**抗中性粒细胞胞浆抗体相关性血管炎**

**临床路径**

一、临床路径标准住院流程

**（一）适用对象。**

第一诊断为抗中性粒细胞胞浆抗体相关性血管炎（ICD-10：M31.802）

**（二）诊断依据。**

根据2012 年 Chapel Hill 会议 (CHCC) 的血管炎分类标准，抗中性粒细胞胞浆抗体（ANCA）相关性血管炎 (AAV)分为显微镜下多血管炎(MPA)、肉芽肿性多血管炎(GPA)和嗜酸性肉芽肿性多血管炎(EGPA)。

肉芽肿性多血管炎(GPA)：目前GPA的诊断标准采用1990年美国风湿病学会（ACR）分类标准，见表1 。符合2条或2条以上时可诊断为GPA，诊断的敏感性和特异性分别为88.2%和92.0%。

表1 1990年ACR的GPA分类标准

|  |
| --- |
| 疾病部位 临床症状 |

|  |  |
| --- | --- |
| 鼻或口腔炎症 | 痛性或无痛性口腔溃疡，脓性或血性鼻腔分泌物  |
| 胸部X线片异常 | 胸部X线片示结节、固定浸润病灶或空洞 |
| 尿沉渣异常 | 镜下血尿（红细胞＞5个/高倍视野）或出现红细胞管型 |
| 病理性肉芽肿性炎性改变 | 动脉壁或动脉周围，或血管（动脉或微动脉）外区域有中性粒细胞浸润形成肉芽肿性炎性改变 |

显微镜下多血管炎(MPA)：MPA目前尚无统一标准，以下情况有助于显微镜下多血管炎的诊断：1.中老年，以男性多见。2.具有起病的前驱症状。3.肾脏损害表现：蛋白尿、血尿或（及）急进性进行性肾功能不全等。4.伴有肺部或者肺肾综合征的临床表现。5.伴有关节、眼、耳、心脏、胃肠道等全身各器官受累表现。6.P-ANCA阳性。7.肾、肺活检有助于诊断。

嗜酸性肉芽肿性多血管炎(EGPA)：ACR-1990-分类标准：1.支气管哮喘。2.嗜酸性粒细胞 > 10 %。3.单/多神经炎。4.非固定性肺浸润影。5.鼻窦炎。6.活检: 血管外嗜酸性粒细胞浸润，EGPA: 4 / 6 项 (敏感性: 85%, 特异性: 99,7%)。

**（三）治疗方案的选择。**

根据《临床诊疗指南–风湿病学分册》（中华医学会风湿病学分会,人民卫生出版社，2005年）等。

治疗可分为3期，即诱导缓解、维持缓解以及控制复发。循证医学显示糖皮质激素加环磷酰胺联合治疗有显著疗效，特别是肾脏受累以及具有严重呼吸系统疾病的患者，应作为首选治疗方案。

**（四）标准住院日为14-28天。**

**（五）进入路径标准。**

1.第一诊断必须符合抗中性粒细胞胞浆抗体相关性血管炎的疾病诊断。

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）住院期间检查项目。**

1.必需的检查项目：

（1）血常规、尿常规+沉渣镜检、24h尿蛋白定量、便常规+隐血；

（2）肝功能、肾功能、电解质、血糖、红细胞沉降率、C-反应蛋白（CRP）、免疫球蛋白、抗中性粒细胞胞浆抗体、抗核抗体；

（3）心电图、胸部高分辨CT、双肾B超。

2.根据患者病情可选择检查项目：

（1）感染性疾病筛查（乙肝、丙肝、艾滋病、梅毒等），补体、类风湿因子、血脂及肿瘤指标的筛查；

（2）肝、胆、胰、脾超声；

（3）肺功能；

（4）肾活检：如病情需要，可行肾穿刺。

**（七）选择用药。**

1. 糖皮质激素：活动期患者用泼尼松1.0mg/（kg.d），用4~6周，病情缓解后逐渐减量并以小剂量维持。对严重病例如中枢神经系统血管炎、肺泡出血、进行性肾功能衰竭、心肌受累等，可采用冲击疗法：甲泼尼龙1.0g/d，连用3天，第4天改口服泼尼松1.0mg/（kg.d），然后根据病情逐渐减量。

