**炎性肌病（多发性肌炎/皮肌炎）临床路径**

（2016年版）

一、炎性肌病（包括多发性肌炎/皮肌炎）临床路径标准住院流程

**（一）适用对象。**

第一诊断为炎性肌病的患者，包括多肌炎（PM，ICD-10：M33.200）、皮肌炎（DM，ICD-10：M33.101）。

**（二）诊断依据。**

根据《多发性肌炎皮肌炎》（中华医学会风湿学分会，2010年）和《临床诊疗指南风湿病分册第二版》，（中华医学会编著，2010年），应用1975年Bohan/Peter建议的诊断标准。

1. 对称性近端肌无力表现：肩胛带肌和颈前伸肌对称性无力，持续数周至数月，伴或不伴吞咽困难或呼吸肌受累。；
2. 肌肉活检异常：肌纤维变性、坏死，细胞吞噬、再生、嗜碱变性，核膜变大，核仁明显，束周萎缩，纤维大小不一，伴炎性渗出。
3. 血清肌酶升高：血清肌酶升高，如CK、醛缩酶、ALT、AST和LDH。
4. 肌电图示肌源性损害：肌电图有三联征改变：即低波幅、短程的多相运动电位；纤颤电位、正锐波；插入性激惹增强和异常高频放电；
5. 典型皮疹：①眶周皮疹：眼睑呈淡紫色，眶周水肿；②Gottron疹：掌指及近端指间关节背面的红斑性鳞屑疹；③膝、肘、踝关节、面部、颈部和上半身出现的红斑性皮疹。

\*具备上述1、2、3、4者可确诊PM；具备上述1~4项中的三项可能为PM；只具备二项为疑诊PM。具备第5项，再加三项或四项可确诊为DM；具备第5项，加上二项可能为DM；加上一项为可疑DM。

**（三）治疗方案的选择。**

根据《多发性肌炎皮肌炎》（中华医学会风湿学分会，2010年）和《临床诊疗指南风湿病分册第二版》，（中华医学会编著，2010年）。

1. 糖皮质激素
2. 免疫抑制剂
3. 抗疟药
4. 丙种球蛋白输注
5. 生物制剂
6. **标准住院日：7-15天。**
7. **进入路径标准。**
8. 第一诊断必须符合多肌炎（ICD-10：M33.200）或皮肌炎（ICD-10：M33.101）诊断标准
9. 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。
10. 当患者同时具有其他疾病诊断或危及生命的严重并发症（如急进性间质性肺炎、呼吸肌或心肌病变导致呼吸衰竭、心力衰竭或恶性心律失常），在住院期间需特殊处理、影响第一诊断的临床路径流程实施时，不进入路径。
11. **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、电解质、血糖、血脂、凝血功能、感染性疾病筛查（乙肝、丙肝、梅毒、艾滋病等）；

（3）肌酶谱（CK、CK-MB、LDH、AST）、肌电图

（3）血沉、CRP、免疫球蛋白、补体、ANA、抗ds-DNA、抗ENA谱（应包括抗Jo-1抗体）、抗磷脂抗体、类风湿关节炎的相关自身抗体谱（含RF、抗CCP抗体）、自身免疫性肝病相关抗体（含抗线粒体抗体）。

（4）胸部影像、心电图、腹部超声（肝、胆、胰、脾、肾）、超声心动图、骨密度检查。

2.根据患者病情，有条件可选择：肌活检、皮肤活检、肿瘤标志物、肌炎相关抗体谱、肺高分辨率CT、肺通气及弥散功能、脑钠肽/N末端尿钠肽原、感染相关检查（HBV-DNA、HCV-RNA、PCT、T-SPOT.TB、）等。

1. **治疗方案与药物选择。**
2. 糖皮质激素：醋酸泼尼松（龙）/甲泼尼龙，用药剂量及时间视病情而定。严重的肌病患者或伴严重吞咽困难、心肌受累或进展性肺间质病变的患者，可加用甲泼尼龙冲击治疗。
3. 免疫抑制剂：甲氨蝶呤/硫唑嘌呤/环孢A/他克莫司/环磷酰胺/霉酚酸酯/来氟米特/羟氯喹/雷公藤多甙，选用何种药物及用药时间视病情而定。
4. 大剂量丙种球蛋白输注：视病情而定。
5. 生物靶向制剂：抗CD20单抗，视病情而定。

