

湖南省职工基本医疗保险门诊慢特病诊疗规范

一、恶性肿瘤康复治疗

指恶性肿瘤患者完成手术、放化疗等规范化治疗后达到治愈或者病情稳定好转，患者需要门诊康复治疗、中医治疗和定期复查。

1. 疾病诊断

具有明确的病理学确诊报告及影像学辅助检查报告。

2. 检查检验

血常规、肝肾功能、肿瘤标志物、营养学评估、B超、CT、胃镜、结直肠镜、骨扫描、磁共振等。

3. 治疗方案

各恶性肿瘤康复病种不同，患者病情不同，康复治疗方案不同，由临床医师根据患者病情制定个性化门诊康复治疗方案。

(1) 门诊康复用药：原则上注射剂、双通道管理药品不纳入门诊康复治疗报销范畴。常用药品如全身用抗菌药物、内分泌治疗药、抗骨转移药、镇痛药、止吐药、营养制剂、升白细胞药、抗肿瘤相关中成药或中草药等。

(2) 门诊康复治疗频次：根据病情需要，患者每月可接受门诊康复治疗，建议开始前两年每3~6月复查1次，随后每6~12月复查1次。

二、高血压病 3 级（有心、脑、肾、眼并发症之一）

1. 疾病诊断

在未用抗高血压药的情况下，非同日 3 次测量，收缩压 $\geq 140\text{mmHg}$ 和（或）舒张压 $\geq 90\text{mmHg}$ ，已排除继发性高血压。初诊高血压应鉴别继发性高血压（由某些疾病引起的血压增高），常见的有肾脏病、肾动脉狭窄、原发性醛固酮增多症、嗜铬细胞瘤、皮质醇增多症、大动脉疾病、睡眠呼吸暂停综合征、药物引起的高血压等。

特殊高血压定义

（1）高血压急症：短期内（数小时或数天）血压重度升高，舒张压 $> 130\text{mmHg}$ 和（或）收缩压 $> 200\text{mmHg}$ ，伴有重要脏器组织的严重功能障碍或不可逆性损害。

（2）顽固性高血压：使用了 3 种及 3 种以上最佳剂量降压药物（其中包括一种利尿剂）联合治疗后，血压仍在 $140/90\text{mmHg}$ 以上。

高血压水平分级

（1）1 级高血压：收缩压 $140 \sim 159\text{mmHg}$ 和（或）舒张压 $90 \sim 99\text{mmHg}$ ；

（2）2 级高血压：收缩压 $160 \sim 179\text{mmHg}$ 和（或）舒张压 $100 \sim 109\text{mmHg}$ ；

（3）3 级高血压：收缩压 $\geq 180\text{mmHg}$ 和（或）舒张压 $\geq 110\text{mmHg}$ 。若患者的收缩压与舒张压分属不同级别时，则以较

高的级别为准。

2.检查检验

血生化、血常规、心电图、尿常规、尿微量蛋白、超声心动图、高敏 C-反应蛋白、眼底检查、睡眠呼吸监测等。

结合症状在医生的指导下，选择一种或者多种药物相结合的方法，来平稳地控制血压，只有将血压平稳的控制，才能够减少很多并发症的发生，除了要长期有规律的服用药物外，在饮食方面做到低脂、低盐、低胆固醇，适当的锻炼身体，控制体重，保持平和的心态，都对于康复有很好的作用。

3.治疗方案

根据血压情况选用各类降压药物，可以单独或联合使用。钙离子拮抗剂、血管紧张素转化酶抑制剂、血管紧张素 II 受体拮抗剂、利尿剂、 β 受体拮抗剂、脑啡肽酶血管紧张素 II 受体拮抗剂、中枢降压药、 α 受体拮抗剂、中成药。

