**系统性红斑狼疮狼疮肾炎临床路径**

(2016年版）

一、系统性红斑狼疮狼疮肾炎临床路径标准住院流程

**（一）适用对象。**

第一诊断为系统性红斑狼疮狼疮肾炎，肾功能正常者。

**（二）诊断依据。**

根据《系统性红斑狼疮诊断与治疗指南》（中华医学会风湿学分会，2010年）,《临床诊疗指南风湿病分册第二版》，（中华医学会编著，2010年）。应用美国风湿病学会1997年修订的系统性红斑狼疮诊断标准。

1．颊部红斑 固定红斑，扁平或高起，在两颧突出部位

2．盘状红斑 片状高起于皮肤的红斑，黏附有角质脱屑和毛囊栓；陈旧病变可发生萎缩性瘢痕

3．光过敏 对日光有明显的反应，引起皮疹，从病史中得知或医生观察到

4．口腔溃疡 经医生观察到的口腔或鼻咽部溃疡，一般为无痛性

5．关节炎 非侵蚀性关节炎，累及2个或更多的外周关节，有压痛、肿胀或积液

6．浆膜炎 胸膜炎或心包炎

7．肾脏病变 尿蛋白定量(24 h)>0．5 g或+++，或管型(红细胞、血红蛋自、颗粒或混合管型)

8．神经病变 癫痫发作或精神病，除外药物或已知的代谢紊乱

9．血液学疾病 溶血性贫血，或自细胞减少，或淋巴细胞减少或血小板减少

lO．免疫学异常 抗dsDNA抗体阳性，或抗Sm抗体阳性，或抗磷脂抗体阳性(包括抗心磷脂抗体、狼疮抗凝物、至少持续6个月的梅毒血清试验假阳性，三者中具备一项阳性)

1. 抗核抗体 在任何时候和未用药物诱发“药物性狼疮“的情况下，抗核抗体滴度异常

该分类标准的11项中，符合4项或4项以上者，在除外感染、肿瘤和其他结缔组织病后，可诊断SLE。肾脏损害：符合上述标准中的第七项者。

**（三）治疗方案的选择。**

根据《系统性红斑狼疮诊断与治疗指南》（中华医学会风湿学分会，2010年）,《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. 抗疟药
3. 免疫抑制剂
4. 血浆置换、免疫吸附、生物靶向制剂及免疫细胞治疗
5. 抗凝药
6. 降压药、降脂药
7. **标准住院日：14-20天。**

**（五）进入路径标准。**

1. 第一诊断必须符合系统性红斑狼疮狼疮肾炎诊断标准，肾功能正常者。

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、D-二聚体（D-dimer）、感染性疾病筛查（乙肝、丙肝、梅毒、艾滋病等），24小时尿蛋白定量；

（3）抗核抗体谱、抗磷脂抗体、Coombs试验、免疫球蛋白、补体、血沉、CRP。

（4）胸部CT、心电图，肝胆胰脾彩超、泌尿系彩超、超声心动图。

2.根据患者病情，有条件可选择：RF、抗CCP抗体、骨密度、HBV-DNA、HCV-RNA、PCT、C13呼气试验、消化内、骨穿、肺功能、脑电图、脑脊液、脑MRI/CT检查、外周血CD4+和CD8+细胞、ANCA、抗GBM抗体、血清蛋白电泳、甲状腺功能、双肾血管彩超、肌电图。

3、如患者无禁忌，根据病情需要可行肾活检病理检查，明确病理类型，以指导治疗，估计预后。

**（七）选择用药。**

1.若行肾穿刺活检，则流程如下：

1.1肾穿前用药。

1.1.1控制系统性红斑狼疮活动，可使用糖皮质激素等免疫抑制剂。

1.1.2.根据病情，积极纠正水、电解质、酸碱紊乱（可使用利尿剂、碱剂或扩容治疗）。

1.1.3.控制血压，保护肾功能。

1.1.4.加强对症支持治疗：必要时酌情使用促红细胞生成素、粒细胞落刺激因子或他汀类降脂药。

1.1.5.肾穿刺术前停用抗凝药物。

1.1.6.必要时抗感染治疗。

1.2肾穿刺病理检查。

如果患者入院前已完成穿刺前的检查和准备，住院后即可进行肾活检。如果患者住院后开始安排肾活检前的检查和准备，则在完成评估后行肾活检。

1.2.1.麻醉方式：局麻。

1.2.2.术前准备：停用一切抗凝药物后，复查凝血功能正常；血色素8g/dl以上，血小板8万/mm3；血压控制在140/90mmHg以下。

1.2.3.术中用药：麻醉常规用药。

1.2.4.取材方式：经皮肾活检。

1.2.5.输血：视术中情况而定。

1.2.6.组织病理：冰冻切片行免疫荧光检查、石蜡切片光镜检查及电镜检查，并对肾组织活动性指数（AI）、慢性指数（DI）进行评分。

1.3穿刺后用药。

1.3.1.肾穿刺术后根据情况选择性使用止血药。

1.3.2.根据临床情况可选择性使用无肾毒性抗菌药物，按《2015年抗菌药物临床应用指导原则》执行。

1.3.3.根据肾活检病理诊断，确定病理类型后实施治疗方案：

（1）重型狼疮性肾炎，疾病明显活动者，可考虑大剂量激素静脉冲击治疗，环磷酰胺冲击治疗、霉酚酸酯、环孢素A、他克莫司治疗；还可以考虑大剂量丙种球蛋白冲击治疗或血浆置换和/或免疫吸附治疗；

