系统性硬化症临床路径

（2010年版）

 一、系统性硬化症临床路径标准住院流程

 （一）适用对象。

 第一诊断为系统性硬化症（ICD-10:M34）。

（二）诊断依据。

根据《临床诊疗指南-皮肤病与性病分册》（中华医学会编著，人民卫生出版社）、《临床技术操作规范-皮肤病与性病分册》（中华医学会编著，人民军医出版社）。

 1.系统性硬化症根据Masi等1980年制定的诊断标准。

如符合下述一个主要标准或两个次要标准即可成立。

 （1）主要标准：对称性手指及掌指关节或跖趾关节近端的皮肤增厚、绷紧或硬化。这种改变可波及整个肢体、面部、颈部和躯干。

（2）次要标准：

①手指硬化：指上述皮损仅限于手指。

②指端凹陷性瘢痕或指垫实质丧失。

 ③双侧肺底纤维化。

2.GREST综合症：皮肤钙质沉着、雷诺现象、食管受累、指（趾）硬化和毛细血管扩张。具备四个或四个以上症状即可诊断。如具备三个或三个以上症状，并有抗着丝点抗体阳性也可诊断。

（三）治疗方案的选择。

根据《临床诊疗指南-皮肤病与性病分册》（中华医学会编著，人民卫生出版社）、《临床技术操作规范-皮肤病与性病分册》（中华医学会编著，人民军医出版社）。

 1.支持疗法。

 2.药物治疗：常规用药及针对雷诺现象、反流性食管炎、心脏病变、肺部病变、肾脏病变的治疗用药。

3.其他对症治疗。

4.局部治疗。

 （四）标准住院日为14–28天。

 （五）进入路径标准。

 1.第一诊断必须符合ICD-10:M34系统性硬化症疾病编码。

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的实施。

（六）入院第1天检查项目。

 1.必需的检查项目：

 （1）血常规、尿常规、粪常规及隐血；

 （2）血液学检查：肝肾功能、电解质、血糖、血脂、血清肌酶、ANA、ENA、dsDNA、抗着丝点抗体、RF、免疫球蛋白、补体、抗心磷脂抗体、血沉、抗“O”、感染性疾病筛查（乙肝、丙肝、艾滋病、梅毒等）；

 （3）胸部X线片；

 （4）心电图；

 （5）皮肤活组织病理学检查。

 2.根据患者病情可选择的检查项目：

（1）肺功能、肺CT（建议条件允许者直接行该检查代替胸部X线片检查，或胸部X线片提示间质性肺炎者）;

（2）上消化道钡餐或全消化道钡餐、必要时行食道镜检查、超声心动图、肌电图、手/足/关节X线片;

 （3）肿瘤相关筛查：肿瘤抗原及标志物，腹部B超（肝、胆、胰、脾、肾、后腹膜）。

 （七）住院期间复查项目。

1.必须复查的检查项目：复查入院时必需检查项目中的（1）、（2）全部项目。

2.根据患者病情可选择的复查项目：入院已行的可选择的检查项目中显示阳性的如：

（1）痰液细菌培养及药敏试验;

（2）血气分析、肝功能;