4.门诊复诊

定期 1-3 个月门诊复诊一次

三、糖尿病（合并心、肾、眼、足、神经病变之一）

1.疾病诊断

由二级及以上的专科医师确诊。经培训考核合格的基层医疗机构全科医生具备糖尿病的诊疗资质，可在机构内根据患者健康评价结果作出初步诊断后，转至二级及以上医院进行确诊。

诊断标准	静脉血浆葡萄糖或 HbA1c 水平
典型糖尿病症状	
加上随机血糖	≥11.1mmol/L
或加上空腹血糖	≥7.0mmol/L
或加上 OGTT2h 血糖	≥11.1mmol/L
或加上 HbA1c	≥6.5%
无糖尿病典型症状者，需改日复查确认	

注：OGTT 为口服葡萄糖耐量试验；HbA1c 为糖化血红蛋白。典型糖尿病症状包括烦渴多饮、多尿、多食、不明原因体重下降；随机血糖指不考虑上次用餐时间，一天中任意时间的血糖，不能用来诊断空腹血糖受损或糖耐量异常；空腹状态指至少 8h 没有进食热量。

2.检查检验

检查项目	针对的并发症	针对的合并疾病	频率
体重/身高		肥胖	每月一次
腰围		肥胖	每月一次
血压		高血压	每月一次
空腹/餐后血糖			每月两次 (一次空腹一次餐后)
糖化血红蛋白			每 3 月一次
尿常规	糖尿病肾病		每半年一次
总胆固醇/高/低密度脂蛋白胆固醇、甘油三酯		高脂血症	每半年一次
尿白蛋白/尿肌酐	糖尿病肾病		每半年一次
肌酐/血尿素氮	糖尿病肾病		每半年一次
肝功能		肝功能异常	每半年一次
促甲状腺激素		甲状腺功能异常	必要时进行
心电图/心脏彩超	心脏大血管并发症		每年一次
眼：视力及眼底照像，眼底检查，眼底荧光造影	糖尿病视网膜病变		每年一次
足：足背动脉搏动、双下肢动脉彩超，ABI 测定	糖尿病足		每年一次
神经病变的相关检查	周围神经病变		每年一次
骨质疏松的相关检查	骨质疏松症		每年一次

3.治疗方案

(1) 治疗目标。综合患者的年龄、心血管疾病等病史情况，确定个体化的血糖控制的最初目标。帮助患者制定饮食和运动的方案，肥胖者确定减轻体重的目标等。建议患者戒烟、限酒。具体目标见下表：

糖尿病患者的控制目标

血 糖	糖化血红蛋白	<7.0% (需个别化考虑)
	空腹(餐前)血糖	4.4~7.0mmol/L
	非空腹时血糖	<10.0mmol/L
血 压	收缩压/舒张压	130mmHg/80mmHg
血 脂	LDL-C (mmol/L)	未合并冠心病<2.6 合并冠心病<1.8
	HDL-C (mmol/L)	男性>1.0, 女性>1.3
	TG (mmol/L)	<1.7
	TC (mmol/L)	<4.5
体重指数	BMI (kg/m ²)	<24.0
尿白蛋白/肌酐比值	(mg/mmol)	男性<2.5 (22mg/g), 女性<3.5 (31mg/g)
尿白蛋白排泄率	μg/min	<20 (30mg/24 小时)
主动有氧运动	(分钟/周)	≥150

