**干燥综合征伴肺间质纤维化临床路径**

(2016年版）

一、干燥综合征伴肺间质纤维化临床路径标准住院流程

**（一）适用对象。**

第一诊断为干燥综合征伴肺间质纤维化（ICD-10：M35.002+J99.1\*）。

**（二）诊断依据。**

根据2002干燥综合征国际分类标准（表1、2），《临床诊疗指南-风湿病学分册》（中华医学会编著，人民卫生出版社），《干燥综合征诊断及治疗指南》（中华医学会风湿病学分会，2010年）。

1．符合干燥综合征国际分类标准

表l. 2002年干燥综合征国际分类标准项目

|  |
| --- |
| I．口腔症状：3项中有l项或1项以上  1．每日感口干持续3个月以上；  2．成年后腮腺反复或持续肿大；  3．吞咽干性食物时需用水帮助。 |
| Ⅱ．眼部症状：3项中有l项或l项以上  1．每日感到不能忍受的眼干持续3个月以上；  2．有反复的砂子进眼或砂磨感觉；  3．每日需用人工泪液3次或3次以上。 |
| Ⅲ．眼部体征：下述检查有l项或l项以上阳性  1．Schirmer I试验(+)(≤5 mm/5 min)；  2．角膜染色(+)(≥4 van Bijsterveld计分法)。 |
| Ⅳ．组织学检查：下唇腺病理示淋巴细胞灶≥l(指4 mm2组织内  至少有50个淋巴细胞聚集于唇腺间质者为1灶) |
| V．涎腺受损：下述检查有l项或1项以上阳性  1．涎液流率(+)(≤1.5 ml/15 min)；  2．腮腺造影(+)；  3．涎腺同位素检查(+)  Ⅵ．自身抗体：抗SSA抗体或抗SSB抗体(+)(双扩散法) |

2. 符合干燥综合征的分类标准项目的具体分类表2. 分类标准项目的具体分类

|  |
| --- |
| 1．干燥综合征：无任何潜在疾病的情况下，有下述2条则可诊断：  a．符合表l中4条或4条以上，但必须含有条目Ⅳ(组织学  检查)和(或)条目Ⅵ(自身抗体)；  b．条目Ⅲ、Ⅳ、V、Vl 4条中任3条阳性。 |
| 2．必须除外：颈头面部放疗史，丙型肝炎病毒感染．艾滋病．淋巴瘤．结节病．格雷夫斯病，抗乙酰胆碱药的应用（如阿托品、莨菪碱、溴丙胺太林、颠茄等) |

3.胸部HRCT表现为双肺磨玻璃影、网格样改变。

4.肺功能表现异常，包括限制性通气功能障碍和（或）气体交换障碍。

5. 必要时进行肺活检病理检查。

**（三）治疗方案的选择。**

根据《临床诊疗指南-风湿病学分册》（中华医学会编著，人民卫生出版社），《干燥综合征诊断及治疗指南》（中华医学会风湿病学分会，2010年）

1.一般治疗：休息，对症治疗。

2.药物治疗：非甾体抗炎药、糖皮质激素、改变病情抗风湿药物（DMARDs）、植物制剂。

3.其他治疗：IVIG、生物制剂等。

**（四）标准住院日：**10-20天。

**（五）进入路径标准。**

1.第一诊断必须符合ICD-10： M35.002+J99.1\*干燥综合征伴肺间质纤维化疾病编码。

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。

3.有明显影响干燥综合征常规治疗的情况，不进入本临床路径。

**（六）住院期间的检查项目。**

1.必需的检查项目：

（1）血常规、尿常规、大便常规；

（2）肝肾功能、血糖、血脂、电解质、红细胞沉降率（ESR）、C反应蛋白（CRP）、凝血功能、感染性疾病筛查（乙肝、丙肝、梅毒、艾滋病等）；

（3）抗核抗体谱、类风湿因子、抗CCP抗体、免疫球蛋白及补体、病毒全套；

（4）心电图、心脏彩超、胸部HRCT、肺功能、肝胆胰脾彩超、骨密度；

2.根据患者病情可选择进行：自免肝相关抗体谱、KL-6、抗磷脂抗体谱、血气分析、肾小管酸化功能、溶血试验、泌尿系彩超和磁共振检查、HBV-DNA、HCV-RNA、PCT、C13呼气试验、消化内镜检查。

**（七）治疗方案与药物选择。**

1、一般治疗：休息，氧疗，针对口眼干燥对症治疗，纠正低钾、改善外分泌腺体功能。

2、药物治疗：非甾体抗炎药（水杨酸类、吲哚衍生物类），糖皮质激素，免疫抑制剂（抗疟药、环磷酰胺、甲氨蝶呤、硫唑嘌呤、环孢素等），抗纤维化药物（匹非尼酮）、抗氧化药物（乙酰半胱氨酸）、植物制剂（白芍总苷），生物生物靶向制剂、IVIG。