2.免疫抑制剂：应根据病情选择不同的方法。主要应用环磷酰胺、硫唑嘌呤、霉酚酸酯、环孢素、甲氨蝶呤、来氟米特等(图1)。

3.植物药：包括雷公藤多甙，主要用于关节炎及肺间质病变等。

4．营养神经药物：主要用于周围神经病变。包括维生素B12、维生素B1等。

5. 复方磺胺甲恶唑：对于病变局限于上呼吸道以及已用泼尼松和环磷酰胺控制病情者，可选用复发磺胺甲恶唑进行抗感染治疗。

6. 重症或顽固性患者可酌情使用生物制剂，如利妥昔单抗或肿瘤坏死因子抑制剂，等。

7．透析：肾功能衰竭的患者可选用透析治疗。

中、重度

轻度

诱导缓解无反应

环磷酰胺+糖皮质激素

甲氨喋呤+糖皮质激素

维持治疗

难治型：环磷酰胺维持治疗

复发型：重新诱导治疗

换用硫唑嘌呤（或甲氨蝶呤/来氟米特）+糖皮质激素

继续糖皮质激素+甲氨喋呤

 图1: 抗中性粒细胞胞浆抗体相关性血管炎的治疗

**（八）出院标准。**

1.受损的重要脏器功能稳定，症状缓解。

2.没有需要住院处理的并发症和/或合并症。

**（九）变异及原因分析。**

1. 伴有合并症或其他并发症，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。

二、**抗中性粒细胞胞浆抗体相关性血管炎**

适用对象：第一诊断为抗中性粒细胞胞浆抗体相关性血管炎（ICD-10：M31.802）

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2-4天 | 住院第5-18天 |
| 主要诊疗工作 | * 询问病史和体格检查
* 完成病历书写
* 完成初步的病情评估
* 完善常规检查
 | * 上级医师查房
* 明确下一步诊疗计划
* 观察患者临床症状的变化
* 完成上级医师查房记录
 | * 观察患者症状变化
* 上级医师查房及诊疗评估
* 完成查房记录
* 对患者进行坚持治疗和预防复发的宣教
 |
| 重点医嘱 | **长期医嘱：*** 内科护理常规
* 一/二级护理
* 普食/糖尿病饮食/半流食

**临时医嘱：*** 血常规、尿常规+沉渣、24h尿蛋白定量、便常规+隐血
* 肝功能、肾功能、电解质、红细胞沉降率、血糖、C反应蛋白、免疫球蛋白、抗核抗体、抗中性粒细胞胞浆抗体
* 心电图、胸部高分辨CT、双肾B超
* 药物治疗
 | **长期医嘱：*** 内科护理常规
* 一/二级护理
* 普食/糖尿病饮食/半流食
* 激素、免疫抑制剂
 | **长期医嘱：*** 内科护理常规
* 一/二级护理
* 普食/糖尿病饮食/半流食
* 扩血管药物

**临时医嘱：*** 根据病情变化及检查异常结果复查
* 激素、免疫抑制剂及对症治疗
 |
| 主要护理工作 | * 协助患者及家属办理入院手续
* 进行入院宣教和健康宣教（疾病相关知识）
* 制定护理计划
* 根据医嘱完成相关辅助检查
* 完成护理记录
 | * 基本生活和心理护理
* 观察患者病情变化
 | * 基本生活和心理护理
* 监督患者用药
* 观察患者病情变化
 |
| 病情变异记录 | □无□有，原因： | □无□有，原因： | □无□有，原因：1．2． |
| 护士签名 |  |  |  |
| 医师签名 |  |  |  |
| 时间 | 住院第19-21天（出院日） |
| 主要诊疗工作 | * 观察患者临床症状缓解情况
* 上级医师查房及诊疗评估
* 完成查房记录
* 监测用药后有无不良反应
* 对患者进行坚持治疗的宣教
* 完成上级医师查房记录、出院记录、出院证明书和病历首页的填写
* 通知出院
* 向患者及家属交代出院后注意事项，预约复诊时间
* 如患者不能出院，在病程记录中说明原因和继续治疗的方案
 |
| 重点医嘱 | **出院医嘱：**□ 出院带药（根据具体情况）* 门诊随诊
* 2周后门诊复诊
 |
| 主要护理工作 | * 基本生活和心理护理
* 对患者进行生活注意事项宣教
* 对患者进行坚持治疗的宣教
* 帮助患者办理出院手续、交费等事宜
* 饮食指导
* 出院指导
 |
| 病情变异记录 | □无□有，原因：1．2． |
| 护士签名 |  |
| 医师签名 |  |