(2) 健康干预

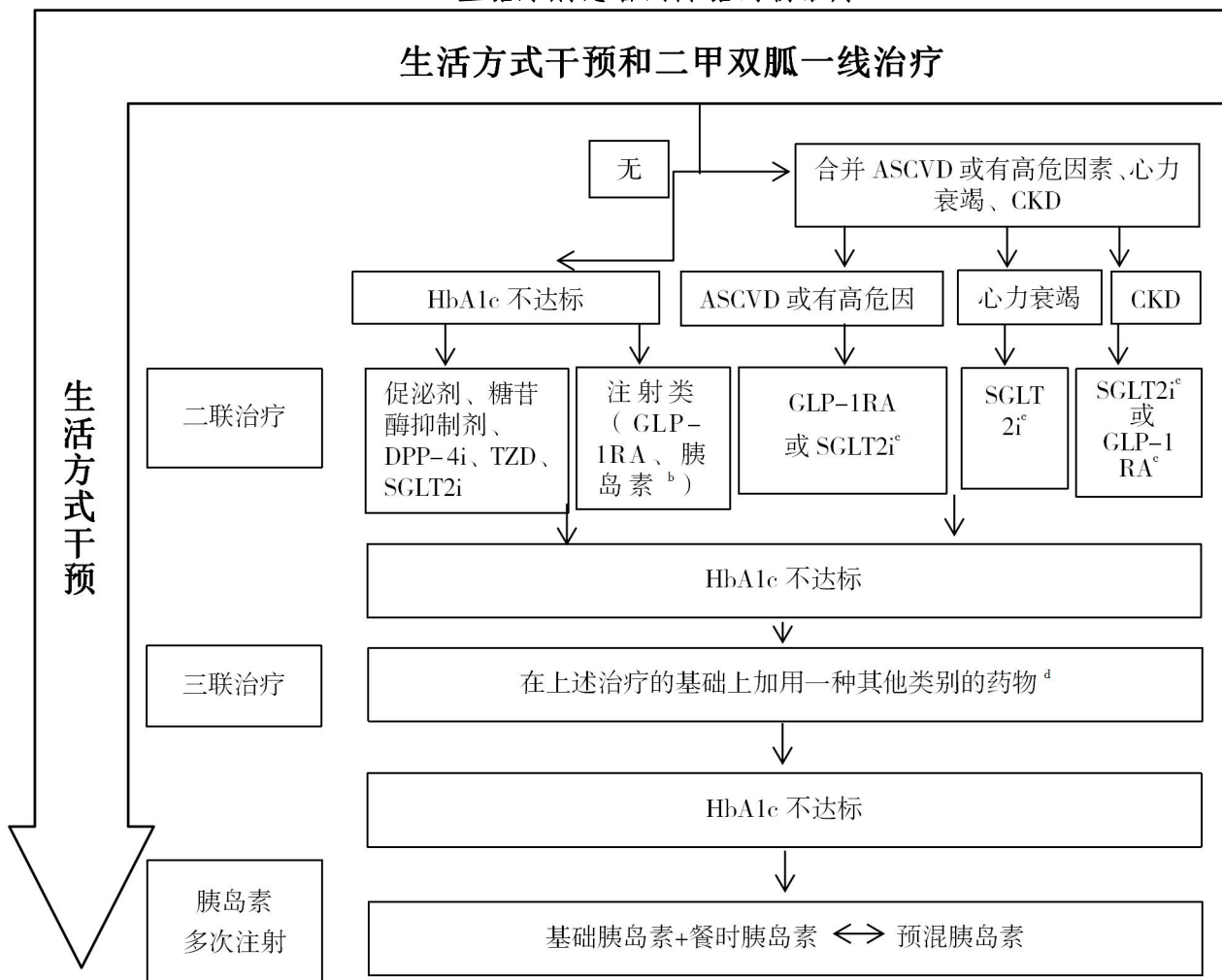
①健康体检：体检内容主要包括：身高、体重、BMI、腰围、臀围、血压、血脂、空腹和餐后血糖、糖化血红蛋白、肝肾功能、电解质常规、尿常规、尿微量白蛋白和尿肌酐、心电图、视力与眼底检查、足部检查等项目。建议每年体检一次。

②行为干预：**a.合理膳食**；指导管理对象控制总能量的摄入、脂肪摄入和味精、酱油、腌制加工食品、调味酱等含盐量高食物

的摄入；b.适量运动，控制体重；c.戒烟限酒；d.保持心理平衡。

(3) 药物治疗：根据患者的具体病情制定治疗方案，并指导患者使用药物。个体化治疗方案制定以方便、可及、适用、价廉、效优为主要原则，结合社区的实际情况，充分考虑治疗方案对患者的便利性和可操作性，有利于患者依从性的提高及社区日常管理的可持续性。具体药物治疗方案参照中华医学会糖尿病学分会发布的《中国2型糖尿病防治指南（2020年版）》。1型糖尿病药物治疗方案为长（或中）效胰岛素+短效胰岛素（或速效胰岛素类似物）。

