

系统性硬化症临床路径

(2017 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《系统性硬化病诊断及治疗指南》(中华风湿病学杂志, 2011, 15 (4): 256-259), 以及 1980 年美国风湿病学分会提出的系统性硬化症 (SSc) 分类标准。

A. 主要条件

近端硬皮病: 手指及掌指 (跖趾) 关节近端皮肤增厚、紧绷、肿胀。这种改变可累及整个肢体、面部、颈部和躯干

B. 次要条件

1. 指硬化 上述皮肤改变仅限手指
2. 指尖凹陷性疤痕或指垫消失 由于缺血导致指尖凹陷性疤痕, 或指垫消失
3. 双肺基底部纤维化 在立位胸片上, 可见条状或结节状致密影, 以双肺底为著, 也可呈弥漫性斑点或蜂窝状肺。要除外原发性肺病所引起的这种改变

具有主要条件或两条以上次要条件者, 可诊为系统性硬化症。

(三) 进入路径标准。

1. 第一诊断必须符合 SSC 诊断标准（疾病编码 ICD-10: M34）。

2. 当患者同时具有其他疾病诊断，在住院期间不需特殊处理、不影响第一诊断的临床路径流程实施时，可以进入路径。

（四）标准住院日。

标准住院日 14-21 天。

（五）住院期间检查项目。

1. 必需的检查项目：

（1）血、尿、便常规及便潜血检查。

（2）肝功能、肾功能、电解质、血糖、血脂、心肌酶、感染性疾病筛查（乙肝、丙肝、梅毒、艾滋病等）。

（3）免疫球蛋白、补体、红细胞沉降率、C 反应蛋白；

（4）抗核抗体谱；

（5）胸部正侧位 X 线片（或肺 CT）、心电图、心脏彩超、泌尿系彩超。

2. 根据患者病情选择检查的项目：

（1）抗环瓜氨酸肽抗体、类风湿因子、抗 RNA 聚合酶 III、HBV-DNA、HCV-RNA、自身免疫性肝炎抗体、抗磷脂抗体谱、24 小时尿蛋白定量、尿微量蛋白、血清肾素水平、血淀粉酶、尿淀粉酶、淋巴细胞亚群检测、免疫固定电泳、血清蛋白电泳、甲状腺功能；

(2) 胃镜、X线钡餐、结肠镜、肝胆胰脾彩超、关节影像学检查、腹部影像学检查、骨穿、甲皱微循环检测、骨密度、肺功能、右心导管；

(3) 皮肤、肾脏或其他组织活检；

(4) 其他相关检查

(六) 治疗方案的选择。

根据《系统性硬化病诊断及治疗指南》(中华风湿病学杂志, 2011, 15(4): 256-259)。

1. 一般原则: 戒烟、加强营养、手足保暖、避免精神刺激。

2. 抗炎及免疫调节治疗:

(1) 糖皮质激素: 用药剂量及疗程视病情而定。

(2) 免疫抑制剂: 环磷酰胺、环孢素 A、硫唑嘌呤、甲氨蝶呤、他克莫司、青霉胺、霉酚酸酯等, 选择何种药物及疗程视病情而定。

(3) 丙种球蛋白输注: 视病情而定。

3. 血管病变治疗

(1) 血管扩张剂: 钙离子拮抗剂、前列环素及其类似物、内皮素-1受体拮抗剂、5型磷酸二酯酶抑制剂及一氧化氮等, 选择何种药物及疗程视病情而定。

(2) 氧疗、利尿剂及强心剂: 视病情而定。

(4) 血管紧张素转换酶抑制剂(ACEI): 视病情而定。

4. 抗纤维化治疗

除免疫抑制剂外，视病情情况酌情加用乙酰半胱氨酸等。

5. 对症治疗：根据脏器受累及治疗药物的副作用，酌情加用相关对症药物。

(七) 出院标准。

1. 临床症状好转。
2. 没有需要住院治疗的合并症和/或并发症。

(八) 变异及原因分析。

1. 出现了并发症和/或合并症、影响本病治疗效果，需要住院期间处理。
2. 病情加重，需要延长住院时间。

二、系统性硬化症临床路径表单

适用对象：第一诊断：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 14-21 天

时间	住院第 1—2 天	住院期间（第 3—5 天）
主要诊疗工作	<input type="checkbox"/> 询问病史及体格检查 <input type="checkbox"/> 开化验单及相关检查单 <input type="checkbox"/> 完成病历 <input type="checkbox"/> 主管医师查房 <input type="checkbox"/> 初步确定治疗方案 <input type="checkbox"/> 向患者及家属交待病情 <input type="checkbox"/> 完成初步的疾病严重程度及疾病活动度的评价	<input type="checkbox"/> 上级医师查房，确定进一步的检查和治疗：完成原发病的诊断、并发症、治疗效果、治疗方案、下一步治疗对策 <input type="checkbox"/> 评估病情，根据病情调整治疗方案 <input type="checkbox"/> 必要时相关科室会诊 <input type="checkbox"/> 向患者及家属交待病情及注意事项
重点医嘱	长期医嘱 <input type="checkbox"/> 风湿免疫科护理常规 <input type="checkbox"/> 确定护理等级 <input type="checkbox"/> 确定饮食 <input type="checkbox"/> 对症治疗 临时医嘱 <input type="checkbox"/> 血常规、尿常规、便常规 <input type="checkbox"/> 肝功能、肾功能、电解质、血糖、血脂、心肌酶、感染性疾病筛查（乙肝、丙肝、梅毒、艾滋病等） <input type="checkbox"/> 免疫球蛋白、补体、红细胞沉降率、CRP <input type="checkbox"/> 抗核抗体谱 <input type="checkbox"/> 胸部正侧位 X 线片（或肺 CT）、心电图、心脏彩超、泌尿系彩超 <input type="checkbox"/> 必要时行抗 CCP 抗体、RF、抗 RNA 聚合酶 III、HBV—DNA、HCV—RNA、自免肝抗体、抗磷脂抗体谱、24 小时尿蛋白定量、尿微量蛋白、血清肾素水平、血淀粉酶、尿淀粉酶、淋巴细胞亚群检测、免疫固定电泳、血清蛋白电泳、甲状腺功能、胃镜、钡餐造影、结肠镜、肝胆胰脾彩超、关节影像学检查、腹部影像学检查、骨穿、甲皱微循环检测、骨密度、肺功能、右心导管、皮肤、肾脏或其他组织活检 <input type="checkbox"/> 其他相关检查	长期医嘱 <input type="checkbox"/> 风湿免疫科护理常规 <input type="checkbox"/> 确定护理等级 <input type="checkbox"/> 确定饮食 <input type="checkbox"/> 糖皮质激素：用药剂量及疗程视病情而定 <input type="checkbox"/> 免疫抑制剂：环磷酰胺、环孢素 A、硫唑嘌呤、甲氨蝶呤、他克莫司、青霉胺、霉酚酸酯等，选择何种药物及疗程视病情而定 <input type="checkbox"/> 必要时输注丙种球蛋白 <input type="checkbox"/> 血管扩张剂：钙离子拮抗剂、前列环素及其类似物、内皮素—1 受体拮抗剂、5 型磷酸二酯酶抑制剂及一氧化氮等，选择何种药物及疗程视病情而定 <input type="checkbox"/> 必要时给予氧疗、利尿剂、强心剂或 ACEI <input type="checkbox"/> 抗纤维化治疗：视病情酌情加用乙酰半胱氨酸等 <input type="checkbox"/> 对症治疗 临时医嘱 <input type="checkbox"/> 完善相关检查 <input type="checkbox"/> 相关科室会诊
主要护理工作	<input type="checkbox"/> 介绍病房环境及入院宣教 <input type="checkbox"/> 入院护理评估，制订护理计划 <input type="checkbox"/> 协助患者完成实验室检查及辅助检查	<input type="checkbox"/> 执行护理计划 <input type="checkbox"/> 密切观察患者病情变化
病情变异记录	<input type="checkbox"/> 无 <input type="checkbox"/> 有，原因： 1. 2.	<input type="checkbox"/> 无 <input type="checkbox"/> 有，原因： 1. 2.
护士签名		
医师签名		

时间	住院第 6-13 天	住院第 14-21 天 (出院日)
主要诊疗工作	<input type="checkbox"/> 上级医师查房，治疗效果评估 <input type="checkbox"/> 再次进行病情评估 <input type="checkbox"/> 完成上级医师查房纪录	<input type="checkbox"/> 上级医师查房 <input type="checkbox"/> 评估病情，明确是否出院 <input type="checkbox"/> 完成出院记录及出院相关医疗文件书写 <input type="checkbox"/> 向患者交代出院后注意事项，预约门诊复诊时间
重点医嘱	长期医嘱： <input type="checkbox"/> 根据病情调整长期用药 临时医嘱： <input type="checkbox"/> 根据需要，复查有关检查	长期医嘱： <input type="checkbox"/> 确定护理等级 <input type="checkbox"/> 确定饮食 <input type="checkbox"/> 药物治疗 <input type="checkbox"/> 对症处置 临时医嘱： <input type="checkbox"/> 出院带药
主要护理工作	<input type="checkbox"/> 执行护理计划 <input type="checkbox"/> 密切观察患者病情变化	<input type="checkbox"/> 效果评估 <input type="checkbox"/> 出院指导 <input type="checkbox"/> 协助办理出院手续
病情变异记录	<input type="checkbox"/> 无 <input type="checkbox"/> 有，原因： 1. 2.	<input type="checkbox"/> 无 <input type="checkbox"/> 有，原因： 1. 2.
护士签名		
医师签名		