

# 自身免疫性溶血性贫血临床路径

## (2019 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

第一诊断为药物性自身免疫性溶血性贫血 (ICD-10:D59.001), 自身免疫性溶血性贫血 (ICD-10:D59.102)、冷凝集综合征 (ICD-10:D59.101)。

#### (二) 诊断依据

根据《血液病诊断和疗效标准》(沈悌、赵永强主编, 科学出版社, 2018 年, 第 4 版), 《自身免疫性溶血性贫血诊断与治疗中国专家共识 (2017 年版)》[中华血液学杂志, 2017, 38 (4): 265-267.]。

#### 1. 温抗体型自身免疫性溶血性贫血 (AIHA)

(1) 符合溶血性贫血的临床和实验室表现。

(2) 库姆斯试验 (Coombs test) 阳性, 通常为 IgG、IgG+C3 型, 偶尔为 IgA 型。

(3) 如果库姆斯试验阴性, 但临床表现符合, 糖皮质激素等免疫抑制剂治疗有效, 又能除外其他溶血性贫血, 可考虑为库姆斯试验阴性的自身免疫性溶血性贫血。

(4) 需进一步追查是否继发于: 风湿性疾病 (尤其是系统性红斑狼疮)、淋巴增殖性疾病 (慢性淋巴细胞白血病、

淋巴瘤)、慢性炎症(溃疡性结肠炎、慢性肝炎)、感染(细菌、病毒、支原体)、非淋巴系肿瘤(卵巢囊肿、肝癌)和药物(青霉素类、奎尼丁)。

## 2. 冷凝集素综合征(CAS)

(1) 符合溶血性贫血的临床和实验室表现:寒冷环境下出现耳廓、鼻尖及手指发绀,加温后消失,可有贫血或黄疸的体征;实验室检查发现总胆红素和间接胆红素升高,反复发作者有含铁血黄素尿等。

(2) 冷凝集素试验阳性。

(3) 库姆斯试验几乎均为补体C3型。

## 3. 阵发性冷性血红蛋白尿(PCH)

(1) 符合溶血性贫血的临床和实验室表现:如受凉后血红蛋白尿发作,发作时出现贫血且进展迅速,实验室检查发现总胆红素和间接胆红素升高,反复发作者有含铁血黄素尿等。

(2) 冷-热溶血试验阳性。

(3) 库姆斯试验为补体C3型。

## (三) 治疗方案的选择

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1版),《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,2006年,第1版),《自身免疫性溶血性贫血诊断与治疗中国专家共识(2017年

版)》(中华血液学杂志,2017,38(4):265-267),《Guidelines on the management of drug-induced immune and secondary autoimmune, haemolytic anaemia(2017)》(British Journal of Haematology, 2017, 177(2):208-220)。

1. 糖皮质激素。
2. 其他免疫抑制剂: CD20 单克隆抗体、环孢菌素、环磷酰胺、硫唑嘌呤、长春新碱等。
3. 脾切除: 药物治疗效果不满意, 且反复发作者。
4. 输血: 输血须谨慎, 必要时输注洗涤红细胞。
5. 其他治疗
  - (1) 达那唑。
  - (2) 静脉输注大剂量免疫球蛋白。
  - (3) 血浆置换疗法。
  - (4) 补充叶酸。
  - (5) 网织红细胞减低的患者可考虑使用 EPO。

