

免疫性血小板减少症临床路径

(2019 年版)

一、免疫性血小板减少症临床路径标准住院流程

(一) 适用对象

第一诊断为免疫性血小板减少症 (ITP) (ICD-10: D69.3)。患者年龄在 1 个月至 18 岁之间且为原发性、免疫性。

(二) 诊断依据

根据《美国血液学会关于 ITP 的指南》(Blood, 2011, 117(16):4190-4207)、《儿童原发性免疫性血小板减少症诊疗建议》(中华医学会儿科学分会血液学组, 中华儿科杂志编辑委员会, 2013 年 5 月第 51 卷第 5 期)、《国际工作组关于成人和儿童免疫性血小板减少性紫癜名词学、定义和诊疗原则》(Blood, 2009, 113(11):2386-2393)、成人原发免疫性血小板减少症诊断与治疗中国专家共识(2016 年版), 中华血液学杂志, 2016, 37(2):89-93。

1. 至少 2 次检查血小板计数减少 (包括血涂片), 血细胞形态无异常。

3. 脾脏一般不大。

4. 骨髓检查巨核细胞数增多或正常, 有成熟障碍。

5. 排除血小板减少的其他原因。

(三) 治疗方案的选择

根据《美国血液学会关于 ITP 的指南》(Blood, 2011, 117(16):4190-4207)、《儿童原发性免疫性血小板减少症诊疗建议》(中华医学会儿科学分会血液学组, 中华儿科杂志编辑委员会, 2013 年 5 月第 51 卷第 5 期)、《国际工作组关于成人和儿童免疫性血小板减少性紫癜名词学、定义和诊疗原则》(Blood, 2009, 113(11):2386-2393)。成人原发免疫性血小板减少症诊断与治疗中国专家共识(2016 年版), 中华血液学杂志, 2016, 37(2):89-93。

1. 一般治疗: 禁用阿司匹林等影响血小板功能的药物, 防止外伤, 暂时不进行疫苗接种, 避免肌肉注射。

2. 糖皮质激素作为首选治疗: 可常规剂量或短疗程大剂量给药。对于慢性、难治性免疫性血小板减少症, 可选用二线治疗, 如糖皮质激素联合利妥昔单抗和(或) TPO 治疗。

3. 急症治疗: 适用于严重、广泛出血; 可疑或明确颅内出血; 需要紧急手术者。

(1) 静脉输注丙种球蛋白[(0.8-1.0) g/(kg·d) × (1~2) d]和/或甲泼尼龙冲击治疗(10~30 mg/(kg·d), 最大剂量为 1.0 g/d×3 d)。

(2) 应用促血小板生成素类药物。

(3) 在有威胁生命的严重出血时可考虑输注血小板(由于 ITP 患儿血小板输注无效且增加后续治疗难度, 故建议对不存在威胁生命出血的患儿不要给予血小板输注治疗)活

化重组凝血因子VII以达到迅速止血。

(4) 其他治疗：局部加压止血、控制血压、停止应用抑制血小板功能药物、月经量增多青春期女童应在小儿妇科指导下用药控制月经过多、应用纤溶抑制剂（如止血环酸、6-氨基已酸）等。

(四) 标准住院日为 14 天内

(五) 进入路径标准

1. 第一诊断必须符合 ICD-10: D69.3 免疫性血小板减少症疾病编码，且 $1\text{月} \leq \text{年龄} < 18\text{岁}$ 。

2. 血液检查指标符合需要住院指征：血小板数 $\leq 100 \times 10^9/\text{L}$ ，或伴有广泛皮肤、黏膜出血，或有脏器出血倾向。

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) 明确诊断及入院常规检查需 2~3 天（指工作日）

1. 必需的检查项目：

(1) 血常规（包括网织红细胞计数）、尿常规、大便常规+隐血；

(2) 肝肾功能、电解质、凝血功能、血涂片。

2. 根据患者情况可选择的检查项目：

(1) 输血前检查、血型、甲状腺功能、叶酸、维生素 B12、铁代谢等；

(2) 感染相关病原检查 (CMV-DNA、EB-DNA、TORCH、EB 抗体)、PCT、CRP、呼吸道病原、ASO、支原体抗体、幽门螺杆菌检测、PPD 等;

(3) 风湿免疫抗体筛查 (ENA 抗体谱、ANA、dsDNA、aCL、狼疮抗凝物, β_2 GPI 抗体等)、补体、红细胞沉降率、抗人球蛋白实验等;

