

# I 型新月体肾炎血浆置换治疗临床路径

(2019 年版)

## 一、I 型新月体肾炎血浆置换治疗临床路径标准住院流程

### (一) 适用对象

第一诊断为 I 型新月体肾炎 (ICD-10: N01.7) /Goodpasture 综合征 (ICD-10: M31.001) /抗肾小球基底膜病 (ICD-10: M31.002+N08.5\*) /肺出血肾炎综合征相关肾小球肾炎 (ICD-10: M31.003+N08.5\*)。

行血浆置换治疗 (ICD-9-CM-3: 99.0702)。

### (二) 诊断依据

根据《临床诊疗指南·肾脏病学分册》(中华医学会编著,人民卫生出版社,2011年)、《临床技术操作规范·肾脏病学分册》(中华医学会编著,人民军医出版社,2009年)。

1. 临床上表现: 为急进性肾炎综合征,即在肾炎综合征(血尿、蛋白尿、水肿、高血压)基础上,短期内出现少尿、无尿,肾功能急剧下降。可以合并肺出血(Goodpasture 病)。

2. 可以合并肺出血(Goodpasture 病)。

3. 病理: 免疫荧光表现为 IgG 及 C3 沿肾小球毛细血管祥呈线样沉积。光镜表现为 50%以上的肾小球有大新月体形成。

4. 血清中抗 GBM 抗体阳性。

### **(三) 治疗方案的选择**

根据《临床诊疗指南·肾脏病学分册》(中华医学会编著,人民卫生出版社,2011年)、《临床技术操作规范·肾脏病学分册》(中华医学会编著,人民军医出版社,2009年)。

1. 血浆置换:可采用单膜或双重滤过血浆置换,如采用单膜血浆置换,通常每日或隔日置换1~2个血浆容量,病情稳定可延至每周2~3次,一般连续治疗5~14次,或直至血清抗GBM抗体转阴或危及生命的肺出血停止。

2. 糖皮质激素冲击治疗:结合肾活检病理改变判断治疗的计量,甲泼尼龙每次7~15mg/kg(每次0.3~1.0g),每日或隔日1次静脉滴注(30~60分钟内完成),每3次为一疗程;根据病情治疗1~2个疗程。

3. 维持性免疫抑制治疗:泼尼松1mg/(kg·d)(最大计量60mg/d),约4~6周后逐渐减量。同时口服或静脉应用环磷酰胺等免疫抑制剂治疗。

4. 肾脏替代治疗:严重肾功能受损者可给予肾脏替代治疗。

5. 对症治疗:给予积极支持治疗,维持水、电解质及酸碱平衡等。

### **(四) 标准住院日为14~30天**

### **(五) 进入路径标准**

1. 第一诊断必须符合ICD-10: N01.7I型新月体肾炎疾

病编码或 ICD-10: M31.001 Goodpasture 综合征疾病编码或 ICD-10: M31.002+N08.5\* 抗肾小球基底膜病疾病编码或 ICD-10: M31.003+N08.5\* 肺出血肾炎综合征相关肾小球肾炎疾病编码。行血浆置换治疗 (ICD-9-CM-3: 99.0702)。

2. 患者同时合并肺出血 (Goodpasture 病)。

3. 抗 GBM 抗体阳性。

### **(六) 血浆置换治疗**

1. 可以选用单膜血浆置换 (PE) 或双重滤过血浆置换 (DFPP)。

2. 单膜血浆置换量: 根据计算的患者血浆量, 每次置换 1~2 个血浆容量。

血浆量计算公式:  $\text{血浆量 (L)} = \text{体重} \times (1 - \text{血细胞比容 HCT}) \times 0.065$

3. 置换液: 合并肺出血 (Goodpasture 病) 的患者首先选择新鲜冰冻血浆, 无新鲜血浆时, 可以选择 5% 白蛋白溶液 (用生理盐水稀释), 或血浆联合白蛋白溶液等。

4. 抗凝剂: 普通肝素、低分子肝素、阿加曲班、枸橼酸钠。

5. 疗程: 每日或隔日一次, 直至血中抗 GBM 抗体转阴或危及生命的肺出血停止。

6. 监测指标: 治疗期间监测抗 GBM 抗体滴度、血小板计数、凝血指标。如果置换液使用非血浆制品, 或使用双重滤过血浆置换方法, 需监测临床出血表现及血纤维蛋白原、白

蛋白水平。

7. 血浆置换必须同时配合糖皮质激素与免疫抑制剂治疗。

### **(七) 住院后 1~7 天 (工作日)**

1. 必需的检查项目：

(1) 血常规 (嗜酸细胞+网织红细胞计数)、尿常规、大便常规。

(2) 肾功能、电解质及酸碱平衡。

(3) 动脉血气分析。

(4) X 线胸片或肺部 CT。

(5) 抗肾小球基膜抗体 (抗 GBM 抗体)、抗中性粒细胞胞浆抗体 (ANCA)、抗核抗体 (ANA)、ENA 抗体谱、免疫球蛋白、补体、C 反应蛋白 (CRP)、红细胞沉降率 (ESR)、抗链球菌溶血素 O (ASO)、类风湿因子 (RF)。。