2型糖尿病患者的降糖药物治疗



注：HbA1c 为糖化血红蛋白；ASCVD 为动脉粥样硬化性心血管疾病；CKD 为慢性肾脏病；DPP-4i 为二肽基肽酶IV抑制剂；TZD 为噻唑烷二酮；SGLT2i 为钠-葡萄糖共转运蛋白 2 抑制剂；GLP-1RA 为胰高糖素样肽-1 受体激动剂。a.高危因素指年龄≥55 岁伴以下至少 1 项：冠状动脉或颈动脉或下肢动脉狭窄≥50%，左心室肥厚；b.通常选用基础胰岛素；c.加用具有 ASCVD、心力衰竭或 CKD 获益证据的 GLP-1RA 或 SGLT2i；d.有心力衰竭者不用 TZD。

4.患者管理

(1) 分类管理标准：①常规管理：血糖水平比较稳定、无并发症或并发症稳定的患者。②强化管理：已有早期并发症、自我管理能力强、血糖控制情况差的患者。

(2) 分类管理方式与内容。①根据实际情况采取门诊就诊随访、社区上门随访、电话随访等方式随访。②随访的内容和频次如下：

糖尿病患者随访内容和频次

随访内容	常规管理	强化管理
症状	3 个月 1 次	每 2 个月 1 次
身高、体重和体质指数	3 个月 1 次	每 2 个月 1 次
生活方式指导	3 个月 1 次	每 2 个月 1 次
血压	3 个月 1 次	每 1 个月 1 次以上
空腹和餐后血糖	1 个月 4 次	1 个月至少 4 次
体格检查	3 个月 1 次	每 2 个月 1 次

注：常规管理面对面随访次数达 4 次，强化管理面对面随访达 6 次；根据患者病情进展，每半年调整 1 次管理级别。

5.需上转至二级及以上医院诊疗的标准

- (1) 初次发现血糖异常，病因和分型不明确者；
- (2) 儿童和年轻人（年龄<25 岁）糖尿病患者；
- (3) 妊娠和哺乳期妇女血糖异常者；
- (4) 糖尿病急性并发症：严重低血糖或高血糖伴或不伴有

意识障碍（糖尿病酮症；疑似为糖尿病酮症酸中毒、高血糖高渗综合征或乳酸性酸中毒）；

（5）反复发生低血糖；

（6）血糖、血压、血脂长期治疗（3~6个月）不达标者；

（7）糖尿病慢性并发症（视网膜病变、肾病、神经病变、糖尿病足、骨质疏松或周围血管病变）的筛查、治疗方案的制定和疗效评估在社区处理有困难者；

（8）糖尿病慢性并发症导致严重靶器官损害需要紧急救治者（急性心脑血管病；糖尿病肾病导致的肾功能不全；糖尿病视网膜病变导致的严重视力下降；糖尿病外周血管病变导致的间歇性跛行和缺血性症状，糖尿病足）；糖尿病性骨质疏松合并骨折患者；

