儿童免疫性血小板减少性紫癜诊疗指南和专家共识的质量评价Δ

邢亚萍[1,2*]，丁　樱[1,2#]，韩姗姗[1,2]，邢文超[1]，贾　璐[1]，童　敏[1]，任晓丹[1]（1.河南中医药大学第一附属医院儿科医院肾病紫癜诊疗中心，郑州　450003；2.河南中医药大学儿科医学院，郑州　450046）

中图分类号　R725.5；R967　　**文献标志码**　A　　**文章编号**　1001-0408（2025）13-1671-06
DOI　10.6039/j.issn.1001-0408.2025.13.20

摘　要　目的　对国内外发布的儿童免疫性血小板减少性紫癜（ITP）诊疗指南和专家共识的质量进行评价，以期为临床实践及今后诊疗指南/专家共识的制订和完善提供参考。**方法**　系统检索PubMed、Cochrane Library、Embase、中国知网、万方数据知识服务平台、维普网、中国生物医学文献数据库，同时补充检索医脉通、中华医学会、英国国家卫生与临床优化研究所等网站；检索时间限定自建库至2024年9月2日。由经过系统培训的研究者采用指南研究与评价工具（第2版）（AGREE Ⅱ）和国际实践指南报告标准（RIGHT）独立对纳入诊疗指南/专家共识的方法学及报告质量进行评价。**结果**　共纳入诊疗指南/专家共识11篇。AGREE Ⅱ工具6个领域的平均得分依次为“范围和目的”[（66.67±17.98）%]、“参与人员”[58.33%（13.89%，73.61%）]、“严谨性”[（41.81±23.85）%]、“清晰性”[（69.57±19.35）%]、“应用性”[（35.98±17.83）%]、“独立性”[27.08%（0，75.00%）]；11篇文献中9篇推荐等级为B级，2篇推荐等级为C级，无A级文献。RIGHT工具7个领域的平均报告率分别为“基本信息”[（72.35±12.95）%]、“背景”[（54.55±15.40）%]、“证据”[（36.36±24.81）%]、“推荐意见”[（53.25±19.20）%]、“评审和质量保证”[0（0，25.00%）]、“资金与利益冲突声明及管理”[12.50%（0，25.00%）]及“其他”[8.33%（0，50.00%）]。诊疗指南与专家共识在AGREE Ⅱ和RIGHT评分上的差异无统计学意义（$P>0.05$）。**结论**　纳入的诊疗指南和专家共识整体质量不高，推荐等级为B级或C级，建议临床决策优先参考其中相对高质量的诊疗指南/专家共识；现有的儿童ITP中医药诊疗指南的证据质量有待提高，且尚无中西医结合诊疗指南/专家共识。建议按照AGREE Ⅱ和RIGHT各领域要求修改或撰写相关诊疗指南/专家共识以指导临床实践。

关键词　免疫性血小板减少性紫癜；儿童；诊疗指南；专家共识；AGREE Ⅱ；RIGHT；质量评价

Quality evaluation of diagnosis and treatment guidelines and expert consensus for children with immune thrombocytopenic purpura

XING Yaping[1,2], DING Ying[1,2], HAN Shanshan[1,2], XING Wenchao[1], JIA Lu[1], TONG Min[1], REN Xiaodan[1]（1. Nephrotic Purpura Diagnosis and Treatment Center, Pediatrics Hospital, the First Affiliated Hospital of Henan University of Chinese Medicine, Zhengzhou 450003, China; 2. School of Pediatrics, Henan University of Chinese Medicine, Zhengzhou 450046, China）

ABSTRACT　OBJECTIVE To evaluate the quality of diagnosis and treatment guidelines and expert consensuses on childhood immune thrombocytopenic purpura (ITP) published domestically and internationally, in order to provide reference for clinical practice and future guideline/expert consensus development and improvement. **METHODS** A systematic search was conducted across multiple databases, including PubMed, Cochrane Library, Embase, CNKI, Wanfang data, VIP, CBM; additionally, supplementary searches were carried out on websites such as Medlive, the Chinese Medical Association's official website, and National Institute for Health and Clinical Excellence in the UK. The retrieval time ranged from the inception to September 2, 2024. Researchers who had undergone systematic training independently evaluated the methodology and report quality included in the guideline/consensus using the Appraisal of Guidelines Research and Evaluation Ⅱ (AGREE Ⅱ) and the Reporting Items for Practice Guidelines in Healthcare (RIGHT). **RESULTS** A total of 11 guidelines/consensuses were included. The average scores for the six domains of AGREE Ⅱ tool respectively were "range and purpose" [(66.67±17.98)%], "participants" [58.33% (13.89%, 73.61%)], "rigor" [(41.81±23.85)%], "clarity" [(69.57±19.35)%], "applicability" [(35.98±17.83)%], and "independence" [27.08% (0, 75.00%)]; out of 11 articles, 9 had a recommendation level of B, 2 had a recommendation level of C, and there were no A-level articles. The average reporting rates of the 7 areas in the RIGHT tool were "basic information" [(72.35±12.95)%], "background" [(54.55±