(6) 肝功能、血糖、血型、感染性疾病筛查 (乙型肝炎、丙型肝炎、HIV、梅毒等)、凝血功能 (PT、APTT、FIB)。

(7) 腹部超声 (双肾、肝、胆、脾、胰), 心电图。

(8) 排除禁忌症, 肾脏穿刺活检。

2. 根据患者病情可选择的检查项目：

(1) 超声心动图。

(2) 痰含铁血黄素。

(3) 感染相关指标: 降钙素原、真菌 G 试验、GM 试验、

IL-6、结核三项、PPD 试验等。

(4) 病原学检查及药敏试验。

(5) 冷球蛋白、血和尿免疫固定电泳、血和尿轻链定量、肿瘤标志物。

### **(八) 治疗方案与药物选择**

1. 根据病情，积极纠正水、电解质、酸碱紊乱，加强支持治疗。

2. 必要时肾脏替代治疗。

3. 必要时抗感染治疗。

4. 激素或激素联合血浆置换治疗。

**(九) 手术日为入院第 2~7 个工作日之内 (如需肾活检)**

1. 麻醉方式：局部麻醉。

2. 术前准备：术前停用一切抗凝药物 (包括具有活血化瘀作用的中药) 天数视药物种类而定，复查凝血功能正常。

3. 术中用药：麻醉常规用药。

4. 输血：视病情而定。

5. 病理：行免疫荧光、光镜及电镜检查。

### **(十) 出院标准**

1. 肺出血停止, X 线胸片或肺部 CT 显示肺出血基本吸收; 无低氧血症。

2. 肾功能稳定。

3. 无需要住院处理的并发症和（或）合并症。

### **（十一）变异及原因分析**

1. 有严重肾外合并症或严重急性肾损伤并发症，需要在住院期间处理。

2. 新出现其他系统合并症，需要住院治疗。

3. 出现治疗相关的并发症，需要住院期间处理。

## 二、I 型新月体肾炎血浆置换治疗临床路径表单

适用对象：第一诊断为 I 型新月体肾炎（ICD-10：N01.7）/Goodpasture 综合征（ICD-10：M31.001）/抗肾小球基底膜病（ICD-10：M31.002†N08.5\*）/肺出血肾炎综合征  
相关肾小球肾炎（ICD-10：M31.003†N08.5\*）  
行血浆置换治疗（ICD-9-CM-3：99.0702）