（9）血糖波动较大，基层医疗机构医生处理困难或需要制定胰岛素控制方案者，合并高血钾患者；

（10）出现严重降糖药物不良反应难以处理者；

（11）明确诊断、病情平稳的糖尿病患者每年应由专科医师进行一次全面评估，对治疗方案进行评估；

（12）基层医疗机构医生判断患者合并需上级医院处理的情况或疾病时。

四、冠心病

1. 疾病诊断

具有心绞痛的临床表现，有多种危险因素存在，且必须具备以下四条件之一者。

(1) 以往冠状动脉造影阳性，主支血管狭窄 $\geq 50\%$ ；

(2) 有明确急性心肌梗塞病史；

(3) 超声心动图有典型节段性改变或核素扫描证实有相关出血；

(4) 有静息性缺血性心电图改变或动态心电图有缺血改变，或运动试验阳性。

2. 检查检验

血常规、血生化、必要时查糖耐量、甲状腺功能、心肌酶、血肌钙蛋白、心电图、动态心电图、超声心动图、冠状动脉 CTA 等。

3. 治疗方案

按照冠心病二级预防 ABCDE 方案：

A、抗血小板、抗心绞痛治疗和血管紧张素转化酶抑制剂；

B、 β 受体拮抗剂，可以预防心律失常、减轻心脏负荷，控制血压；

C、降低血脂类的药物，可以控制血脂；必须戒烟；

D、降糖类药物，将血糖控制在正常的范围内；控制体重，注意饮食的摄入，减少高热量食物的摄入；

E、健康教育和运动；

4. 门诊复诊

定期 1-3 个月门诊复诊一次。

五、脑血管意外（包括脑出血、脑梗塞、蛛网膜下腔出血） 后遗症康复治疗

1. 疾病诊断

（1）脑出血诊断要点：①突发局灶性神经功能缺失或头痛、呕吐、不同程度意识障碍；②头颅 CT/MRI 显示脑内出血病灶；③排除其他病因导致的继发性或外伤性脑出血。

（2）缺血性脑卒中（脑梗塞）诊断要点：①急性发病的局灶性神经功能缺失，少数可为全面性神经功能缺失；②头颅 CT/MRI 证实脑部相应梗死灶，或症状体征持续 24h 以上，或在 24h 内导致死亡；③排除非缺血性病因。

（3）蛛网膜下腔出血诊断要点：①突发剧烈头痛，可伴恶心、呕吐、肢体抽搐或不同程度意识障碍，脑膜刺激征阳性；②头颅 CT/MRI 或腰椎穿刺证实蛛网膜下腔有血性脑脊液；③临床或辅助检查证实有与本次出血相关的病因或原因不明，排除其他病因导致的继发性或外伤性蛛网膜下腔出血。

2. 检查检验

（1）必查项目：血常规、尿常规、大便常规+隐血试验、肝功能、肾功能、电解质+二氧化碳结合率、血糖、血脂、凝血常规；颅脑 CT、颅脑 MRI、胸片、心电图。

（2）选做项目：心脏彩超、双侧颈椎动脉系彩超、24 小时

动态心电图。

(3) 检查频率：若病情平稳，无新出现的头晕痛、呕吐、功能障碍等，建议必查项目、选做项目一年一次；社区卫生服务中心定期随访。若新出现头晕痛、呕吐、功能障碍等，建议住院进一步诊治。

3. 治疗方案

(1) 脑出血、蛛网膜下腔出血后遗症治疗：①控制血压：脑出血后诊断和控制血压是降低自发性脑出血发病率、死亡率和预防复发的最有效的方法（A级）。根据治疗的耐受水平，使用利尿剂和血管紧张素转换酶抑制剂，进行降压治疗（A级）；亦可依据具体病情选择其他种类降压药物，详见《湖南省城乡居民高血压门诊用药范围》。②个体化应用抗血小板治疗：脑出血发病之前或之后如果发生缺血性疾病（冠状动脉综合征、缺血性卒中、外周动脉疾病）或者有缺血性卒中的危险（症状性颈动脉狭窄、脑微血管病），需要使用抗血小板药物进行二级预防。③体重指数增高的患者应该服用减肥食谱；高血压患者应减少盐摄入，吸烟者应戒烟；不鼓励过度饮酒。

(2) 缺血性脑卒中（脑梗塞）后遗症治疗：①控制血压：高血压病时脑卒中公认的最重要的独立危险因素。②抗血小板药物：抗血小板聚集治疗在脑梗死治疗中很重要。③抗凝治疗：长期卧床，合并高凝状态有形成深静脉血栓和肺栓塞趋势者；合并