(4) 免疫相关指标: 淋巴细胞绝对数、CD 系列、Ig 系列、辅助性 T 细胞亚群、细胞因子、双阴性 T 细胞检测等;

(5) 相关影像学检查: 头 CT、X 线胸片 (或肺 CT)、腹部超声、心电图、心脏彩超等;

(6) 根据情况选择骨髓形态学检查 (建议在应用糖皮质激素前进行)、小组化染色、小巨核酶标、骨髓活检、染色体分型、流式细胞学检测、基因测序等。

(七) 明确诊断及判断出血严重程度后即可开始治疗

(八) 治疗选择

1. 糖皮质激素作为首选治疗: 注意观察皮质激素的不良反应并对症处理; 防治脏器功能损伤, 包括抑酸、补钙等。

(1) 短疗程大剂量给药 (地塞米松 $0.6\text{mg}/\text{kg} \cdot \text{d} \times 4\text{d}$, 最大剂量 $\leq 40\text{mg}/\text{天}$)。甲泼尼龙冲击治疗 $10 \sim 30\text{mg}/\text{kg} \cdot \text{d}$ (最大剂量 $\leq 1\text{g}/\text{天}$) 治疗 3~5 天后开始减量, 3~4 周左右逐渐减停。

(2) 常规剂量 (泼尼松 $1 \sim 2\text{mg}/(\text{kg} \cdot \text{d})$ 开始), 最大剂

量不超过 60 mg/d), 建议晨起顿服, 血小板数目 $\geq 100 \times 10^9/L$ 后稳定 1~2 周, 逐渐减量直至停药, 一般疗程 4~6 周。也可用等效剂量的其他糖皮质激素制剂代替。糖皮质激素治疗 4 周, 仍无反应, 说明治疗无效, 应迅速减量至停用。

2. 丙种球蛋白: 常用剂量 $400 \text{ mg} / (\text{kg} \cdot \text{d}) \times (3 \sim 5) \text{d}$; 或 $0.8 \sim 1.0 \text{ g} / (\text{kg} \cdot \text{d}) \times (1 \sim 2) \text{d}$, 必要时可以重复。

3. 重组人血小板生成素 (rhTPO): (二线, 选用): 剂量按 $300 \sim 600 \text{U} / \text{kg} \cdot \text{d}$, 皮下注射, 联合一线治疗应用。当血小板计数 $\geq 100 \times 10^9/L$ 时可考虑停药; 应用 14 天血小板计数不升, 可视为无效, 可以考虑停药

4. 利妥昔单抗 (二线, 选用): 按 $375 \text{mg} / \text{m}^2$ 给药或根据患儿年龄体重给予小剂量利妥昔单抗 ($0.1 \text{g} / 0.2 \text{g}$) 治疗, 每周 1 次应用, 共 4 周。

5. 急症治疗 (选用): 适用于严重、广泛出血; 可疑或明确脏器出血; 需要紧急手术者。

(1) 大量静脉输注丙种球蛋白冲击: $(0.8 \sim 1.0) \text{ g} / (\text{kg} \cdot \text{d}) \times (1 \sim 2) \text{d}$ 。

(2) 大剂量糖皮质激素冲击: 甲泼尼龙冲击治疗 ($10 \sim 30) \text{mg} / \text{kg} \cdot \text{d}$ (最大剂量 $\leq 1 \text{g} / \text{天}$) 治疗 3~5 天后开始减量, 3~4 周左右逐渐减停。

(3) 在有威胁生命的严重出血时可考虑输注血小板和 (或) 应用活化重组凝血因子 VII 以达到迅速止血。

(4) 可考虑应用促血小板生成素皮下，注射剂量按 300-600U/ (kg·d)，1~2 周后根据治疗效果酌情减量应用。

(九) 出院标准

不输血小板情况下，血小板 $\geq 20 \times 10^9/L$ 并且持续 3 天以上且临床表现上出血倾向不重。

(十) 变异及原因分析

(1) 经治疗后，血小板仍持续低于 $20 \times 10^9/L$ 并大于 2 周，则退出本路径。

(2) 在实施临床路径过程中，患儿合并严重感染、严重脏器功能损害、重要脏器出血或其他需要处理的严重疾病，需进行相关检查和干预治疗，可能延长住院时间并致费用增加，并影响治疗的正常进行的情况。