Δ**基金项目**　国家自然科学基金项目（No.81873343）；国医大师传承工作室建设项目（国中医药办人教函〔2022〕245号）；河南省医学科技攻关计划项目（No.LHGJ20230684）；中华中医药学会团体标准项目（No.20230905-BZ-CACM）；河南省中医学“双一流”创建科学研究专项（No.HSRP-DFCTCM-2023-8-21）

*　**第一作者**　医师，博士研究生。研究方向：中医药防治小儿肾病及风湿免疫疾病。E-mail：X1483845800@163.com

#　**通信作者**　教授，主任医师，博士生导师。研究方向：中医药防治小儿肾病及风湿免疫疾病。E-mail：dingying3236@sina.com

15.40)%], "evidence" [(36.36±24.81)%], "recommended opinions" [(53.25±19.20)%], "review and quality assurance" [0 (0, 25.00%)], "funding and conflict of interest statement and management" [12.50% (0, 25.00%)], and other aspects [8.33% (0, 50.00%)]. In addition, there was no statistically significant difference in the AGREE Ⅱ and RIGHT scores between the guidelines and consensuses ($P>0.05$). **CONCLUSIONS** The overall quality of the guidelines and consensuses included in this study is not high, with a recommended level of B or C. It is recommended that clinical decision-making prioritize referring to the relatively high-quality guideline/consensus among them. The quality of evidence in the existing traditional Chinese medicine guidelines for children with ITP needs to be improved, and there is no integrated guideline/consensus for traditional Chinese and Western medicine. It is recommended to revise or write relevant guideline/consensus according to the requirements of AGREE Ⅱ and RIGHT in various fields to guide clinical practice.

KEYWORDS immune thrombocytopenic purpura; children; diagnosis and treatment guideline; expert consensus; AGREE Ⅱ; RIGHT; quality evaluation

儿童免疫性血小板减少性紫癜（immune thrombocytopenic purpura，ITP），又称免疫性血小板减少症，是由机体免疫失耐受导致血小板破坏增加及生成不足而引发，在小儿出血性疾病中的占比可达到25%～30%[1]，临床主要表现为无明显诱因的血小板减少，皮肤黏膜出现瘀点、瘀斑和各种出血。儿童ITP年发病率为（1.6～5.3）/10万[2]，ITP患儿经临床治疗后大多预后良好，但仍有20%～40%的患儿反复发作迁延不愈，逐渐进展为慢性ITP[3]。西医治疗推荐糖皮质激素（glucocorticoids，GCs）和静脉输注免疫球蛋白（intravenous immunoglobulin，IVIg）等药物，虽能够在短期内缓解病情，但是对部分患儿效应不佳[4]；长期应用GCs还易产生副作用，且在GCs减量期间存在较高的复发率，严重影响患儿身心健康[5－6]。近年来，中西医联合治疗ITP因可减少化学药不良反应、改善耐药、提高疾病缓解率、降低复发率而被广泛关注[7－8]。

随着现代医学的进步，国内外先后发布了多部儿童ITP诊疗指南及专家共识，但各诊疗指南或专家共识质量如何不得而知。指南研究与评价工具（第2版）（Appraisal of Guidelines Research and Evaluation Ⅱ，AGREE Ⅱ）和国际实践指南报告标准（Reporting Items for Practice Guidelines in Healthcare，RIGHT）是国际公认的指南质量评价工具[9－10]，只有方法学设计严谨、报告规范的诊疗指南或专家共识才能为临床提供更好的指导作用。目前虽有1篇[11]采用AGREE Ⅱ工具对儿童ITP指南进行循证评价的报告，但发布年限较早，而至今美国血液病学会、意大利儿科血液学和肿瘤学协会及我国中华医学会儿科学分会等多个国家和机构已陆续更新了5项诊疗指南/专家共识，因此该报告在时效性上略有不足；此外，该报告未评价专家共识，因此在范围上也略有不足。鉴于中医药减毒增效的作用及未来的应用趋势，中医诊疗指南的评价也十分重要。因此，本研究采用AGREE Ⅱ和RIGHT两个评价工具对儿童ITP中医、西医诊疗指南/专家共识重新进行质量评价，以期遴选高质量诊疗指南/专家共识，为指导儿童ITP临床规范化实践，以及未来诊疗指南/专家共识的制订和完善提供参考。