心房纤颤者，可应用抗凝治疗。④降纤：合并高纤维蛋白原血症，可应用降纤酶治疗。⑤脑保护治疗：降低脑代谢，干预缺血引发的细胞毒性机制，减轻缺血性脑损伤。⑥调脂治疗：合并颅内大大动脉粥样硬化性易损斑块或动脉源性栓塞证据者，推荐启动强化治疗。⑦中医药治疗：辨证论治，采用补益肝肾、活血通络、化痰泄浊等治法进行治疗，并配合针灸、推拿等中医特色治疗。

六、血友病

1. 疾病诊断

- (1) 自幼有自发性出血或轻微创伤后出血不止倾向；
- (2) 有关节、肌肉或深部组织器官出血的依据；也可有胃肠道、泌尿道、中枢神经系统出血以及拔牙后出血不止等；
- (3) 血友病临床分型见表 1：

表 1 血友病 A 和血友病 B 的临床分型

临床分型	因子活性水平(IU/dl)	出血症状
轻型	>5 ~ 40	大的手术或外伤可致严重出血，罕见自发性出血
中间型	1 ~ 5	小手术/外伤后可有严重出血，偶有自发性出血
重型	<1	肌肉或关节自发性出血

2. 检查检验

(1) 激活的部分凝血活酶时间 (APTT) 延长；凝血酶原时间 (PT) 正常；凝血酶时间 (TT) 正常；出血时间正常；纤维蛋白原定量正常。

(2) FVIII 活性 (FVIII: C)、FIX 活性 (FIX: C) 以及血管性血友病因子抗原 (VWF: Ag) 的测定：血友病 A 患者 FVIII: C

减低或缺乏，VWF: Ag 正常，FVIII: C / VWF: Ag 明显降低。血友病 B 患者 FIX: C 减低或缺乏。FVIII/FIX 凝血因子抑制物阳性/阴性。23 岁以下血友病患者规律性替代治疗（标准治疗）（凝血因子 VIII/IX 10 ~ 25IU/kg，2 ~ 3 次/周）。

3. 治疗方案

(1) 23 岁以下血友病患者规律性替代治疗（标准治疗）（凝血因子 VIII/IX 10 ~ 25IU/kg，2 ~ 3 次/周）。

(2) 血友病患者出血治疗（见附件 1；附件 2）。

(3) 血友病抑制物阳性患者止血治疗：重组活化凝血因子 VII（rFVIIa）；凝血酶原复合物（PCC）；活化凝血酶原复合物（aPCC）；艾美赛珠单抗。

(4) 血友病抑制物阳性患者清除抑制物治疗（ITI 治疗）。

附件 1：获取凝血因子不受限时的替代治疗方案（因子充足）

出血类型	血友病 A		血友病 B	
	预期水平 (IU/dl)	疗程 (d)	预期水平 (IU/dl)	疗程 (d)
关节	40 ~ 60	1 ~ 2 (若反应不充分可以延长)	40 ~ 60	1 ~ 2 (若反应不充分可以延长)
表层肌/无神经血管损害 (除外髂腰肌)	40 ~ 60	2 ~ 3 (若反应不充分可以延长)	40 ~ 60	2 ~ 3 (若反应不充分可以延长)
髂腰肌和深层肌，有神经血管损伤或大量失血				
起始	80 ~ 100	1 ~ 2	60 ~ 80	1 ~ 2
维持	30 ~ 60	3 ~ 5 (作为物理治疗期间的预防，可以延长)	30 ~ 60	3 ~ 5 (作为物理治疗期间的预防，可以延长)
中枢神经系统/头部				
起始	80 ~ 100	1 ~ 7	60 ~ 80	1 ~ 7
维持	50	8 ~ 21	30	8 ~ 21
咽喉和颈部				
起始	80 ~ 100	1 ~ 7	60 ~ 80	1 ~ 7

