**儿童慢性粒细胞白血病（慢性期）临床路径**

（2017年版）

一、儿童慢性粒细胞白血病临床路径标准住院流程

**（一）适用对象**

第一诊断为儿童慢性粒细胞白血病（CML，慢性期）

**（二）诊断依据**

根据《World Health Organization Classification of Tumors. Pathology and Genetic of Tumors of Haematopoietic and Lymphoid Tissue》（2008）、《中国慢性髓系白血病诊断与治疗指南》（2016年版）

1.临床表现：无症状；或有低热、乏力、多汗、体重减轻等症状。

2.实验室检查：

（1）外周血：白细胞数增多，主要为中性中晚幼和杆状粒细胞，原始细胞＜5-10%，嗜酸粒细胞和嗜碱粒细胞增多，可有少量有核红细胞。

（2）骨髓：骨髓增生明显至极度活跃，以粒系增生为主，中晚幼粒细胞和杆状核粒细胞增多，原始细胞＜10%。

（3）细胞遗传学：有Ph染色体。

**（三）进入路径标准。**

1.第一诊断必须符合（ICD-  ）儿童慢性粒细胞白血病编码。

2.处于慢性期。

3.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。

**（四）标准住院日。**

一般情况下，标准住院日为7-10天，根据治疗方案的选择，标准住院日酌情缩短或延长。

**（五）住院期间的检查项目。**

1.必需的检查项目

（1）血常规及分类、尿常规、大便常规+潜血、血型；

（2）肝肾功能、电解质、凝血功能；

（3）骨髓细胞形态学、检查、骨髓活检+网状纤维染色、细胞遗传学（显带法）和分子生物学（包括BCR-ABL P210、P230、P190融合基因）检测；

（4）胸片、心电图、腹部B超。

2.根据患者病情进行的检查项目

如果BCR-ABL阴性，建议行JAK2V617、JAK2 exon12突变筛查，伴血小板增多者行MPLW515L/K，CALR exon9突变筛查，伴嗜酸性细胞增多者行FIP1L1/PDGFRα、PDGFRb重排。

**（六）治疗方案的选择。**

1.酪氨酸激酶抑制剂（TKI）：一线选择为伊马替尼260-340mg/m2口服qd。当伊马替尼耐药或不耐受时，可考虑选择达沙替尼 60-120mg/m2 qd（中国CFDA尚未批准用于儿童）。治疗期间，应定期监测血液学、细胞遗传学及分子学反应，定期评估患者TKI治疗耐受性，特别应关注处于青春期前的患儿生长发育指标（如身高、血钙、血磷、）等TKI长期不良反应，强调服药依从性。

2.其他治疗

因各种原因无法使用TKI治疗、TKI耐药或不耐受的患者可考虑异基因造血干细胞移植（allo-HSCT）。

**（七）预防性抗菌药物选择与使用时机。**

 一般情况下，不做预防性抗菌药物使用。

**（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.治疗中或治疗后有感染、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、儿童慢性粒细胞白血病（慢性期）临床路径表单

适用对象：**第一诊断为**儿童慢性粒细胞白血病（慢性期）（ICD-10：）

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 7-10 天

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| 时间 | 住院第１天 | 住院第２天 |
| 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□ 患者家属签署抽血及骨穿同意书 | □ 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：**□ 血液病儿科护理常规□ 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、肝肾功能、电解质、凝血功能□ 胸片、心电图、腹部B超□ 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□ 其他医嘱 |
| 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□ 血液病知识宣教 |
| 变异 | * 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（根据具体情况可第2天开始） | 住院第\_10\_天（出院日，根据具体情况可第7天） |
| 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）：**□ 伊马替尼□ 其他医嘱：使用TKI药物期间注意检测出入量、体重、血压、生化等指标。**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  |
| 护理工作 | □观察患者病情变化□心理与生活护理 | □指导患者办理出院手续□血液病知识宣教 |
| 变异 | □无 □有，原因：1．2. | □无 □有，原因：1.2. |
| 护士签名 |  |  |
| 医师签名 |  |  |

**儿童慢性粒细胞白血病（加速期）临床路径**

（2017年版）

一、儿童慢性粒细胞白血病（加速期）临床路径标准住院流程

**（一）适用对象。**

第一诊断为儿童慢性粒细胞白血病（CML，加速期）

**（二）诊断依据。**

根据《World Health Organization Classification of Tumors. Pathology and Genetic of Tumors of Haematopoietic and Lymphoid Tissue》（2008）。《中国慢性髓系白血病诊断与治疗指南》（2016年版）