1 资料与方法

1.1 检索策略

系统检索PubMed、Cochrane Library、Embase、中国知网、万方数据知识服务平台、维普网、中国生物医学文献数据库等中英文数据库，补充检索医脉通、中华医学会、英国国家卫生与临床优化研究所等网站，检索年限设置为从建库至2024年9月2日。中文检索词包括"免疫性血小板减少性紫癜""特发性血小板减少症""原发性血小板减少性紫癜""小儿""儿童""指南""专家共识""规范""标准"等）；英文检索词包括"idiopathic thrombocytopenic purpura" "immune thrombocytopenic purpura" "children teenager" "guideline" "consensus" "code" "norm"等。

1.2 纳排标准

本研究的纳入标准包括：（1）研究类型——公开发表的诊疗指南、专家共识、标准、规范，同一学会发布的内容仅纳入最新一版；（2）研究对象——儿童ITP患者；（3）语种——中、英文。

本研究的排除标准包括：（1）非完整版指南/共识，如指南/共识的摘要、草案、试行版及技术规范等；（2）非原始指南/共识，如指南/共识的翻译版、解读版及评价等；（3）与疾病诊断和治疗无关。

1.3 文献处理

借助文献管理软件EndNote X9.1建立文献数据库，对系统检索所得到的文献进行汇总、剔重，然后依次阅读标题、摘要、全文，剔除不符合条件的文献；提取纳入文献的资料，包括名称、发布时间及机构、基金、利益冲突、证据分级、更新描述、参考文献、文献分类等。上述过程由2名研究者独立进行，若存在争议，则需通过共同讨论或请第3名研究者参与解决。

1.4 评价方法

由4名对AGREE Ⅱ条目理解一致的研究者独立评价总体方法学及报告质量。AGREE Ⅱ包含6个领域23个条目，每个条目1～7分，分值越高，符合条目要求的程度越高，各领域得分＝（实际得分—可能的最低得分）/（可能的最高得分—可能的最低得分）×100%。根据

AGREE Ⅱ各领域得分，对各诊疗指南和专家共识的总体质量进行评估，并依据总体质量对诊疗指南和专家共识的推荐等级作出判断，最终形成3级推荐：A级（推荐）——6个领域得分均≥60%；B级（不同程度修改完善后推荐）——得分≥30%的领域数≥3个，但有＜60%的领域；C级（不推荐）——得分＜30%的领域数＞3个。

由2名研究者采用RIGHT工具对诊疗指南/专家共识的报告质量进行评价。RIGHT包含7个领域35个条目，相关信息均完整呈现，记为“Y”（完全报告），赋值2分；仅部分相关信息被呈现，记为“P”（部分报告），赋值1分；完全缺乏相关信息，记为“N”（未报告），赋值0分。报告率＝实际得分/最高可能得分×100%。

1.5 统计学方法

用SPSS 26.0软件计算组内相关系数（intraclass correlation coefficient，ICC），用于各研究的一致性检验，ICC＜0.4表示一致性差，ICC≥0.75表示一致性较高[12]。用Microsoft Excel 2019和SPSS 26.0软件计算领域标准化分数和报告率。本研究为计量资料，符合正态分布时采用$\bar{x}\pm s$表示，不符合正态分布时采用$M(P_{25},P_{75})$表示。组间比较时，若服从正态分布且方差齐，选择成组两样本t检验；不服从正态分布或方差不齐时，选择Mann-Whitney U检验。检验水准$\alpha=0.05$。

2 结果

2.1 文献检索结果

共获得5 995篇文献，剔除重复文献174篇，阅读标题、摘要后剔除5 741篇，阅读全文后剔除69篇，最终纳入11篇。

2.2 纳入文献的一般特征

纳入的11篇文献中，中文4篇[2,13—15]，英文7篇[16—22]；诊疗指南7篇[2,13,16—20]，专家共识4篇[14—15,21—22]；最早发布于2003年[16]，最新发布于2024年[22]；与中医药有关的文献仅有1篇[13]；11篇文献均由学会发布，涵盖中国、美国、英国、日本、意大利、德国等不同国家和机构；5篇文献[2,13,18,21—22]报告了基金资助情况，6篇文献[2,13,18,20—22]报告了利益冲突；8篇文献[2,13,16—19,21—22]进行了证据分级，分级标准包括国际循证医学中心证据分级和推荐标准[2,16,21]、GRADE（Grading of Recommendations Assessment Development and Evaluation）等级评价系统[18]、自定义分级[13,17,19,22]。纳入文献的一般特征见表1。

