**幼年型粒单核细胞白血病临床路径**

（2017年版）

一、幼年型粒单核细胞白血病（Juvenile Myelomonocytic Leukemia，JMML）临床路径标准住院流程

**（一）适用对象。**

第一诊断为幼年型粒单核细胞白血病。

**（二）诊断依据。**

根据《World Health Organization Classification of Tumors. Pathology and Genetic of Tumors of Haematopoietic and Lymphoid Tissue》（2008）。

临床表现及体征：

常见的临床症状包括腹胀、面苍、乏力、皮肤出血点、发热等不适。

常见体征：肝脾肿大，淋巴结肿大，皮疹。

2.实验室检查：

（1）外周血：白细胞数增多或大致正常，分类中可见单核细胞比例及单核细胞绝对值＞1.0×109/L,贫血多为正细胞正色素性，血小板多数正常。

（2）骨髓：骨髓细胞增生明显活跃或极度活跃，粒红巨三系增生，可见病态造血，单核细胞比例增高或大致正常。

（3）遗传学／分子生物学：细胞遗传学检查大多数染色体核型正常，部分可见7号染色体单体。分子生物学：BCR/ABL(-)。大部分患者可检测出PTPN11,CBL,NRAS,KRAS,NF1,SETBP1等常见JMML基因突变。

（4）粒单核细胞刺激因子（GM-CSF）高敏感实验：JMML骨髓细胞行造血干细胞培养（-GM-CSF）:可见CFU-GM生长。

（5）抗硷血红蛋白：大部分患者抗碱血红蛋白均高于同年龄儿童。

**（三）进入路径标准。**

1.第一诊断必须符合（ICD-  ）幼年型粒单核细胞白血病编码。

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。

**（四）标准住院日。**

标准住院日为1-7天。

**（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、输血前检查，凝血功能；

（3）骨髓细胞形态学、细胞遗传学和分子生物学（包括BCR/ABLP210、P190融合基因，fish -7）检测；

（4）干细胞培养（-GM-CSF）

（5）抗碱血红蛋白（HbF）

（6）病毒学检测

（7）胸片、心电图、腹部B超。

2.根据患者病情进行的检查项目

融合基因BCR/ABLP230、JMML常见突变基因，MDS突变基因，fish +8，P53, 20q-

**（六）治疗方案的选择。**

1.造血干细胞移植

2.无条件行造血干细胞移植

（1）羟基脲片；

（2）VP-16：如果患者白细胞进行性增高，肝脾肿大明显，为减轻肿瘤负荷可给予VP-16 50-100mg 3-5天

（3）阿糖胞苷：为减轻肿瘤负荷 50-100mg/d，5-7天；

 3.临床试验

**（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.生命体征平稳。

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、幼年型粒单核细胞白血病临床路径表单

适用对象：**第一诊断为**幼年型粒单核细胞白血病（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  □病毒学检测  □ 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、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）：  □ 羟基脲  □ VP-16  □ 阿糖胞苷  □ 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 |  |  |