出血类型	血友病 A		血友病 B	
	预期水平 (IU/dl)	疗程 (d)	预期水平 (IU/dl)	疗程 (d)
维持	50	8 ~ 14	30	8 ~ 14
胃肠				
起始	80 ~ 100	7 ~ 14	60 ~ 80	7 ~ 14
维持	50		30	
肾脏	50	3 ~ 5	40	3 ~ 5
深部裂伤	50	5 ~ 7	40	5 ~ 7
手术 (大)				
术前	80 ~ 100		60 ~ 80	
术后	60 ~ 80	1 ~ 3	40 ~ 60	1 ~ 3
	40 ~ 60	4 ~ 6	30 ~ 50	4 ~ 6
	30 ~ 50	7 ~ 14	20 ~ 40	7 ~ 14
手术 (小)				
术前	50 ~ 80		50 ~ 80	
术后	30 ~ 80	1 ~ 5 (取决于手术类型)	30 ~ 80	1 ~ 5 (取决于手术类型)

附件 2：获取凝血因子受限时的替代治疗方案（因子使用最低剂量）

出血类型	血友病 A		血友病 B	
	预期水平 (IU/dl)	疗程 (d)	预期水平 (IU/dl)	疗程 (d)
关节	10 ~ 20	1 ~ 2 (若反应不充分可以延长)	10 ~ 20	1 ~ 2 (若反应不充分可以延长)
表层肌, 无神经血管损伤 (除外髂腰肌)	10 ~ 20	2 ~ 3 (若反应不充分可以延长)	10 ~ 20	2 ~ 3 (若反应不充分可以延长)
髂腰肌和深层肌, 有神经血管损伤或大量失血				
初始	20 ~ 40		15 ~ 30	
维持	10 ~ 20	3 ~ 5 (作为物理治疗期间的预防, 可以延长)	10 ~ 20	3 ~ 5 (作为物理治疗期间的预防, 可以延长)
中枢神经系统/头部				
初始	50 ~ 80	1 ~ 3	50 ~ 80	1 ~ 3
维持	30 ~ 50	4 ~ 7	30 ~ 50	4 ~ 7
	20 ~ 40	8 ~ 14	20 ~ 40	8 ~ 14
咽喉和颈部				
初始	30 ~ 50	1 ~ 3	30 ~ 50	1 ~ 3
维持	10 ~ 20	4 ~ 7	10 ~ 20	4 ~ 7
胃肠				
初始	30 ~ 50	1 ~ 3	30 ~ 50	1 ~ 3

出血类型	血友病 A		血友病 B	
	预期水平 (IU/dl)	疗程 (d)	预期水平 (IU/dl)	疗程 (d)
维持	10~20	4~7	10~20	4~7
肾脏	20~40	3~5	15~30	3~5
深部裂伤 手术 (大)	20~40	5~7	15~30	5~7
术前	60~80		50~70	
术后	30~40	1~3	30~40	1~3
	20~30	4~6	20~30	4~6
	10~20	7~14	10~20	7~14
手术 (小)				
术前	40~80		40~80	
术后	20~50	1~5 (取决于手术类型)	20~50	1~5 (取决于手术类型)

七、精神分裂症

1. 疾病诊断

诊断标准：精神分裂症的诊断应结合病史、临床症状、病程特征及体格检查和实验室检查。

症状标准：至少有下列 2 项并非继发于意识障碍、智能障碍、情感高涨或低落：

- (1) 思维鸣响，思维插入或思维被撤走以及思维被广播；
- (2) 明确涉及躯体或四肢运动，或特殊思维、行动或感觉的被影响、被控制或被动妄想；妄想性知觉；
- (3) 对患者的行为进行跟踪性评论，或彼此对患者加以讨论的幻听，或来源于身体其他部位的听幻觉；
- (4) 与文化不相称且根本不可能的其他类型的持续性妄想，如具有某种宗教或政治身份，或超人的力量与能力；
- (5) 伴有转瞬即逝的或未充分形成的无明显情感内容的妄