2.3 诊疗指南/专家共识的推荐意见

纳入的11篇文献中有4篇[2,16,18,21]形成了推荐意见，共44条，其中8条与诊断有关，36条与治疗有关，均为西医有关推荐意见。对于儿童ITP的诊断，有5篇文献[2,13—15,19]提及了诊断标准，主要为：（1）出血；（2）至少2次血小板计数＜100×10^9 L^{-1}且血细胞形态无异常；（3）脾脏一般不增大；（4）骨髓检查示巨核细胞正常或增多伴成熟障碍；（5）排除其他继发性血小板减少症。11篇文献推荐的辅助检查包括血常规或血小板计数、骨髓活检等（表2）。对于儿童ITP的治疗，5篇文献[2,14—15,19,22]指出糖皮质激素、免疫球蛋白为儿童ITP的一线治疗手段，其余治疗手段包括抗-D免疫球蛋白、促血小板生成剂、利妥昔单抗、具有前景的免疫抑制剂等（表3）；1篇文献[13]指出了中医治疗方案，但各推荐药物级别较低（表4）。表2～表3中“+”代表原文献中提及相关推荐意见，但未明示推荐级别；指南5采用GRADE分级，数字1、2代表强、弱推荐，字母A、B、C、D代表证据级别；除指南5外，其余A、B、C、D均表示原文献该推荐意见的推荐级别，A～C说明在不同疾病状态下对该药物的推荐级别有变化，以此类推；“－”代表未提及相关推荐意见。

2.4 方法学及报告质量评价结果

11篇文献总体质量不高，其中9篇[2,13,16—22]推荐等级为B级，2篇[14—15]推荐等级为C级，无A级文献。11篇文献在AGREE Ⅱ工具“范围和目的”“参与人员”“严谨性”“清晰性”“应用性”“独立性”6个领域的得分依次为：（66.67±17.98）%、58.33%（13.89%，73.61%）、（41.81±23.85）%、（69.57±19.35）%、（35.98±17.83）%、27.08%（0，75.00%）。报告质量方面，11篇文献在RIGHT工具

表1 纳入文献的一般特征

简称	诊疗指南/专家共识名称	发表年份	发表机构/作者	基金报告	利益冲突报告	证据分级	更新报告	参考文献数量/条
指南1[2]	《中国儿童原发性免疫性血小板减少症诊断与治疗改编指南（2021版）》	2021	中国儿童原发性免疫性血小板减少症诊断与治疗指南改编工作组、中华医学会儿科学分会血液学组	有	有	有	有	42
指南2[13]	《中医儿科临床诊疗指南·小儿免疫性血小板减少症（制订）》	2016	中华中医药学会（戴启刚、余惠平、宋建芳）	有	有	有	有	25
指南3[16]	*Guidelines for the Investigation and Management of Idiopathic Thrombocytopenic Purpura in Adults，Children，and in Pregnancy*	2003	英国血液学标准委员会	无	无	有	无	176
指南4[17]	*Management of Chronic Childhood Immune Thrombocytopenic Purpura：AIEOP Consensus Guidelines*	2010	意大利儿科血液学和肿瘤学协会	无	无	有	有	231
指南5[18]	*American Society of Hematology 2019 Guidelines for Immune Thrombocytopenia*	2019	美国血液病学会	有	有	有	有	201
指南6[19]	*Consensus Guideline for Diagnosis and Treatment of Childhood Idiopathic Thrombocytopenic Purpura*	2006	日本血液学会	无	无	有	无	6
指南7[20]	*Newly Diagnosed Immune Thrombocytopenia：German Guideline Concerning Initial Diagnosis and Therapy*	2012	德国血栓和止血研究学会儿科委员会、德国儿科肿瘤和血液学学会	无	有	无	无	47
共识1[14]	《儿童原发性免疫性血小板减少症诊疗建议》	2013	中华医学会儿科学分会血液学组	无	无	无	无	20
共识2[15]	《儿童原发性免疫性血小板减少症诊疗规范（2019年版）》	2019	中国国家卫生健康委员会	无	无	无	无	无
共识3[21]	*Updated International Consensus Report on the Investigation and Management of Primary Immune Thrombocytopenia*	2019	美国血液病学会	有	有	有	有	296
共识4[22]	*Recommendations for the Management of Acute Immune Thrombocytopenia in Children. A Consensus Conference from the Italian Association of Pediatric Hematology and Oncology*	2024	意大利儿科血液学和肿瘤学协会	有	有	有	无	62