(3) 最终诊断为继发性免疫性血小板减少性紫癜，则退出本路径。

(4) 在实施临床路径过程中，患者要求出院、转院、或更改治疗方式而需要退出临床路径情况。

(5) 其他严重影响临床路径实施的情况。

二、免疫性血小板减少症临床路径表单

适用对象：第一诊断为免疫性血小板减少症（ICD-10：D69.3）

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：14 天内

时间	住院第 1 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"/> 上级医师查房，初步确定诊断 <input type="checkbox"/> 对症支持治疗及各项治疗 <input type="checkbox"/> 向患者家属告病重或病危通知，并签署病重或病危通知书（必要时） <input type="checkbox"/> 患者家属签署激素用药知情 <input type="checkbox"/> 利妥昔单抗知情书、输血知情同意书、骨髓穿刺同意书（必要时）
重点医嘱	<p>长期医嘱：</p> <input type="checkbox"/> 血液病护理常规 <input type="checkbox"/> 一级护理 <input type="checkbox"/> 根据病情禁食、流质饮食、软食或普通饮食 <input type="checkbox"/> 视病情通知病重或病危 <input type="checkbox"/> 其他医嘱：止血药静点，如合并感染酌情加用抗感染治疗 <p>临时医嘱：</p> <input type="checkbox"/> 必选检查 <input type="checkbox"/> 血常规（包括网织红细胞计数）、尿常规、大便常规 <input type="checkbox"/> 肝肾功能、电解质、凝血功能 可选检查 <input type="checkbox"/> 输血前检查、血型、甲状腺功能、叶酸、维生素 B12、铁代谢等 <input type="checkbox"/> 感染相关病原检查（CMV-DNA、EB-DNA、TORCH、EB 抗体）、PCT、CRP、呼吸道病原、ASO、支原体抗体、幽门螺杆菌检测、PPD 等 <input type="checkbox"/> 风湿免疫抗体筛查（ENA 抗体谱、ANA、dsDNA、aCL、狼疮抗凝物等）、补体、红细胞沉降率、库姆斯实验等 <input type="checkbox"/> CD 系列、Ig 系列、辅助性 T 细胞亚群、细胞因子、ALPS 测定等 <input type="checkbox"/> 相关影像学检查：头 CT、肺 CT、腹部超声、心电图、心脏彩超 <input type="checkbox"/> 骨髓形态学检查、小组化染色、小巨核酶标、骨髓活检、染色体分型、流式细胞学检测、基因测序等
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
病情变异记录	<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 2 天	住院第 3~13 天	出院日
主要诊疗工作	<input type="checkbox"/> 上级医师查房 <input type="checkbox"/> 完成入院各项辅助检查 <input type="checkbox"/> 继续各项治疗 <input type="checkbox"/> 完成相关科室会诊（必要时） <input type="checkbox"/> 完成上级医师查房记录等病历书写 <input type="checkbox"/> 向患者及家属交代病情及其注意事项	<input type="checkbox"/> 上级医师查房 <input type="checkbox"/> 复查血常规 <input type="checkbox"/> 观察血小板变化 <input type="checkbox"/> 根据体检、骨髓检查结果和既往资料，进行鉴别诊断并确定诊断 <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"/> 注意观察糖皮质激素的不良反应，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：用药方法，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： <input type="checkbox"/> 糖皮质激素 <input type="checkbox"/> 重要脏器保护：抑酸、补钙等 <input type="checkbox"/> 利妥昔单抗（可选） <input type="checkbox"/> TPO（可选） <input type="checkbox"/> 患者既往用药（可选） <input type="checkbox"/> 其他医嘱 临时医嘱： <input type="checkbox"/> 血常规 <input type="checkbox"/> 输静脉丙种球蛋白或血小板（可选） <input type="checkbox"/> 其他医嘱：如合并感染酌情加用抗感染治疗（可选）	长期医嘱（视情况可第 2 二天起开始治疗）： <input type="checkbox"/> 复查血常规 <input type="checkbox"/> 复查血生化、电解质 <input type="checkbox"/> 输静脉丙种球蛋白或血小板（可选） <input type="checkbox"/> 对症支持 <input type="checkbox"/> 其他医嘱：如合并感染酌情加用抗感染治疗（可选）	出院医嘱： <input type="checkbox"/> 出院带药 <input type="checkbox"/> 定期门诊随访 <input type="checkbox"/> 监测血常规
主要护理工作	<input type="checkbox"/> 观察患者病情变化	<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.	<input type="checkbox"/> 无 <input type="checkbox"/> 有，原因： 1. 2.
护士签名			
医师签名			