5.钙剂、维生素D、双膦酸酸盐防治骨质疏松治疗。

6.胃黏膜保护剂、保肝药：视病情而定。

1. **出院标准。**

1.临床症状及生化指标好转。

2.没有需要继续住院处理的并发症。

1. **变异及原因分析。**

1.治疗过程中出现并发症，如急进性间质性肺炎、呼吸肌或心肌病变导致呼吸衰竭、心力衰竭或恶性心律失常。

2.伴有其他疾病（如恶性肿瘤），需要相关诊断治疗。

二、炎性肌病临床路径表单

适用对象：**第一诊断为**炎性肌病的患者，包括多肌炎（PM，ICD-10：M33.200）、皮肌炎（DM，ICD-10：M33.101）

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：7-15天

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| 时间 | 住院第1天 | 住院期间（第2-5天） |
| 主要诊疗工作 | * 询问病史及体格检查
* 开化验单，完成病历书写
* 上级医师查房
* 完成初步的疾病严重程度及疾病活动度的评价
 | * 上级医师查房
* 根据辅助检查结果，完成病情评估，并制订治疗计划
* 观察药物不良反应
* 住院医师书写病程记录
 |
| 重点医嘱 | 长期医嘱* 风湿免疫科护理常规
* 一～二级护理
* 膳食选择

临时医嘱* 血常规、尿常规、大便常规
* 电解质、肝肾功能、血糖、血脂、凝血功能、肿瘤性疾病筛查、感染性疾病筛查
* 血沉、CRP、免疫球蛋白、补体、 ANA、抗ds-DNA、抗ENA谱、抗磷脂抗体、RA相关抗体检查、自身免疫性肝病相关抗体
* 胸部高分辨CT、心电图、超声心动图、腹部超声
* 风湿免疫病慢病管理（心理、康复、自我评估、用药指导）
 | 长期医嘱* 风湿免疫科护理常规
* 一～二级护理
* 膳食选择
* 糖皮质激素类药物：分口服、静脉或外用，视病情需要
* 免疫抑制剂：甲氨蝶呤/硫唑嘌呤/环孢A/他克莫司/环磷酰胺/霉酚酸酯/来氟米特/羟氯喹/雷公藤多甙，视病情需要
* 防治激素相关骨质疏松治疗：钙剂、维生素D等
* 必要时给予、双磷酸盐、质子泵抑制剂、胃粘膜保护剂、抗感染、保肝治疗

临时医嘱* 根据患者病情，选择性行肌活检、皮肤活检、肿瘤标志物、肌炎相关抗体谱、肺高分辨率CT、肺通气及弥散功能、脑钠肽/N末端尿钠肽原、感染相关检查（HBV-DNA、HCV-RNA、PCT、T-SPOT.TB、）、消化内镜检查
 |
| 主要护理工作 | * 介绍病房环境、设施和设备
* 入院护理评估，制订护理计划
* 协助患者完成实验室检查及辅助检查
 | * 观察患者一般情况及病情变化
* 观察疗效和药物副作用
* 进行疾病相关健康教育
 |
| 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 | 出院前1-3 天 | 住院第7-15天（出院日） |
| 主要诊疗工作 | * 上级医师查房，治疗效果评估
* 再次进行病情评估
* 确定出院后治疗方案
* 完成上级医师查房纪录
 | * 上级医师进行病情评估，确定患者是否可以出院
* 完成出院小结
* 向患者交待出院后注意事项
* 预约复诊日期
 |
| 重点医嘱 | **长期医嘱：**根据病情调整长期用药**临时医嘱：*** 根据需要，复查有关检查
 | **出院医嘱：*** 出院带药
* 门诊随诊
 |
| 主要护理工作 | * 观察患者一般情况
* 观察疗效和药物副作用
* 恢复期生活和心理护理
* 出院准备指导
 | * 告知复诊计划，就医指征
* 帮助患者办理出院手续
* 出院指导
 |
| 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 |  |  |