表2　儿童ITP诊疗指南/专家共识中辅助检查项的主要推荐意见及原文献推荐级别

简称	血小板计数或血常规	骨髓活检	免疫相关检测					遗传学检测	凝血功能	外周血涂片	幽门螺杆菌检查
			糖蛋白特异性自身抗体	T细胞亚群	血清免疫球蛋白	抗人球蛋白试验	其他自身免疫检测				
指南1[2]	+	B	−	−	−	−	B	B	−	−	−
指南2[13]	+	+	+	+	−	−	−	−	+	−	−
指南3[16]	+	+	不推荐	−	−	−	−	−	+	+	+
指南4[17]	+	A~B	+	+	+	+	+	A	−	A	A
指南5[18]	+	+	+	−	−	−	−	−	−	−	ⅠB
指南6[19]	+	+	−	−	−	−	−	−	−	+	−
指南7[20]	+	+	+	−	−	−	−	−	−	−	−
共识1[14]	+	+	+	−	−	−	−	−	−	−	−
共识2[15]	+	+	+	−	−	−	+	+	−	+	−
共识3[21]	C	C	−	−	C	C	C	C	−	C	C
共识2[22]	+	+	不推荐(A)	A	A	−	A	−	−	B	−

表3　儿童ITP西医治疗药物的主要推荐意见及原文献推荐级别

简称	GCs	IVIg	抗-D免疫球蛋白	促血小板生成剂		利妥昔单抗	免疫抑制剂						血小板输注	脾切除术	抗纤溶药物	抗凝或抗血小板药
				rhTPO	$TRAs$		硫唑嘌呤	长春新碱	环孢素A	霉酚酸酯	西罗莫司	雷帕霉素				
指南1[2]	A~C	C	−	A	A	B	−	−	−	−	−	−	C	C	+	−
指南3[16]	A~C	A~C	+	−	−	−	−	−	−	−	−	−	C	C	−	−
指南4[17]	A~C	A	A	−	−	−	−	−	−	−	−	−	A	B	−	+
指南5[18]	2C	2C	2C	−	2D	2D	−	−	−	−	−	−	−	+	−	−
指南6[19]	B~D	B~D	−	−	−	−	−	−	−	−	−	−	C	B~D	−	−
指南7[20]	+	+	+	−	+	+	−	−	−	−	−	−	+	+	+	+
共识1[14]	+	+	+	+	+	+	+	+	+	−	−	−	+	+	−	−
共识2[15]	+	+	−	+	+	+	+	+	+	−	−	+	+	+	+	−
共识3[21]	C	A~C	A~C	−	A~C	C	−	−	−	C	−	−	C	C	C	−
共识4[22]	A	A	−	−	B	A~B	−	−	−	+	+	−	A	B	B	B

rhTPO：重组人促血小板生成素（recombinant human thrombopoietin）；$TRAs$：促血小板生成素受体激动剂（thrombopoietin-receptor agonists）。

表4　儿童ITP中医治疗药物的主要推荐意见及原文献推荐级别

中医证型	方剂(推荐级别)	中成药(推荐级别)
风热伤络证	银翘散(《温病条辨》)加减(D)	−
血热妄行证	犀角地黄汤(《备急千金要方》)加减(D)	升血小板胶囊(C)
气不摄血证	归脾汤(《济生方》)加减(C)	维血宁颗粒(C)、贞芪扶正颗粒(D)、血康口服液(D)
阴虚火旺证	知柏地黄丸(《医宗金鉴》)加减(D)	知柏地黄丸(D)
脾肾阳虚证	右归丸(《景岳全书》)加减(D)	−

“基本信息”“背景”“证据”“推荐意见”“评审和质量保证”“资金与利益冲突声明及管理”“其他”7个领域的报告率依次为(72.35±12.95)%、(54.55±15.40)%、(36.36±24.81)%、(53.25±19.20)%、0(0，25.00%)、12.50%(0，25.00%)、8.33%(0，50.00%)。结果见表5。

2.5　一致性评价结果

AGREE Ⅱ一致性评价ICC值在0.760～0.931之间，RIGHT一致性评价ICC值在0.760～0.956之间，均大于0.75，说明11篇文献一致性较高。

2.6　诊疗指南和专家共识质量对比评价结果

7篇诊疗指南及4篇专家共识在AGREE Ⅱ6个领域及RIGHT 7个领域评价结果的差异均无统计学意义($P>0.05$)。

3　讨论

3.1　诊疗指南/专家共识的治疗推荐意见

纳入的11篇诊疗指南/专家共识中列出了GCs、IVIg、抗-D免疫球蛋白等药物，受证据质量和证据分级方法不同的影响，各药物的推荐意见和级别有所不同。本文结合原文献推荐意见与推荐级别，形成以下总治疗原则及4种治疗建议。

总治疗原则：0～2级出血（少量或轻度出血，无黏膜出血）且生活没有受到干扰的患儿建议观察；0～2级出血但生活受到干扰、3级（中度出血伴黏膜损伤）及4级（严重出血或疑似内出血）出血的患儿建议积极治疗。

