**初治原发免疫性血小板减少症临床路径**

（2017年县医院适用版）

一、原发免疫性血小板减少症临床路径标准住院流程

**（一）适用对象。**

第一诊断为初治原发免疫性血小板减少症(ITP)（ICD-10：D69.3）既往亦称特发性血小板减少性紫癜。

**（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）和中华医学会血液学分会止血与血栓学组，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) [J]，中华血液学杂志,2016,37( 2 ): 89-93。

ITP的诊断是临床排除性诊断，其诊断要点如下：

1．至少2次血常规检查示血小板计数减少，血细胞形态无异常。

2．脾脏一般不增大。

3．骨髓检查：巨核细胞数增多或正常、有成熟障碍。

4．须排除其他继发性血小板减少症：如自身免疫性疾病、甲状腺疾病、淋巴系统增殖性疾病、骨髓增生异常(再生障碍性贫血和骨髓增生异常综合征)、恶性血液病、慢性肝病脾功能亢进、常见变异性免疫缺陷病(CVID)以及感染等所致的继发性血小板减少，血小板消耗性减少，药物诱导的血小板减少，同种免疫性血小板减少，妊娠血小板减少，假性血小板减少以及先天性血小板减少等。

**（三）选择治疗方案的依据。**

根据《邓家栋临床血液学》（邓家栋主编，上海科学技术出版社,2001年，第一版） 和中华医学会血液学分会止血与血栓学组， 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) [J]，中华血液学杂志,2016,37( 2 ): 89-93。

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

（1）静脉输注丙种球蛋白。

（2）输注血小板。

**（四）临床路径标准住院日为14天内。**

**（五）进入路径标准。**

1.第一诊断必须符合ICD-10：D69.3 原发免疫性血小板减少症(ITP)（ICD-10：D69.3）既往亦称特发性血小板减少性紫癜疾病编码。

2.血液检查指标符合需要住院指征：血小板数<20×109/L，或伴有出血表现或出血危险（如高血压、消化性溃疡等）。

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。**

1.必需的检查项目：

（1）血常规、尿常规、大便常规+隐血；

（2）肝肾功能、电解质、凝血功能、输血前检查、血沉、血涂片、血型、自身免疫系统疾病筛查；

（3）胸片、心电图、腹部B超；

2.发热或疑有感染者可选择：病原微生物培养、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）治疗选择。**

1.糖皮质激素作为首选治疗：注意长期应用糖皮质激素治疗的部分患者可出现骨质疏松、股骨头坏死，应及时进行检查并给予补钙等预防治疗。长期应用糖皮质激素还可出现高血压、糖尿病、急性胃黏膜病变等不良反应，也应及时检查处理。。

（1）泼尼松：起始剂量为1.0 mg·kg-1·d-1(分次或顿服)，病情稳定后快速减至最小维持量(<15 mg/d)，如不能维持应考虑二线治疗，治疗4周仍无反应，说明泼尼松治疗无效，应迅速减量至停用。

（2）大剂量地塞米松(HD-DXM)：40 mg/d×4 d，建议口服用药，无效患者可在半个月后重复1个疗程。治疗过程中应注意监测血压、血糖的变化，预防感染，保护胃黏膜。

2.急症治疗：适用于严重、广泛出血；可疑或明确颅内出血；需要紧急手术或分娩者。

（1）常用剂量400 mg·kg-1·d-1×5 d或1 000 mg/kg给药1次(严重者每天1次、连用2 d)。必要时可以重复。IVIg慎用于IgA缺乏、糖尿病和肾功能不全的患者。

（2）输注血小板。

**（九）出院标准。**

不输血小板情况下，血小板>20×109/L并且持续3天以上。

**（十）变异及原因分析。**

经治疗后，连续检测血常规两次，血小板持续低于10×109/L并大于1周，则退出该路径。

二、原发性免疫性血小板减少症临床路径表单

适用对象：**第一诊断为**原发性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 | 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 * 上级医师查房，初步确定诊断 * 对症支持治疗 * 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 | * 上级医师查房 * 完成入院检查 * 骨髓穿刺术（形态学检查） * 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其注意事项 |
| 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、尿常规、大便常规＋隐血 * 肝肾功能、电解质、血沉、凝血功能、血涂片、血型、输血前检查、自身免疫系统疾病筛查、肿瘤系列 * 血小板自身抗体检测 MAIPA（有条件时） * 14C呼气试验 * 胸片、心电图、腹部B超或全身CT（有条件时） * 输注血小板（有指征时） * 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 * 骨髓形态学 * 输注血小板（有指征时） * 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 | * 观察患者病情变化 * 血液病知识宣教 |
| 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3-13天 | 出院日 |
| 主  要  诊  疗  工  作 | * 上级医师查房 * 复查血常规 * 观察血小板变化 * 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：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）：**   * 糖皮质激素：常规剂量(泼尼松1mg•Kg-1 • d-1)或短疗程大剂量给药（地塞米松40mg•d-1×4d） * 丙种球蛋白400 mg·kg-1·d-1×5 d或1 000 mg/kg给药1次(严重者每天1次、连用2 d)（必要时） * 重要脏器保护：抑酸、补钙等 * 其他医嘱   **临时医嘱：**   * 复查血常规 * 复查血生化、电解质 * 输注血小板（有指征时） * 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 |
| 护理  工作 | * 观察病情变化 * 护理评估 * 宣教 | * 指导办理出院手续 * 血液病知识宣教 |
| 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 |  |  |