原发性血小板增多症临床路径

（2016年版）

一、原发性血小板增多症（ET）临床路径标准住院流程

**（一）适用对象**

第一诊断为原发性血小板增多症（ICD-M99500/1）。

**（二）诊断依据**

根据《World Health Organization Classification of Tumors. Pathology and Genetic of Tumors of Haematopoietic and Lymphoid Tissue.》（2008），《Response criteria for essential thrombocythemia and polycythemia vera: result of a European LeukemiaNet consensus conference》（Blood,2009;113:4829-4833）

诊断需符合以下四条标准：

持续性血小板计数≥450×109/L。

骨髓活检示巨核细胞高度增生，主要呈大型的成熟巨核细胞数增多，粒系或红系无显著增生或左移。

不能满足真性红细胞增多症、慢性粒细胞白血病、慢性特发性骨髓纤维化、骨髓增生异常综合征（无粒系和红系病态造血）或其他髓系肿瘤的WHO标准。

有JAK2V617F突变或其他克隆性标志，或没有一个克隆性标志，无已知反应性血小板增多的证据（如铁缺乏，脾切除术后，外科手术，感染，炎症，结缔组织病，转移瘤，淋巴细胞增殖性疾病等）。

**（三）标准住院日为10天内。**

**（四）进入路径标准。**

1.第一诊断必须符合ICD-M99500/1原发性血小板增多症疾病编码。

2.当患者同时具有其他疾病诊断，但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。

**（五）住院期间检查项目：**

1.必需检查项目：

（1）血常规及分类、尿常规、大便常规+潜血；

（2）骨髓细胞形态学检查、骨髓活检及嗜银染色、骨髓组织细胞化学染色（N-ALP、铁染色、CD41巨核细胞酶标）、细胞遗传学和JAK2/V617F、BCR/ABL（P190、P210、P230）基因突变检测；

（3）肝肾功能、电解质、心肌酶谱、乳酸脱氢酶及同工酶、血型、输血前检查（HIV-Ab、TP-Ab、肝炎全项）、血清铁四项、凝血功能；

（4）胸片、心电图、腹部B超。

2.根据患者情况可选择：铁蛋白、ENA抗体谱、免疫球蛋白定量、血小板黏附和聚集试验、蛋白C、蛋白S、叶酸、维生素B12、淋巴细胞亚群、细胞因子、转铁蛋白及受体、促红细胞生成素（sEPO）、JAK2exon12、MPL W515L/K、CALR exon9基因突变筛查。

**（六）、治疗开始于诊断第一天。**

**（七）、治疗方案与药物选择。**

（1）低危：年龄＜60岁且无血栓病史；

（2）高危：年龄≥60岁和/或伴有血栓病史。

2.治疗目标：

（1）减少血栓或出血的风险；

（2）降低向白血病及骨髓纤维化转化的风险。

3.治疗方案：

3.1 低危组：

（1）不伴血小板高于1000×109/L者给予低剂量阿司匹林75-100mg/d口服，但既往有出血病史或血小板>1000×109/L者避免应用；

（2）避免容易诱发血栓形成的心血管危险因素：如吸烟、高血压、高胆固醇血症、肥胖等；

3.2 高危组：

（1）小剂量阿司匹林：75-100mg/d，口服，但既往有出血病史或血小板>1000×109/L者避免应用；

（2）避免容易诱发血栓形成的心血管危险因素：如吸烟、高血压、高胆固醇血症、肥胖等；

（3）骨髓抑制药物治疗：

（3.1）年龄<40岁，一线治疗为干扰素300wu iH每周三次；二线治疗可以应用羟基脲，起始剂量30mg/kg/d口服，一周后减至5-20 mg/kg/d，依血常规调整药物剂量。对干扰素、羟基脲治疗不能耐受或耐药者，可应用阿那格雷。

（3.2）年龄40-75岁，一线治疗为羟基脲，二线治疗可应用干扰素、阿那格雷。

**（八）出院标准。**

1.一般情况良好。

2.没有需要住院处理的并发症和/或合并症。

**（九）变异及原因分析。**

1.治疗中或治疗后有血栓、出血及其他合并症者，进行相关的诊断和治疗，并适当延长住院时间或退出路径。

2.疾病进展期的患者退出路径。

二、原发性血小板增多症临床路径表单

适用对象：**第一诊断为**原发性血小板增多症

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天内

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| 时间 | 住院第1天 | 住院第2天 |
| 主  要  诊  疗  工  作 | □ 询问病史及体格检查  □ 完成病历书写  □ 开化验单  □ 对症支持治疗  □ 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  □ 患者家属签署骨穿同意书 | □ 上级医师查房  □ 完成入院检查  □ 骨髓穿刺术  □ 继续对症支持治疗  □ 完成必要的相关科室会诊  □ 完成上级医师查房记录等病历书写  □ 向患者及家属交待病情及注意事项 |
| 重  点  医  嘱 | **长期医嘱：**  □ 血液病护理常规  □ 二级护理  □ 饮食  □ 视病情通知病重或病危  □ 其他医嘱  **临时医嘱**：  □ 血常规（含分类）、尿常规、大便常规＋隐血  □ 血型、输血前检查、肝肾功能、电解质、凝血功能、血清铁四项  □ 胸片、心电图、腹部B超  □ 头颅CT、血管超声（疑似动、静脉血栓时）  □ 其他医嘱 | **长期医嘱**：  □ 患者既往基础用药  □ 其他医嘱  **临时医嘱：**  □ 血常规  □ 骨穿及活检术  □ 骨髓形态学、细胞/分子遗传学、骨髓病理（包括嗜银染色）、组化  □ 其他医嘱 |
| 主要护理  工作 | □ 介绍病房环境、设施和设备  □ 入院护理评估  □ 宣教 | □ 观察患者病情变化 |
| 病情变异  记录 | □无 □有，原因：  1.  2. | □无 □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 | □ 上级医师查房  □ 复查血常规  □ 根据体检、骨髓检查结果和既往资料，进行鉴别诊断和确定诊断  □ 根据其他检查结果进行鉴别诊断，判断是否合并其他疾病  □ 开始治疗  □ 保护重要脏器功能  □ 注意观察药物的副作用，并对症处理  □ 完成病程记录 | □ 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  □ 完成出院记录、病案首页、出院证明书等  □ 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（视情况可第二天起开始治疗）：根据血小板水平调整**  □ 羟基脲  □ 干扰素  □ 阿司匹林  □ 阿那格雷  □ 其他医嘱  **临时医嘱：**  □ 复查血常规  □ 复查血生化、电解质  □ 对症支持  □ 其他医嘱 | **出院医嘱：**  □ 出院带药  □ 定期门诊随访  □ 监测血常规 |
| 主要护理  工作 | □ 观察患者病情变化 | □ 指导患者办理出院手续 |
| 病情  变异  记录 | □无 □有，原因：  1.  2. | □无 □有，原因：  1.  2. |
| 护士  签名 |  |  |
| 医师  签名 |  |  |