**自身免疫性溶血性贫血临床路径**

（2010年版）

一、自身免疫性溶血性贫血临床路径标准住院流程

（一）适用对象。

1.第一诊断为自身免疫性溶血性贫血（ICD–10.D59.102）。

2.1月≤年龄<18岁。

3.温抗体型。

4.免疫性。

（二）诊断依据。

根据《血液病诊断和疗效标准》（张之南、沈悌主编，科学出版社，2008年，第三版）、《诸福棠实用儿科学（第七版）》（人民卫生出版社）、《临床诊疗指南–血液病学分册》（中华医学会编著，人民卫生出版社）。

1.病史。

2.临床表现：贫血、肝脾肿大、黄疸、血红蛋白尿。

3.血常规:贫血程度不一。外周血涂片可见数量不等球形红细胞、幼红细胞或红细胞碎片，网织红细胞增多。

4.骨髓检查呈幼红细胞增生象，偶见红细胞轻度巨幼变。

5.再生危象时，血象呈全血细胞减少,网织红细胞减少,骨髓象呈增生减低。

6.抗球蛋白试验直接试验阳性,主要为抗IgG和抗补体C3型,偶有抗IgA型；间接试验可阳性或阴性。

（三）治疗方案的选择。

根据《诸福棠实用儿科学（第七版）》（人民卫生出版社）、《临床诊疗指南–血液病学分册》（中华医学会编著，人民卫生出版社）。

1.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。

2.红细胞输注：严重贫血或出现缺氧症状需要输红细胞。尽可能使用洗涤红细胞。

3.静脉输注丙种球蛋白：对糖皮质激素效果差者。

（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.D59.102自身免疫性溶血性贫血(AIHA)疾病编码，且1月≤年龄<18岁。

2.血液检查指标符合需要住院指征：血红蛋白<70g/L，或伴有明显缺氧症状，或血红蛋白下降过快。

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（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）抗球蛋白试验、冷凝集素试验；

（3）肝肾功能、电解质、凝血功能、溶血全套、输血前检查、血沉、血涂片、血型、自身免疫疾病筛查。

2.根据患者情况可选择的检查项目：

（1）感染相关病原检查；

（2）相关影像学检查；

（3）骨髓形态学检查。

 （七）治疗开始于诊断第1天。

（八）治疗方案与药物选择。

1.糖皮质激素作为首选治疗：注意观察皮质激素的副作用并对症处理。

（1）常规剂量：泼尼松1–2mg/Kg/d，分次口服，用药2–4周后，逐渐减停。

（2）短疗程大剂量给药：甲基泼尼松龙15–30 mg/Kg/d，或地塞米松0.5–1.0mg/kg/d，×3–5d后，减量或停药。

2.红细胞输注：尽可能输洗涤红细胞，10ml–15ml/Kg/次。

3.静脉输注丙种球蛋白：0.4g–2.0g/Kg/d×1–5d，激素效果不佳时使用或病情严重时合并使用。

4.极其严重或激素、丙种球蛋白效差的病例可考虑环孢素或其他免疫抑制剂（如环磷酰胺）治疗。

（九）出院标准。

不输红细胞情况下，血红蛋白≥70g/L且无缺氧症状，并且持续3天以上。

（十）变异及原因分析。

1.经治疗后，血红蛋白<70g/L并大于2周，退出该路径。

2.治疗过程中出现溶血危象或再生障碍危象，退出该路径。

3.最终诊断冷抗体型自身免疫性溶血性贫血，退出该路径。

4.最终诊断继发性自身免疫性溶血性贫血，退出该路径。

二、自身免疫性溶血性贫血临床路径表单(温抗体型、免疫性)

适用对象：**第一诊断为**自身免疫性溶血性贫血（ICD-10：D59.102）

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** | □ 询问病史及体格检查□ 完成病历书写□ 开化验单□ 上级医师查房，初步确定诊断□ 对症支持及各项治疗□ 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）□ 患者家属签署输血知情同意书、骨穿同意书（必要时） |
| **重****点****医****嘱** | **长期医嘱：**□ 血液病护理常规□ 一级护理□ 饮食□ 视病情通知病重或病危□ 其他医嘱**临时医嘱**：□ 血常规（包括网织红细胞计数）、尿常规、大便常规＋隐血□ 抗人球蛋白试验、冷凝集素试验□ 肝肾功能、电解质、血沉、凝血功能、血涂片、血型、输血前检查、自身免疫疾病筛查□ 病原微生物检查（必要时）□ 胸片、腹部B超、头颅CT等影像学检查（必要时）□ 输注红细胞（有指征且有供应时）□ 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 |
| **病情变异****记录** | □无 □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** | **住院第14天****（出院日）** |
| **主****要****诊****疗****工****作** | □ 上级医师查房□ 完成入院各项辅助检查□ 继续各项治疗□ 完成相关科室会诊（必要时）□ 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其注意事项 | □ 上级医师查房□ 复查血常规（包括网织红细胞计数）□ 观察血红蛋白等变化□ 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□ 注意观察皮质激素的副作用，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：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**：□ 患者既往用药□ 其他医嘱**临时医嘱：**□ 血常规□ 骨穿及骨髓形态学（必要时）□ 输注红细胞（有指征且有供应时）□ 其他医嘱 | **长期医嘱（视情况可第二天起开始治疗）：**□ 糖皮质激素□ 重要脏器保护、碱化尿液、疏通微循环等□ 其他医嘱**临时医嘱：**□ 复查血常规□ 复查血生化、电解质□ 输静脉丙种球蛋白或红细胞（有指征且有供应时）□ 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 | □ 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. | □无 □有，原因：1.2. |
| **护士****签名** |  |  |  |
| **医师****签名** |  |  |  |