#### **(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 : D59.001/D59.101/D59.102 自身免疫性溶血性贫血疾病编码。

2. 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) 住院期间检查项目

### 1. 必需的检查项目

(1) 血常规+分类、网织红细胞、尿常规、大便常规+隐血。

(2) 肝功能（包括乳酸脱氢酶、直接和间接胆红素）、肾功能、电解质、输血前检查、红细胞沉降率、凝血功能、C反应蛋白、血型鉴定、自身抗体谱筛查。

(3) 血浆游离血红蛋白和结合珠蛋白、尿胆原、尿含铁血黄素。

(4) 免疫球蛋白、补体、抗人球蛋白试验(直接和间接试验)、冷凝集素试验、冷-热溶血试验。

(5) 叶酸和维生素 B<sub>12</sub> 水平测定。

(6) 流式细胞仪检测外周血细胞 CD55、CD59、Fleaar。

(7) 骨髓形态学检查。

(8) 流式细胞仪检测外周血和骨髓淋巴细胞表型，排除淋巴细胞增殖性肿瘤。

(9) X线胸片、心电图、腹部超声。

### 2. 根据患者病情可选择的检查项目

(1) 检测红细胞自身抗体 IgG、A、M 和补体 C3。

(2) 冷-热溶血试验若阳性应做梅毒、病毒等有关检查。

(3) 凝血功能、尿游离血红蛋白。

3. 发热或疑有感染者可选择：病原微生物培养、影像学检查。

### **(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

(1) 常规起始剂量[泼尼松 0.5~1.5mg/ (kg·d)]。

(2) 视病情可选用短疗程大剂量给药。

2. CD20 单克隆抗体治疗：对于不能耐受糖皮质激素副作用的患者可首选 CD20 单克隆抗体治疗。

3. 若 CD20 单克隆抗体过敏，可以选用其它免疫抑制剂：如环孢菌素、环磷酰胺、长春新碱、硫唑嘌呤等。

4. 急症治疗：适用于严重贫血、溶血危象、需要紧急手术或分娩者

(1) 输注洗涤红细胞。

(2) 血浆置换：对 IgM 型冷抗体效果较好（37℃时 80% IgM 型抗体呈游离状态），但对其他吸附在红细胞上温抗体效果不佳，且置换带入大量补体。

(3) 其他药物：静脉大剂量免疫球蛋白对部分 AIHA 患者有效。

### **(九) 出院标准**

1. 一般情况良好。

2. 无需要住院处理的并发症和（或）合并症。

## **(十) 变异及原因分析**

溶血危象、再障危象、常规治疗无效、发生严重并发症等，则退出该路径。

## 二、自身免疫性溶血性贫血临床路径表单

适用对象：第一诊断为自身免疫性溶血性贫血（ICD-10：D59.001/D59.101/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	住院第 2 天
主要诊疗工作	<input type="checkbox"/> 询问病史及体格检查 <input type="checkbox"/> 完成病历书写 <input type="checkbox"/> 开实验室检查单 <input type="checkbox"/> 对症支持治疗 <input type="checkbox"/> 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 <input type="checkbox"/> 患者家属签署输血及骨穿知情同意书	<input type="checkbox"/> 上级医师查房 <input type="checkbox"/> 完成入院检查 <input type="checkbox"/> 骨髓穿刺术（形态学检查） <input type="checkbox"/> 继续对症支持治疗 <input type="checkbox"/> 完成必要的相关科室会诊 <input type="checkbox"/> 完成上级医师查房记录等病历书写 <input type="checkbox"/> 向患者及家属交待病情及其注意事项
重点医嘱	<b>长期医嘱</b> <input type="checkbox"/> 血液病护理常规 <input type="checkbox"/> 一级护理 <input type="checkbox"/> 饮食 <input type="checkbox"/> 视病情通知病重或病危 <input type="checkbox"/> 其他医嘱 <b>临时医嘱</b> <input type="checkbox"/> 血常规+分类、网织红细胞、尿常规、大便常规+隐血 <input type="checkbox"/> 肝功能、肾功能、电解质、血沉、凝血功能、抗“O”、C 反应蛋白、血型、输血前检查 <input type="checkbox"/> X 线胸片、心电图、腹部 B 超 <input type="checkbox"/> 输洗涤注红细胞（有指征时） <input type="checkbox"/> 血浆置换（必要时） <input type="checkbox"/> 其他医嘱	<b>长期医嘱</b> <input type="checkbox"/> 患者既往基础用药 <input type="checkbox"/> 其他医嘱 <b>临时医嘱</b> <input type="checkbox"/> 血常规+分类、网织红细胞 <input type="checkbox"/> 骨髓穿刺：骨髓形态学 <input type="checkbox"/> 输注红细胞（有指征时） <input type="checkbox"/> 自身抗体筛查 <input type="checkbox"/> 溶血相关检查：网织红细胞、血浆游离血红蛋白和结合珠蛋白、胆红素、尿胆原、尿含铁血黄素；免疫球蛋白和补体、抗人球蛋白试验、冷凝集试验；单价抗体测红细胞膜附着的 IgG、A、M 和 C3；尿游离血红蛋白、冷-热溶血试验 <input type="checkbox"/> 梅毒、病毒等有关检查； <input type="checkbox"/> 凝血功能 <input type="checkbox"/> 病原微生物培养、影像学检查（必要时） <input type="checkbox"/> 其他医嘱
主要护理工作	<input type="checkbox"/> 介绍病房环境、设施和设备 <input type="checkbox"/> 入院护理评估 <input type="checkbox"/> 宣教	<input type="checkbox"/> 观察患者病情变化

病情 变异 记录	<input type="checkbox"/> 无 <input type="checkbox"/> 有，原因： 1. 2.	<input type="checkbox"/> 无 <input type="checkbox"/> 有，原因： 1. 2.
护士 签名		
医师 签名		



时间	住院第 3~13 天	住院第 14 天 (出院日)
主要诊疗工作	<input type="checkbox"/> 上级医师查房 <input type="checkbox"/> 复查血常规+分类、网织红细胞，观察血红蛋白变化 <input type="checkbox"/> 根据体检、辅助检查、骨髓检查结果和既往资料，进行鉴别诊断和确定诊断 <input type="checkbox"/> 根据其他检查结果进行鉴别诊断，判断是否合并其他疾病 <input type="checkbox"/> 开始治疗 <input type="checkbox"/> 保护重要脏器功能 <input type="checkbox"/> 注意观察糖皮质激素的副作用，并对症处理 <input type="checkbox"/> 完成病程记录	<input type="checkbox"/> 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 <input type="checkbox"/> 完成出院记录、病案首页、出院证明书等 <input type="checkbox"/> 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	<b>长期医嘱（视情况可第 1 天起开始治疗）</b> <input type="checkbox"/> 糖皮质激素：常规起始剂量[泼尼松 0.5~1.5mg/（kg·d）]或短疗程大剂量给药 <input type="checkbox"/> 静脉大剂量免疫球蛋白 0.4g/（kg·d）×5d 或 1.0g/（kg·d）×2d（必要时） <input type="checkbox"/> 达那唑 <input type="checkbox"/> 重要脏器保护：抑酸、补钙等 <input type="checkbox"/> 其他医嘱 <b>临时医嘱</b> <input type="checkbox"/> 复查血常规 <input type="checkbox"/> 复查血生化、电解质 <input type="checkbox"/> 输洗涤注红细胞（有指征时） <input type="checkbox"/> 血浆置换（必要时） <input type="checkbox"/> 对症支持 <input type="checkbox"/> 其他医嘱	<b>出院医嘱</b> <input type="checkbox"/> 出院带药 <input type="checkbox"/> 定期门诊随访 <input type="checkbox"/> 监测血常规和网织红细胞
主要护理工作	<input type="checkbox"/> 观察患者病情变化	<input type="checkbox"/> 指导患者办理出院手续
病情变异记录	<input type="checkbox"/> 无 <input type="checkbox"/> 有，原因： 1. 2.	<input type="checkbox"/> 无 <input type="checkbox"/> 有，原因： 1. 2.

护士 签名		
医师 签名		