（1）常规治疗方案：一线治疗建议选用GCs和IVIg，其中0～2级出血者优先选用GCs；3级出血者优先选用IVIg[2]；二线治疗药物/方案选择顺序为促血小板生成类药物＞利妥昔单抗＞脾切除术[2,18]；免疫抑制剂也可用于儿童ITP的二线治疗，但部分儿童无法耐受，药物效益-风险比较低，可作为其他药物反应不佳时的联合用药[14－15,21－22]。

（2）紧急治疗：多用于中度或重度出血的治疗，予高剂量IVIg与高剂量糖皮质激素联合治疗；危及生命时联合血小板输注[16,19,21－22]。

（3）持续性/慢性ITP儿童的治疗：大多行观察性治疗，也可使用促血小板生成类药物，效果不佳者可考虑利妥昔单抗。急性出血时可联合GCs、IVIg和/或抗-D免疫球蛋白[21]。慢性ITP患儿出血后维持期可予每3～5周静脉注射1次抗-D免疫球蛋白抗体或每3～4周注射1次IVIg[17]。

（4）其他建议：化学药常伴随一些不良反应，其局限性不容忽视。中西医联合治疗儿童ITP具有减毒增效的

表5　儿童ITP诊疗指南/专家共识的AGREE Ⅱ及RIGHT评价结果

评价工具	领域	总领域分值/报告率	指南							专家共识			
			指南1[2]	指南2[13]	指南3[16]	指南4[17]	指南5[18]	指南6[19]	指南7[20]	共识1[14]	共识2[15]	共识3[21]	共识4[22]
AGREE Ⅱ	范围和目的/%	66.67±17.98	93.06	68.06	76.39	81.94	80.56	65.28	36.11	54.17	40.28	58.33	79.17
	参与人员/%	58.33(13.89,73.61)	80.56	73.61	69.44	52.78	75.00	48.61	13.89	9.72	8.33	58.33	63.89
	严谨性/%	41.81±23.85[a]	70.83	56.25	42.71	52.60	72.92	18.75	13.54	14.06	8.85	58.85	50.52
	清晰性/%	69.57±19.35[a]	87.50	50.00	86.11	77.78	94.44	63.89	43.06	59.72	40.28	88.89	73.61
	应用性/%	35.98±17.83[a]	57.29	46.88	25.00	26.04	59.38	2.08	30.21	27.08	27.08	58.33	36.46
	独立性/%	27.08(0,75.00)	75.00	75.00	0	0	79.17	0	70.83	0	0	27.08	72.92
	≥60%的领域数/个	2	5	3	3	2	5	2	1	0	0	1	4
	≥30%的领域数/个	5	6	6	4	4	6	3	4	2	2	5	6
	<30%的领域数/个	1	0	0	2	2	0	3	2	4	4	1	0
	推荐等级	−	B	B	B	B	B	B	B	C	C	B	B
RIGHT	基本信息/%	72.35±12.95	91.67	54.17	87.50	79.17	83.33	70.83	66.67	70.83	50.00	75.00	66.67
	背景/%	54.55±15.40[a]	75.00	59.38	56.25	68.75	75.00	31.25	43.75	53.13	37.50	37.50	62.50
	证据/%	36.36±24.81[a]	65.00	25.00	40.00	45.00	80.00	25.00	0	10.00	10.00	50.00	50.00
	推荐意见/%	53.25±19.20[a]	75.00	53.57	50.00	53.57	85.71	57.14	35.71	25.00	25.00	67.86	57.14
	评审和质量保证/%	0(0,25.00)	25.00	25.00	0	0	25.00	0	0	0	0	0	0
	资金与利益冲突声明及管理/%	12.50(0,25.00)	25.00	25.00	0	0	87.50	0	12.50	0	0	25.00	25.00
	其他/%	8.33(0,50.00)	58.33	0	0	8.33	66.67	0	33.33	0	0	33.33	50.00

a：表示尽管Shapiro-Wilk检验未拒绝正态性假设（P≥0.05），但鉴于样本量较小、各指南评价分数离散程度较大、数据存在极端值及直方图或Q-Q图呈现非典型正态等原因，为更准确地描述数据分布特征，特补充中位数M（P_{25}，P_{75}）结果作为参考。具体数值（从上至下）依次为：50.52（14.06，58.85）、73.61（50.00，87.50）、30.21（26.04，57.29）、56.25（37.50，68.75）、40.00（10.00，50.00）、53.57（35.71，67.86）。

作用[7−8]，然本次研究仅纳入1项中医诊疗指南，虽整体质量为B级，但各药物证据等级较低，这可能与中医药临床研究设计不精准或报告不规范以及现有证据分级标准更注重临床证据，不适用于注重古籍与名家经验的中医中药等有关。未来建议改善中医随机对照研究的设计方案并规范报告，充分利用真实世界研究证据并采用具有中医特色的证据分级方法，从而更新/制订高质量的中医指南。此外，本次研究未见到中西医结合诊疗指南的报告。据统计，医院内相当比例的中成药是由西医师所开具的，但大多数西医师没有系统学习中医理论，导致儿童中成药应用不合理[23−24]，而中西医诊疗指南的制订有利于缓解这种现象，故未来建议制订一部儿童ITP中西医结合诊疗指南。