3、必要时抗感染、保护胃黏膜、保肝、防治骨质疏松等治疗。

**（八）出院标准。**

1.症状明显缓解。

2.病情稳定。

3.没有需要继续住院治疗的合并症和/或并发症。

**（九）变异及原因分析。**

1.伴有其他疾病，需要进行相关诊断和治疗，导致住院时间延长。

2.治疗无效或者病情进展，需要进行相关诊断和治疗，导致住院时间延长。

3.伴有影响本病治疗效果的合并症和并发症，需要进行相关诊断和治疗。

二、干燥综合征伴肺间质纤维化临床路径表单

适用对象：**第一诊断为**干燥综合征伴肺间质纤维化（ICD-10：M35.002+J99.1\*）。

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：10-20天

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| 日期 | 住院第1天 | 住院第2天 | 住院第3–10天 |
| 主  要  诊  疗  工  作 | * 询问病史及体格检查 * 进行病情初步评估 * 完成病历书写 * 开化验单 | * 上级医师查房 * 分析病情，初步诊断，制定诊疗计划 * 根据病情调整基础用药 * 申请相关科室会诊 * 向患者及家属交待病情 * 签署各种必要的知情同意书、自费用品协议书 * 必要时协助患者完成检查 * 书写病程记录 | * 上级医师查房 * 评估检查结果，明确诊断 * 病情评估，根据病情调整治疗方案 * 观察药物不良反应 * 确认有无并发症 * 书写病程记录 * 必要时完成诊断证明书 * 患者教育 |
| 重  点  医  嘱 | **长期医嘱：**   * 风湿病护理常规 * 一级或二级护理 * 膳食选择 * 既往基础用药 * 对症处理 ： 氧疗、改善右心功能、防治继发感染 * 心电监护（必要时）   **临时医嘱：**   * 血常规、尿常规、大便常、肝肾功能、血糖、血脂、电解质、ESR、CRP、凝血功能、传染病四项、ANA谱、RF、抗CCP抗体、免疫球蛋白及补体 * 心电图、心脏彩超、胸部HRCT、肝胆胰脾彩超、骨密度、病毒检测、心电图、肺功能 * 必要时进行：自免肝相关抗体谱、抗磷脂抗体谱、KL-6、血气分析、肾小管酸化功能、溶血试验、泌尿系彩超和MRI、HBV-DNA、HCV-RNA、PCT、C13呼气试验、消化内镜检查。 | **长期医嘱：**   * 风湿病护理常规 * 一级或二级护理 * 膳食选择 * 必要时调整既往基础用药 * 对症处理 ： 氧疗、改善右心功能、防治继发感染 * 心电监护（必要时）   **临时医嘱：**   * 其他特殊或补充医嘱 | **长期医嘱：**   * 风湿免疫科护理常规 * 一级或二级护理 * 膳食选择 * 必要时调整既往用药 * 化验结果调整抗风湿药，可给予非甾体抗炎药，糖皮质激素类药物，免疫抑制剂（抗疟药、环磷酰胺、甲氨蝶呤、硫唑嘌呤、环孢素等），抗纤维化药物（匹非尼酮）、抗氧化药物（乙酰半胱氨酸）植物制剂（白芍总苷），生物制剂、IVIG。 * 必要时给予质子泵抑制剂、胃粘膜保护剂、抗感染、保肝治疗 * 需要时给予钙剂、阿法骨化醇、双磷酸盐防治骨质疏松治疗 * 对症处理 ： 氧疗、改善右心功能、防治继发感染 * 心电监护（必要时）   **临时医嘱：**   * 必要时复查血常规、CRP、ESR、补体、肝功能、肾功能、电解质、胸部HRCT * 异常指标复查 |
| 主要  护理  工作 | * 介绍病房环境、设施和设备 * 入院护理评估 * 风湿免疫病慢病管理（心理、康复、自我评估、用药指导、数据库录入） | * 患者教育 * 观察患者病情变化 * 观察药物疗效和不良反应 * 静脉取血，用药指导 | * 患者教育 * 观察患者病情变化 * 观察药物疗效和副作用 * 心理与生活护理 |
| 病情变异记录 | □ 无 □ 有，原因：  1.  2. | □ 无 □ 有，原因：  1.  2. | □ 无 □ 有，原因：  1.  2. |
| 护士  签名 |  |  |  |
| 医师  签名 |  |  |  |

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| 时间 | 出院前1–3天 | 住院第10-20天（出院日） |
| 主  要  诊  疗  工  作 | * 上级医师查房 * 病情评估、疗效及不良反应评估 * 确定出院后长期系统的治疗方案 * 明确出院时间 | * 完成出院相关医疗文件 * 交代出院后的注意事项及就医指征 * 预约复诊日期 * 交待复查项目 |
| 重  点  医  嘱 | **长期医嘱：**   * 风湿免疫科护理常规 * 一级或二级护理 * 根据病情调整长期用药 * 对症处理 ： 氧疗、改善右心功能、防治继发感染 * 心电监护（必要时）   **临时医嘱：**   * 根据需要复查相关指标 | **出院医嘱：**   * 出院带药 |
| 主要  护理  工作 | * 患者教育 * 观察患者病情变化 * 观察药物疗效和副作用 * 生活和心理护理 * 出院准备指导 | * 指导患者办理出院手续 * 风湿免疫病慢病管理（心理、康复、自我评估、用药指导、数据库录入） |
| 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 |  |  |