（3）胸部影像学检查、心电图等；

（4）肿瘤抗原及标志物。

（八）治疗方案与用药选择。

 1.糖皮质激素：用于水肿期皮损以及伴有关节、肌肉和肺部等器官系统累及者。用药剂量及时间视病情而定。

 2.抗纤维化药物：可选用秋水仙碱、青霉胺、积雪苷片，用药时间视病情而定。

3.血管活性药物及改善血循环药物：

（1）血管扩张剂：如外用1.2%烟酸苄酯霜、1%–2%三硝酸甘油软膏，口服如肼屈嗪、地巴唑、妥拉唑林、低分子右旋糖酐。

（2）增强纤维蛋白溶解：司坦唑醇。

（3）抗血小板凝固药物：如阿司匹林。

（4）其他抗血管痉挛的药物：前列腺环素、硝苯地平、盐酸哌唑嗪、雌三醇。用药时间视病情而定。

 4.非甾体固醇类抗炎药：可选用阿司匹林、吲哚美辛、布洛芬、双氯芬酸等，用于关节痛和肌痛。

 5.免疫抑制剂：可选用硫唑嘌呤、环磷酰胺、环孢素A、麦考酚酸酯、他克莫司，根据病情选择使用。

 6.中医中药：辩证施治。

7.免疫调节类药物：根据病情选择甘草酸苷类、胸腺肽等。

 8.内脏受累的治疗：如反流性食管炎、心脏病变、肺部病变、肾脏病变等，给予相应的治疗并请相关科室会诊。

 9.局部治疗：积雪苷霜软膏、润肤剂、保暖、物理治疗等。血管病变明显甚至溃烂时可应用多磺酸粘多糖（喜辽妥）、表皮生长因子。

 10.对症治疗。

 （1）止酸、保护胃粘膜、降糖、降压药物等。

（2）抗生素按照《抗菌药物临床应用指导原则》（卫医发〔2004〕285号）执行，根据血、分泌物和排泄物的微生物培养及药敏结果选用，用药时间视病情而定。

（3）支持疗法等。

11.危重病情的抢救。

若出现危重病情，如呼吸循环功能、肝肾功能严重损害或衰竭等，应当立即给予相应的紧急处理并转入ICU、CCU等相应学科治疗。

 （九）出院标准。

 1.临床症状好转。

 2.评价病情的各项检查均已完成并示病情好转。

 3.糖皮质激素可改为口服。

 4.没有需要住院处理的并发症。

 （十）变异及原因分析。

 1.伴有其他系统严重受累，需进一步诊断及治疗或转至其他相应科室诊治。

 2.对常规治疗效果差，需延长住院时间。

3.如发生呼吸衰竭，需行机械通气治疗，延长住院时间，增加住院费用。

二、系统性硬化症临床路径表单

适用对象：**第一诊断为**系统性硬化症（ICD-10:M34）

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：14–28天

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **时间** | **住院第1天** | **住院第2天** |
| **主****要****诊****疗****工****作** | □ 询问病史及体格检查□ 完成病历□ 完成初步的病情评估□ 签署“告知及授权委托书”、“病危通知书” “自费用品协议书”、“输血治疗同意书”（必要时）□ 请相关科室会诊□ 基础治疗□ 对症治疗 | □ 上级医师查房□ 根据检查结果完成病情评估并制订完善治疗计划□ 患者或其家属签署“接受糖皮质激素治疗知情同意书” □ 继续观察相关项目：血压、脉搏、体温等。 |
| **重****点****医****嘱** | **长期医嘱：**□ 皮肤科护理常规□ 饮食（根据病情）**临时医嘱**：□ 血、尿、粪常规及隐血□ 肝肾功能、电解质、血糖、血脂、血清肌酶谱、ANA、ENA、dsDNA、抗着丝点抗体、RF、免疫球蛋白、血沉、抗“O”、感染性疾病筛查□ 胸片、心电图□ 皮肤病理活检□ 抗心磷脂抗体□ 肺功能，肺高分辨率CT（必要时）□ 上消化道钡餐或全消化道钡餐(必要时)□ 超声心动图 (必要时)□ 手、足、关节X线片(必要时)□ 肿瘤标志物□ 选择行B超、CT、MRI检查□ 糖皮质激素（视情况）□ 抗纤维化药物（视情况）□ 血管活性药（视情况）□ 非甾体固醇类抗炎药（视情况）□ 积雪苷片（视情况）□ 免疫调节类药物（视情况） | **长期医嘱**：□ 糖皮质激素（视情况）□ 抗纤维化药物（视情况）□ 血管活性药（视情况）□ 非甾体固醇类抗炎药（视情况）□ 积雪苷片（视情况）□ 免疫调节类药物（视情况）保胃治疗□ 支持治疗□ 合并症治疗**临时医嘱**：□ 选择行B超、CT、MRI、消化道钡餐或内窥镜（必要时） |
| **主要护理****工作** | □ 进行疾病和安全宣教□ 入院护理评估□ 制订护理计划□ 帮助病人完成辅助检查 | □ 观察患者病情变化 |
| **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** | **住院第2天** | **住院第8–13天** | **住院第14–28天****（出院日）** |
| **主****要****诊****疗****工****作** | □ 继续观察相关项目：血压、脉搏、体温等。□ 根据患者的病情变化和治疗反应及时调整治疗方案□ 防治药物不良反应 | □ 注意观察皮肤硬度、血压、体温等□ 根据病情变化调整糖皮质激素的剂量□ 根据痰液培养及药敏的变化调整抗生素用药（有肺部感染者）□ 观察和处理治疗药物的不良反应□ 签署“接受化疗知情同意书”（使用免疫抑制剂者） | □ 上级医师诊疗评估，确定患者是否可以出院□ 完成出院小结□ 向患者及其家属交待出院后注意事项，预约复诊日期 |
| **重****点****医****嘱** | **长期医嘱**：□ 抗生素：根据痰液培养及药敏结果用药（有肺部感染者）□ 吸氧（有呼吸困难者）□ 机械通气（有呼吸衰竭者）**临时医嘱**：□ 痰液细菌培养及药敏试验（有肺部感染者）□ 血气分析（有呼吸衰竭者）□ 复查粪常规及隐血、血常规、肝肾功能、电解质、血糖 | **长期医嘱**：□ 糖皮质激素：剂量调整□ 免疫抑制剂（必要时）□ 抗生素（必要时）**临时医嘱**：□ 复查血常规、尿常规、粪常规及隐血□ 复查肝肾功能、电解质、血糖□ 复查痰液细菌培养及药敏试验（有肺部感染者）□ 胸片□ 复查血气分析（必要时） | **临时医嘱：**□ 出院带药□ 门诊随诊 |
| **主要护理****工作** | □ 观察患者病情变化 | □ 观察患者病情变化□ 填写护理纪录 | □ 通知出院处□ 帮助患者办理出院手续□ 出院后疾病指导 |
| **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** |  |  |  |