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：14~30 天

时间	住院第 1 天	住院第 2 天
主要诊疗工作	<input type="checkbox"/> 询问病史及体格检查 <input type="checkbox"/> 完成病历书写 <input type="checkbox"/> 上级医师查房 <input type="checkbox"/> 及时处理各种临床危重情况（如严重水、电解质、酸碱失衡等） <input type="checkbox"/> 初步确定是否需要肾脏替代，并制订诊疗方案 <input type="checkbox"/> 向患方交代病情 <input type="checkbox"/> 签署各种必要的知情同意书、自费用品协议书、输血同意书、临时中心静脉置管同意书、肾脏替代同意书等（根据情况） <input type="checkbox"/> 中心静脉置管	<input type="checkbox"/> 上级医师查房 <input type="checkbox"/> 完成必要的相关科室会诊 <input type="checkbox"/> 确定是否需要肾活检 <input type="checkbox"/> 完善检查，排除激素冲击禁忌症后，制定冲击治疗方案。 <input type="checkbox"/> 观察病情变化，及时与患方沟通 <input type="checkbox"/> 对症支持治疗
重点医嘱	<b>长期医嘱：</b> <input type="checkbox"/> 肾脏病护理常规 <input type="checkbox"/> 一级护理 <input type="checkbox"/> 优质蛋白饮食 <input type="checkbox"/> 记出入液量 <b>临时医嘱：</b> <input type="checkbox"/> 泼尼松 1mg/kg 口服 <input type="checkbox"/> 开具中心静脉置管术医嘱 <input type="checkbox"/> 急查肾功能和电解质，动脉血气分析、X 线胸片及肺部 CT <input type="checkbox"/> 急查抗 GBM 抗体 <input type="checkbox"/> 血常规（嗜酸和网织细胞计数）、尿常规、大便常规 <input type="checkbox"/> 肝功能、血糖、血型、凝血功能（PT、APTT、FIB）、感染性疾病筛查（乙型肝炎、丙型肝炎、HIV、梅毒等） <input type="checkbox"/> 免疫指标：ANCA、ANA 谱、免疫球蛋白、补体、CRP、ASO、RF、ESR <input type="checkbox"/> 心电图、腹部超声检查（双肾、肝、胆、脾、胰）	<b>长期医嘱：</b> <input type="checkbox"/> 肾脏病护理常规 <input type="checkbox"/> 一级护理 <input type="checkbox"/> 患者既往基础用药 <input type="checkbox"/> 记出入液量 <input type="checkbox"/> 药物治疗 <b>临时医嘱：</b> <input type="checkbox"/> 泼尼松 1mg/kg 口服 <input type="checkbox"/> 开具血浆置换医嘱（根据情况） <input type="checkbox"/> 开具肾脏替代医嘱（根据情况） <input type="checkbox"/> 监测肾功能、电解质 <input type="checkbox"/> 监测抗 GBM 抗体滴度、血小板计数、凝血指标 <input type="checkbox"/> 其他特殊医嘱 <input type="checkbox"/> 必要时查超声心动图、痰含铁血黄素
主要护理工作	<input type="checkbox"/> 入院宣教 <input type="checkbox"/> 介绍病房环境、设施和设备 <input type="checkbox"/> 入院护理评估	<input type="checkbox"/> 宣教 <input type="checkbox"/> 预防感染
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 3~7 天	住院第 8~14 天	住院第 15~30 天 (出院日)
主要 诊疗 工作	<input type="checkbox"/> 继续强化血浆置换治疗 <input type="checkbox"/> 激素冲击治疗 <input type="checkbox"/> 肺出血、肺部感染治疗 <input type="checkbox"/> 必要时肾脏穿刺 <input type="checkbox"/> 必要时使用其他药物等 <input type="checkbox"/> 必要时继续肾脏替代治疗，每次治疗前后评估是否可停止 <input type="checkbox"/> 肾外合并症、并发症的治疗	<input type="checkbox"/> 继续强化血浆置换治疗，监测抗 GBM 抗体浓度 <input type="checkbox"/> 监测肾功能、电解质、血气、凝血指标 <input type="checkbox"/> 上级医师查房，评估一般情况、肺出血、肾功能变化，以及对治疗的反应 <input type="checkbox"/> 评估血浆置换与免疫抑制剂治疗的不良反应并处理 <input type="checkbox"/> 必要时继续肾脏替代治疗	<input type="checkbox"/> 肺出血停止、X 线胸片显示肺出血基本吸收；无低氧血症 <input type="checkbox"/> 血浆置换连续治疗 5-14 次，直至血清抗 GBM 抗体转阴或危及生命的肺出血停止 <input type="checkbox"/> 继续维持性激素及环磷酰胺治疗 <input type="checkbox"/> 评估肾功能，决定继续或停止肾脏替代治疗 <input type="checkbox"/> 如果肾功能不能恢复，与患者共同制定长期肾脏替代治疗方式 <input type="checkbox"/> 无需要住院处理的并发症和（或）合并症 <input type="checkbox"/> 病情平稳后出院
重点 医嘱	<b>长期医嘱：</b> <input type="checkbox"/> 肾脏病护理常规 <input type="checkbox"/> 一级护理 <input type="checkbox"/> 患者既往基础用药 <input type="checkbox"/> 记出入液量 <input type="checkbox"/> 药物治疗 <b>临时医嘱：</b> <input type="checkbox"/> 甲泼尼龙 0.3~1.0g 静脉点滴 <input type="checkbox"/> 监测电解质、肾功能 <input type="checkbox"/> 监测抗 GBM 抗体滴度、血小板计数、凝血指标 <input type="checkbox"/> 其他特殊医嘱	<b>长期医嘱：</b> <input type="checkbox"/> 肾脏病护理常规 <input type="checkbox"/> 一级护理/二级护理 <input type="checkbox"/> 患者既往基础用药 <input type="checkbox"/> 记出入液量 <input type="checkbox"/> 泼尼松 1mg/kg 口服 <input type="checkbox"/> 环磷酰胺口服，或静脉使用 <b>临时医嘱：</b> <input type="checkbox"/> 监测电解质、肾功能 <input type="checkbox"/> 监测抗 GBM 抗体滴度、血小板计数、凝血指标 <input type="checkbox"/> 其他特殊医嘱	<b>长期医嘱：</b> <input type="checkbox"/> 肾脏病护理常规 <input type="checkbox"/> 二级护理/三级护理 <input type="checkbox"/> 患者既往基础用药 <input type="checkbox"/> 记出入液量 <input type="checkbox"/> 药物治疗 <b>临时医嘱：</b> <input type="checkbox"/> 监测血常规、电解质、肾功能、抗 GBM 抗体滴度 <input type="checkbox"/> 其他特殊医嘱 <input type="checkbox"/> 出院医嘱
主要 护理 工作	<input type="checkbox"/> 观察患者病情变化 <input type="checkbox"/> 心理与生活护理 <input type="checkbox"/> 预防感染	<input type="checkbox"/> 观察患者病情变化 <input type="checkbox"/> 心理与生活护理 <input type="checkbox"/> 预防感染	<input type="checkbox"/> 观察患者病情变化 <input type="checkbox"/> 心理与生活护理 <input type="checkbox"/> 出院指导
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.	<input type="checkbox"/> 无 <input type="checkbox"/> 有，原因： 1. 2.
护士 签名			
医师 签名			