**多系统萎缩临床路径**

(2016年版)

一、多系统萎缩临床路径标准住院流程

**（一）适用对象。**

第一诊断为多系统萎缩（Multiple system atrophy，MSA，ICD-10：G90.301）。

**（二）诊断依据。**

根据2008年美国神经病学学会修订的MSA诊断标准：

1.“很可能的”多系统萎缩（probable MSA）：散发、进展性，成年（30岁以后）起病，并且具备以下特征：

A．自主神经功能障碍：尿失禁（不能控制膀胱排尿，男性可伴勃起功能障碍）或卧位站立3min内收缩压下降≥30mmHg，或舒张压下降≥15mmHg；

B．左旋多巴疗效欠佳的帕金森综合征（运动迟缓伴肌强直、震颤、或姿势不稳）；或小脑综合征（步态共济失调、小脑性构音障碍、肢体共济失调、或小脑性眼球运动障碍）。

2.支持特征：

①口面肌张力障碍；②不对称性颈项前屈； ③严重脊柱前曲可伴Pisa综合征（严重脊柱侧弯）④手或足挛缩； ⑤吸气样呼吸；⑥严重的发音障碍；⑦严重的构音障碍；⑧原发或加重的打鼾； ⑨手足冰冷；⑩强哭强笑；⑪肌阵挛样姿势性或动作性震颤。

3.不支持特征：

①典型的搓丸样静止震颤；②临床上明显的周围神经疾病；③非药源性幻觉；④发病年龄大于75岁；⑤共济失调或帕金森症状家族史；⑥符合DSM-IV痴呆诊断标准；⑦疑为多发性硬化的白质病变。

**（三）治疗方案的选择。**

根据《中国多系统萎缩诊断和治疗专家共识》（中华医学会神经病学分会帕金森病及运动障碍学组，中华神经科杂志，2015年，尚未发表）并结合国外相关文献，确定治疗方案。

目前无能够完全阻止病情进展的特效治疗，以对症治疗和支持治疗为主，包括症状性治疗、康复和护理照顾等。

1.一般治疗应采用综合治疗，包括运动治疗、心理疏导、照料护理等，吞咽困难者应加强营养，必要时管饲喂养。肢体活动受限者应适当增加体疗或理疗，避免跌倒等。

2.对症治疗。

（1）运动症状的治疗

1. 帕金森样症状：复方左旋多巴（苄丝肼/左旋多巴、卡比多巴/左旋多巴）；金刚烷胺
2. 共济失调症状：无有效药物。丁螺环酮可能有效。康复训练
3. 肌张力障碍：局部肉毒毒素注射治疗

（2）非运动症状治疗

1. 直立性低血压：穿弹力袜、抬高床头10-15°、盐酸米多君、屈昔多巴等
2. 膀胱功能障碍：奥昔布宁、托特罗定、哌唑嗪和莫西塞利；尿潴留可间歇导尿
3. 男性勃起功能障碍:口服西地那非或鞘内注射前列腺素治疗
4. 快速眼动期睡眠障碍: 小剂量氯硝西泮
5. 喘鸣或睡眠呼吸暂停：持续正压通气或双向正压通气治疗
6. 抑郁或焦虑：选择性5-羟色胺再摄取抑制剂

**（四）参考住院时间。**

多系统萎缩是慢性病，短期住院日为14–21天。

**（五）进入路径标准。**

1.第一诊断必须符合多系统萎缩（ICD-10：G90.301）。

(临床诊断为“很可能的”多系统萎缩)。

3.具有其他疾病，但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）进入路径所需的检查。**

1.必需检查的项目：

（1）卧立位血压；

（2）血常规、红细胞沉降率、尿常规、大小便常规；

（3）肝功能、肾功能、电解质、血糖、血脂、血清肌酶、感染性疾病筛查（乙肝、艾滋病、梅毒等）；

（4）心电图；

（5）肿瘤抗原标志物及胸腹CT

（6）膀胱残余尿彩超；

（7）头颅MRI；

2.选择检查项目：

（1）甲状腺激素水平及甲状腺相关抗体、铜蓝蛋白、免疫全套 （体液免疫和细胞免疫、ANA、ENA、dsDNA、RF、免疫球蛋白、补体）抗链“O”、VB12、血和CSF自身免疫脑炎抗体检测（Hu-Yo-Ri,抗NMDA受体抗体等）；

（2）颈椎或腰椎MRI；

（3）脑电图（EEG）；24小时动态心电图、动态血压监测。

（4）整夜睡眠呼吸监测

（5）遗传性共济失调基因（SCA1,2,3,6,7等）筛查

（6）脑脊液(CSF):常规、生化、细胞学

（7）叶酸尿流动力学检查；

（8）神经传导（常规、分段传导速度）和常规针肌电图及肛门括约肌肌电图;