（2）病情相对稳定，无明显狼疮活动者，可考虑激素联合雷公藤多苷、硫唑嘌呤或来氟米特等治疗；

（3）在肾穿刺7天后，无活动性出血，可酌情予抗凝药、抗血小板药治疗（促纤维蛋白溶解药慎用）；

（4）保护肾功能、对症支持治疗。

2.若不行肾活检，则用药如下：

2.1.糖皮质激素：醋酸泼尼松/甲泼尼龙/地塞米松，用药剂量及时间视病情而定。

2.2.抗疟药：氯喹/羟氯喹，适用于无禁忌证的所有患者。

2.3.免疫抑制剂：环磷酰胺/吗替麦考酚酯/他克莫司/雷公藤多甙/硫唑嘌呤/来氟米特，选用何种药物及用药时间视病情而定。

2.4.抗凝药：低分子肝素/阿司匹林/双密达莫，视病情而定。

2.5.降压药、降脂药：ACEI/ARB类降压药（辅助降尿蛋白）、他汀类降脂药，视病情而定。

2.6.免疫调节剂：可选用百令胶囊等，用药时机视病情而定。

2.7.根据病情可选用静脉应用大剂量丙种球蛋白，用药3-5天或视病情而定。

2.8.对症治疗药物：必要时给予抑酸、保护胃黏膜、抗感染、防治骨质疏松等治疗。

**（八）出院标准。**

1.没有需要住院处理的并发症和/或合并症。

2.肾穿刺伤口愈合好。

3.临床症状（血压、蛋白尿、血尿和肾功能）稳定或者好转。

**（九）变异及原因分析。**

1.出现肾功能急剧恶化、恶性高血压等严重并发症，需要在住院期间处理。

2.新出现其他系统合并症，如血液系统、神经系统症状需要住院治疗。

3.出现治疗相关的并发症如感染、血糖升高或肾穿刺并发症，需要住院期间处理。

4.虽然诊断为狼疮性肾炎，但出现持续少尿、急性肾衰或存在慢性肾功能不全，需要替代治疗的患者，以及伴有严重感染、心功能衰竭的患者，不适合本途径。

二、狼疮性肾炎行肾穿刺活检临床路径表单

适用对象：**第一诊断为**系统性红斑狼疮狼疮肾炎，肾功能正常者。

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14-20天

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| 时间 | 住院第1天 | 住院第2-6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 * 及时处理各种临床危重情况（如严重水、电解质、酸碱失衡，高血压等） | * 上级医师查房，根据初步的检查结果制订下一步诊疗方案 * 观察病情变化，及时与患方沟通 * 根据情况调整基础用药 * 必要时肾穿刺活检 * 签署各种必要的知情同意书、自费用品协议书 |
| 重  点  医  嘱 | * 长期医嘱： * 风湿免疫科护理常规 * 分级护理 * 低盐饮食 * 记出入量 * 监测血压 * 既往基础用药 * 临时医嘱： * 血常规、尿常规、大便常规 * 肝肾功能、电解质、血糖、血脂、凝血功能、D-二聚体（D-dimer）、感染性疾病筛查、24小时尿蛋白定量 * 抗核抗体谱、抗磷脂抗体、Coombs试验、免疫球蛋白、补体、血沉、CRP。 * 胸部CT、心电图，肝胆胰脾彩超、泌尿系彩超、超声心动图。 * 根据患者病情，有条件可选择：RF、抗CCP抗体、骨密度、HBV-DNA、HCV-RNA、PCT、C13呼气试验、消化内、骨穿、肺功能、脑电图、脑脊液、脑MRI/CT检查、外周血CD4+和CD8+细胞、ANCA、抗GBM抗体、血清蛋白电泳、甲状腺功能、双肾血管彩超、肌电图。 | **长期医嘱**：   * 患者既往基础用药 * 酌情使用降压、利尿药 * 酌情使用抗菌药物 * 对症支持治疗（维持内环境稳定、控制血压、保护肾功能、改善贫血、降低血脂等）   **临时医嘱：**   * 肾穿刺前停用抗凝和抗血小板药 * 必要时肾穿刺活检 * 必要时复查血常规、凝血功能、电解质、肾功能，肝功能、尿常规、尿蛋白定量 * 其他特殊医嘱 |
| 主要  护理  工作 | * 入院宣教 * 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） | * 肾穿刺宣教 * 狼疮性肾炎健康知识宣教 |
| 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 | 出院前7-14天 | 住院第14-20天（出院日） |
| 主  要  诊  疗  工  作 | * 上级医师查房，结合病理诊断和临床表现，提出具体的治疗方案 * 完成必要的其他专科会诊 * 评估一般情况、肾功能，并发症或合并症、治疗副作用等 * 明确出院时间 | * 完成出院记录、出院证明书、出院病历等 * 向患者交代出院后的注意事项 |
| 重  点  医  嘱 | **长期医嘱：**   * 根据病情给予相应的免疫抑制治疗 * 继续对症支持治疗   **临时医嘱：**   * 复查入院时结果明显异常的检查项目和血压、肾功能 * 24小时尿蛋白定量及尿沉渣检查 * 重要的专科检查项目 | **出院医嘱：**   * 出院带药 * 门诊随诊 |
| 主要  护理  工作 | * 特殊治疗宣教 * 避免感染 | * 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 |  |  |