3.2　诊疗指南/专家共识质量评价

3.2.1　质量评价结果分析

本次研究纳入的11篇诊疗指南/专家共识总体质量不高，其中9篇推荐等级为B级，2篇推荐等级为C级，无A级文献。AGREE Ⅱ6个领域中，得分较高的领域为“范围和目的”“清晰性”，均有7篇文献得分＞60%；得分最低的领域为“独立性”，11篇文献中有5篇文献均不得分。在AGREE Ⅱ评价过程中，导致评分较低的原因有：（1）“范围和目的”方面，目标人群未具体到年龄，所要解决的卫生问题阐述不清或未描述预期效益等。（2）“参与人员”方面描述不详细（如专业人员未具体到信息及角色）、目标人群意见及调研方式缺乏描述。（3）“严谨性”方面，检索方法和选择证据标准描述不详细，缺乏更新的相关描述或描述不完整（如忽视更新频率、步骤等信息），推荐建议形成及外审过程未提及或内容不完整。（4）“清晰性”方面，推荐建议未单独以表格、下划线等形式突出显示。（5）“应用性”方面，促进和阻碍因素缺乏描述或描述不完整，诊疗指南/专家共识应用时所需要的潜在资源缺乏考虑。（6）“独立性”方面，未报告赞助单位和利益冲突或虽报告但未表明对诊疗指南/专家共识的影响。

在质量报告方面，RIGHT评价中“基本信息”领域11篇文献的报告率均≥50%，相对较高。导致其他领域评分较低的原因有：（1）“背景”方面，多数文献描述了总目标但未描述具体目的，此外缺乏对指南针对具体环境的描述。（2）“证据”方面，多数诊疗指南/专家共识未对关键问题、系统评价方法进行详细描述。（3）“推荐意见”方面，从证据到推荐意见形成的过程和解释缺乏或不够完善。（4）“评审和质量保证”方面，所有文献均未明确报告质量控制程序。（5）“资金和利益冲突声明和管理”方面，缺乏各个阶段资金来源和作用、如何获取利益冲突声明及管理等相关内容的描述。（6）缺乏对未来研究建议、指南局限性报告等相关内容。

3.2.2　制订建议

根据上述各领域存在的问题分析可以看出，目前的儿童ITP诊疗指南/专家共识的制订更关注临床指导意义，但对于撰写规范、适用性、推广性、后续更新措施等方面的考虑较少。建议未来制订诊疗指南/专家共识时，严格按照《世界卫生组织指南制定手册》步骤制订。在撰写指南/共识时注意细节的描述，尤其是参与人员信息的明确、从证据到推荐意见形成过程的详细说明、推荐意见的汇总描述、对资源利用和诊疗指南/专家共识推广的考量、诊疗指南/专家共识局限性的报告以及基金和参与人员利益对诊疗指南/专家共识的影响等；此外还需注意收集患者的观点并说明患者观点对于诊疗指南/专家

共识的影响，加强诊疗指南/专家共识质量控制程序的监管，推动指南/共识传播和更新措施的实施。

4 结语

本次研究纳入的11篇诊疗指南/专家共识在方法学质量和报告质量上有待提高，推荐优先采用其中相对高质量的诊疗指南/专家共识。中医药治疗儿童ITP确有疗效，但证据质量较低，建议进一步提高中医循证研究证据。AGREE Ⅱ和RIGHT是国际公认的指南方法评估和报告质量评价的工具，建议未来在制订诊疗指南或专家共识时参考其条目要求，完善诊疗指南/专家共识制订和实施推广的策略，以期提高诊疗指南/专家共识的严谨性和实用性，从而制订高质量的儿童ITP循证诊疗指南或专家共识。

（利益冲突声明：本文所有成员均无利益冲突）

参考文献

[1] 万勃，尉耘翠，曹旺，等. 艾曲泊帕治疗儿童免疫性血小板减少症的临床综合评价[J]. 实用药物与临床，2024，27（2）：91-96.

[2] 中国儿童原发性免疫性血小板减少症诊断与治疗指南改编工作组，中华医学会儿科学分会血液学组，中华儿科杂志编辑委员会，等. 中国儿童原发性免疫性血小板减少症诊断与治疗改编指南：2021版[J]. 中华儿科杂志，2021，59（10）：810-819.