（9）颅脑PET;

（10）根据肿瘤标志物进行相关筛查：选择行相应部位的超声检查、MRI检查，消化道钡餐或内窥镜检查或骨穿。

**（七）出院标准。**

1.病情稳定，暂时排除其他疾病。

2.没有需要住院治疗的并发症。

**（八）退出路径。**

当患者出现下述情况时，退出路径

1.发现合并其他严重疾病，如恶性肿瘤等，转入相应路径诊治。

2.既往其它系统疾病加重而需要治疗,或发生严重并发症，需进一步治疗，由此延长住院时间，增加住院费用，患者转入相应临床路径。

二、多系统萎缩临床路径表单

适用对象：**第一诊断为**多系统萎缩（ICD-10：G90.301）

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：14-21天

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| 时间 | 住院第1天 | 住院第2天 | 住院第3天 |
| 主  要  诊  疗  工  作 | □ 询问病史及体格检查  □ 评估患者的运动并发症  □ 完善辅助检查  □ 做出初步诊断  □ 初步确定治疗方案  □ 完成首次病程记录和病历资料 | □ 上级医师查房  □ 实施检查项目并评估检查结果  □ 根据患者病情制定治疗方案  □ 向患者及其家属告知病情、检查结果及治疗方案 | □ 主任医师查房  □ 运动障碍检查（UMRS）  □ 相关科室会诊  □ 开始治疗 |
| 重  点  医  嘱 | **长期医嘱：**  □ 神经科护理常规  □ 根据病情一/二级护理  □ 药物  **临时医嘱：**  □ 血常规、尿常规、大便常规  □ 肝功能、肾功能、电解质、血糖、血脂、血清肌酶、红细胞沉降率、甲状腺功能、铜蓝蛋白、自身免疫指标、VB12、叶酸、感染性疾病筛查  □ 心电图、胸腹部CT  □ 卧立位血压  □ 膀胱残余尿彩超  □ 头颅MRI | **长期医嘱：**  □ 神经科护理常规  □ 一/二级护理  □ 药物  **临时医嘱：**  □ 肿瘤标志物相关筛查  □ 左旋多巴试验  □ 复查异常化验  □ 必要时，可安排遗遗传性遗传性共济失调基因筛查  □ 必要时，可预约肛门括约肌肌电图  □ 必要时，可预约头颅PET、颈椎或腰椎MRI  □ 必要时，可预约整夜睡眠呼吸监测、尿流动力学检查、24小时动态心电图和血压等 | **长期医嘱：**  □ 神经科护理常规  □ 一/二级护理  □ 药物  **临时医嘱：**   * CSF常规 * 根据情况，CSF自身免疫脑炎抗体如Hu-Yo-Ri，抗NMDA受体抗体等检测 * 必要时，可预约脑电图 |
| 主要护理工作 | □ 观察患者一般状况  □ 营养状况  □ 运动、平衡功能评价  □ 患者宣教 | □ 观察患者病情变化  □ 严格执行医嘱  □ 运动、平衡功能评价  □ 患者宣教 | □ 观察患者病情变化  □ 严格执行医嘱  □ 运动、平衡功能评价  □ 患者宣教 |
| 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 | 住院第4–6天 | 住院第7–13天 | 住院第14–21天  （出院日） |
| 主  要  诊  疗  工  作 | □ 上级医师查房  □ 运动障碍检查（UMRS）  □ 观察治疗后有病情有无变化 | □ 通知患者及其家属做出院准备  □ 向患者交待出院后注意事项，预约复诊日期  □ 如果患者不能出院，在“病程记录”中说明原因和继续治疗的方案 | □ 向患者交代出院注意事项  □ 出院  □ 开出院诊断书  □ 完成出院记录  □ 告知出院后注意事项及治疗方案 |
| 重  点  医  嘱 | **长期医嘱：**  □ 神经科护理常规  □ 一/二级护理  □ 药物 | **长期医嘱：**  □ 神经科护理常规  □ 一/二级护理  □ 药物  **临时医嘱：**  □ 复查异常化验指标  □ 辅助药物治疗  □ 通知患者明日出院 | **出院医嘱：**  □ 出院带药  □ 门诊随诊 |
| 主要护理工作 | □ 观察患者病情变化  □ 严格执行医嘱  □ 运动、平衡功能评价  □ 患者宣教 | □ 观察患者病情变化  □ 严格执行医嘱  □ 运动、平衡功能评价  □ 患者宣教 | □ 出院带药服用指导  □ 特殊护理指导  □ 告知复诊时间和地点  □ 交代常见的药物不良反应，嘱其定期门诊复诊 |
| 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 |  |  |  |