化 <input type="checkbox"/> 根据体检、辅助检查结果和既往资料，进行鉴别诊断和确定诊断 <input type="checkbox"/> 根据其他检查结果进行鉴别诊断，判断是否合并其他疾病 <input type="checkbox"/> 开始治疗 <input type="checkbox"/> 保护重要脏器功能 <input type="checkbox"/> 注意观察血制品的不良反应，并对症处理 <input type="checkbox"/> 完成病程记录	<input type="checkbox"/> 上级医师查房，进行评估，确定有无并发症情况，明确是否出院 <input type="checkbox"/> 完成出院记录、病案首页、出院证明书等 <input type="checkbox"/> 向患者交代出院后的注意事项，如返院复诊的时间、地点、发生紧急情况时的处理等
重点医嘱	长期医嘱（诊断明确即刻开始治疗） <input type="checkbox"/> 输注基因重组 FVIII 或血源性 FVIII 制剂 <input type="checkbox"/> 冷沉淀 <input type="checkbox"/> 新鲜冰冻血浆 <input type="checkbox"/> 去氨基-D-精氨酸血管加压素 <input type="checkbox"/> 肾上腺皮质激素 <input type="checkbox"/> 抗纤溶药物 <input type="checkbox"/> 局部止血治疗及护理 <input type="checkbox"/> 其他医嘱 临时医嘱 <input type="checkbox"/> 复查血常规 <input type="checkbox"/> 复查血生化、凝血功能、FVIII:C 水平 <input type="checkbox"/> 对症支持 <input type="checkbox"/> 其他医嘱	出院医嘱 <input type="checkbox"/> 出院带药 <input type="checkbox"/> 定期门诊随访 <input type="checkbox"/> 监测凝血功能
主要护理工作	<input type="checkbox"/> 观察患者病情变化	<input type="checkbox"/> 指导患者办理出院手续
病情变异记录	<input type="checkbox"/> 无 <input type="checkbox"/> 有，原因： 1. 2.	<input type="checkbox"/> 无 <input type="checkbox"/> 有，原因： 1. 2.
护士签名		
医师签名		