临床表现：不明原因的发热、贫血、出血加重和（或）骨骼疼痛。

体征：可有脾脏进行性肿大。

具有下列之一的诊断为CML加速期：

1.外周血白细胞和（或）骨髓有核细胞中原始细胞占10%～19%

2.外周血嗜碱性粒细胞≥20%

3.与治疗无关的持续血小板降低（＜100×109/L），或治疗无法控制的持续血小板增高（＞1000×109/L）

4.治疗无法控制的进行性脾脏肿大和白细胞增加

5.克隆演变

**（三）进入路径标准。**

1.第一诊断必须符合（ICD-  ）儿童慢性粒细胞白血病编码。

2.处于加速期。

3.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。

**（四）住院期间的检查项目。**

1.必需的检查项目

（1）血常规及分类、尿常规、大便常规+潜血、血型；

（2）肝肾功能、电解质、输血前检查，凝血功能；

（3）骨髓细胞形态学、检查、骨髓活检+网状纤维染色、细胞遗传学（显带法）和分子学检测(PCR法BCR-ABL检测、BCR-ABL激酶突变检测)；

（4）胸片、心电图、腹部B超。

2.根据患者病情进行的检查项目

（1）HLA高分辨配型。

（2）血液系统恶性肿瘤突变基因筛查。

**（五）治疗方案。**

 参照患者既往治疗史、基础疾病以及BCR-ABL激酶区突变情况选择适合的TKI（如伊马替尼或达沙替尼）,病情恢复至慢性期者，建议行allo-HSCT。存在T315I突变或者第二代TKI不敏感突变的患者应及早行allo-HSCT。获得最佳反应者，可考虑继续TKI治疗。

**（六）预防性抗菌药物选择与使用时机。**

 一般情况下，不做预防性抗菌药物使用。

**（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.治疗中或治疗后有感染、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.疾病急变期的患者退出路径。

二、儿童慢性粒细胞白血病（加速期）临床路径表单

适用对象：第一诊断为儿童慢性粒细胞白血病（加速期）（ICD-10：）

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 标准住院日天

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| 时间 | 住院第１天 | 住院第２天 |
| 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□ 患者家属签署抽血及骨穿同意书 | □ 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：**□ 血液病儿科护理常规□ 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□ 胸片、心电图、腹部B超□ 头颅CT、血管超声（疑诊血栓）□ 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、BCR-ABL激酶突变检测□ 其他医嘱 |
| 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□血液病知识宣教 |
| 变异 | * 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（根据具体情况可第2天开始） | 住院第\_10\_天（出院日，根据具体情况可第7天） |
| 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）：**□根据病情选择适合的TKI□有移植可能者做allo-HSCT准备□ 其他医嘱:使用TKI药物期间监测患者出入量、体重、血压、生化等指标**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  |
| 护理工作 | □观察患者病情变化□心理与生活护理 | □指导患者办理出院手续□血液病知识宣教 |
| 变异 | □无 □有，原因：1．2. | □无 □有，原因：1.2. |
| 护士签名 |  |  |
| 医师签名 |  |  |

**儿童慢性粒细胞白血病（急变期）临床路径**

（2017年版）

一、儿童慢性粒细胞白血病（急变期）临床路径标准住院流程

**（一）适用对象。**

第一诊断为儿童慢性粒细胞白血病（CML，急变期）。

**（二）诊断依据。**

根据《World Health Organization Classification of Tumors. Pathology and Genetic of Tumors of Haematopoietic and Lymphoid Tissue》（2008）。《中国慢性髓系白血病诊断与治疗指南》（2016年版）。

具有下列之一的诊断为CML急变期：

1.外周血白细胞或骨髓有核细胞中原始细胞≥20%

2.髓外原始细胞浸润

3.骨髓活检中出现大片状或灶状原始细胞

**（三）进入路径标准。**

1.第一诊断必须符合（ICD-  ）儿童慢性粒细胞白血病编码。

2.处于急变期。

3.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，可以入路径。

**（四）住院期间的检查项目。**

1.必需的检查项目

（1）血常规及分类、尿常规、大便常规+潜血、血型；

（2）肝肾功能、电解质、输血前检查，凝血功能；

（3）骨髓细胞形态学、检查、骨髓活检+网状纤维染色、细胞遗传学和分子学检测、BCR-ABL激酶突变检测；

 (4)HLA高分辨配型。

（5）胸片、心电图、腹部B超。

2.根据患者病情进行的检查项目

血液病恶性肿瘤基因筛查

**（五）治疗方案**

参照患者既往治疗史、基础疾病以及突变情况选择TKI单药（如伊马替尼或达沙替尼）或联合化疗，回到慢性期后应尽快行allo-HSCT。

**（六）预防性抗菌药物选择与使用时机。**

 一般情况下，不做预防性抗菌药物使用。

**（七）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。**

治疗中或治疗后有感染、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。

二、儿童慢性粒细胞白血病（急变期）临床路径表单

适用对象：**第一诊断为**儿童慢性粒细胞白血病（急变期）（ICD-10：）

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 标准住院日天

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| 时间 | 住院第１天 | 住院第２天 |
| 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□ 患者家属签署抽血及骨穿同意书 | □ 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：**□ 血液病儿科护理常规□ 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、HLA配型□ 胸片、心电图、腹部B超□ 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、基因突变检测□ 其他医嘱 |
| 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□血液病知识宣教 |
| 变异 | * 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（根据具体情况可第2天开始） | 住院第\_10\_天（出院日，根据具体情况可第7天） |
| 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）：**□根据病情选择合适的TKI药物□回到慢性期后尽早准备行allo-HSCT□ 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  |
| 护理工作 | □观察患者病情变化□心理与生活护理 | □指导患者办理出院手续□血液病知识宣教 |
| 变异 | □无 □有，原因：1．2. | □无 □有，原因：1.2. |
| 护士签名 |  |  |
| 医师签名 |  |  |