[3] 王丽媛，刘亢亢，储金华，等. 儿童免疫性血小板减少症病程慢性化影响因素的研究[J]. 中国实验血液学杂志，2021，29（3）：881-886.

[4] JHINGAN A，GOEL N，SINGH A，et al. Efficacy of short-course high-dose oral prednisolone in rapid platelet recovery for pediatric acute immune thrombocytopenic *Purpura*：a prospective cohort study[J]. J Hematol，2025，14（3）：133-138.

[5] THAKRE R，GHARDE P，RAGHUWANSHI M. Idiopathic thrombocytopenic *Purpura*：current limitations and management[J]. Cureus，2023，15（11）：e49313.

[6] TAKASE K，NAGAI H，KADONO M，et al. High-dose dexamethasone therapy as the initial treatment for idiopathic thrombocytopenic *Purpura*[J]. Int J Hematol，2020，111（3）：388-395.

[7] 胡美薇，杨阳，陈春梅，等. 基于巨噬细胞极化研究加味黄芪建中汤治疗糖皮质激素耐药或复发免疫性血小板减少症作用机制[J]. 中药药理与临床，2025，41（1）：110-116.

[8] 李润杰，李萌，倪润丰，等. 中西医结合治疗原发免疫性血小板减少症的系统评价及Meta分析[J]. 天津中医药大学学报，2023，42（6）：714-724.

[9] BROUWERS M C，KHO M E，BROWMAN G P，et al. AGREE Ⅱ：advancing guideline development，reporting and evaluation in health care[J]. CMAJ，2010，182（18）：839-842.

[10] CHEN Y，YANG K，MARUŠIC A，et al. A reporting tool for practice guidelines in health care：the RIGHT statement [J]. Ann Intern Med，2017，166（2）：128-132.

[11] 归舸，蒋璐灿，张伶俐，等. 全球现有儿童特发性血小板减少性紫癜指南的循证评价[J]. 中国药房，2018，29（4）：541-546.

[12] JIANG M，GUAN W J，FANG Z F，et al. A critical review of the quality of cough clinical practice guidelines[J]. Chest，2016，150（4）：777-788.

[13] 戴启刚，余惠平，宋建芳. 中医儿科临床诊疗指南：小儿免疫性血小板减少症：制订[J]. 中医儿科杂志，2016，12（4）：1-5.

[14] 中华医学会儿科学分会血液学组，《中华儿科杂志》编辑委员会. 儿童原发性免疫性血小板减少症诊疗建议[J]. 中华儿科杂志，2013，51（5）：382-384.

[15] 国家卫生健康委. 儿童原发性免疫性血小板减少症诊疗规范：2019年版[J]. 全科医学临床与教育，2019，17（12）：1059-1062.

[16] British Committee for Standards in Haematology General Haematology Task Force. Guidelines for the investigation and management of idiopathic thrombocytopenic purpura in adults，children and in pregnancy[J]. Br J Haematol，2003，120（4）：574-596.

[17] DE MATTIA D，DEL VECCHIO G C，RUSSO G，et al. Management of chronic childhood immune thrombocytopenic purpura：AIEOP consensus guidelines[J]. Acta Haematol，2010，123（2）：96-109.

[18] NEUNERT C，TERRELL D R，ARNOLD D M，et al. American Society of Hematology 2019 guidelines for immune thrombocytopenia[J]. Blood Adv，2019，3（23）：3829-3866.

[19] SHIRAHATA A，ISHII E，EGUCHI H，et al. Consensus guideline for diagnosis and treatment of childhood idiopathic thrombocytopenic purpura[J]. Int J Hematol，2006，83（1）：29-38.

[20] EBERL W，DICKERHOFF R，Pediatric Committee of Society of Thrombosis and Hemostasis Research. Newly diagnosed immune thrombozytopenia：German guideline concerning initial diagnosis and therapy[J]. Klin Padiatr，2012，224（3）：207-210.

[21] PROVAN D，ARNOLD D M，BUSSEL J B，et al. Updated international consensus report on the investigation and management of primary immune thrombocytopenia [J]. Blood Adv，2019，3（22）：3780-3817.

[22] RUSSO G，PARODI E，FARRUGGIA P，et al. Recommendations for the management of acute immune thrombocytopenia in children. A consensus conference from the Italian Association of Pediatric Hematology and Oncology [J]. Blood Transfus，2024，22（3）：253-265.

[23] 张培钰，陈丹青. 某医院门急诊儿童中成药处方分析[J]. 中医药管理杂志，2022，30（17）：117-119.

[24] 熊婷婷，王飞. 四川省妇幼保健院儿童中成药临床应用分析[J]. 中药与临床，2025，16（2）：46-48，51.

（收稿日期：2024-12-13　修回日期：2025-05-22）

（编辑：刘明伟）