想，或伴有持久的超价观念，或连续数周或数月每日均出现的任何感官的幻觉；

(6) 思维逻辑倒错、病理性象征性思维，联想断裂或无关的插入语，言语不连贯或语词新作；

(7) 紧张性行为，如兴奋、摆姿势，或蜡样屈曲、违拗、缄默及木僵；

(8) 阴性症状，如显著的情感淡漠、言语贫乏、情感反应迟钝或不协调，常导致社会退缩及社会功能的下降，但必须澄清这些症状并非由抑郁或抗精神病治疗所致；

(9) 行为的某些方面发生显著而持久的总体性质的改变，表现为丧失兴趣、缺乏目的、懒散、自我专注及社会退缩。

严重标准：自知力障碍，并有社会功能严重受损或无法进行有效交谈。

病程标准：符合病症标准和严重标准至少已持续 1 个月，第 9 条仅用于诊断单纯型精神分裂症，且要求总病期一年以上。

排除标准：排除器质性精神障碍，及精神活性物质和非成瘾物质所致精神障碍。尚未缓解的分裂症病人，若又罹患本项中前述两类疾病，应并列诊断。

2.检查检验

(1) 必查项目：血常规、尿常规、大便常规+隐血试验、肝功能、肾功能、电解质+二氧化碳结合率、血糖及糖化血红蛋白、血脂、凝血常规；颅脑 CT、颅脑 MRI、胸片、心理 CT、宗氏

抑郁（SDS）、宗氏焦虑（SAS）、心电图、泌乳素、同型半胱氨酸、体重、胸围、腹围、血压。

（2）选做项目：心脏彩超、双侧颈椎动脉系彩超、24小时动态心电图。

（3）检查频率：若病情平稳，无肥胖与代谢综合征、无肝肾功能损害及白细胞及血小板减少、心电图异常及恶性综合征与严重锥体外系反应或迟发性运动障碍等，建议必查项目、选做项目3月一次（服用氯氮平者每月查一次血常规）；社区卫生服务中心定期随访。若新出现严重肥胖、代谢综合征、肝肾功能损害及白细胞及血小板减少、心电图异常及恶性综合征与严重锥体外系反应或迟发性运动障碍等，建议每月一次或住院进一步诊治。

3.治疗方案

精神分裂症的治疗目标：控制精神症状（阳性症状、阴性症状、激越兴奋，抑郁焦虑和认知功能减退）（A级）；恢复社会功能、回归社会；预防自杀及防止危害社会的冲动行为的发生和强迫症状（A级）；将药物治疗所致的不良反应降到最低程度，控制和防止严重不良反应的发生，如粒细胞缺乏症、恶性综合征、抗胆碱能意识障碍、迟发性运动障碍、闭经、泌乳、体重增加、糖脂代谢异常、心肝肾功能损害等（A级）。常用治疗包括药物治疗、心理治疗、物理治疗等（A级）。

（1）药物治疗：药物治疗以抗精神病药为主，常用第一代抗精神病药（典型抗精神病药）和第二代抗精神病药（非典型抗

精神病药)。并可根据患者具体症状合并情绪稳定剂、5-HT_{1A}受体部分激动剂、苯二氮卓类药物、 β 受体阻滞剂;严重抑郁时可联合应用抗抑郁药;对于合并有躯体疾病尤其需注意对躯体疾病的及时处理;及时处理常见药物副作用如过度镇静、体位性低血压、流涎、锥体外系不良反应、泌乳素水平升高、体温调节紊乱、抗胆碱能副反应、体重增加及糖脂代谢异常、心血管不良反应及肝肾功能损害、血液系统异常;严防恶性综合征、癫痫发作、剥脱性皮炎等严重不良反应,并应注意药物之间的相互作用。

(2)物理治疗:根据患者病情,可以安排物理治疗如 MECT、脑电生物反馈、慢性小脑电刺激术、重复经颅磁刺激、经络导频、电针、光照治疗物理等手段协助改善患者病情;

(3)心理治疗:常规开展一般解释性、支持性心理治疗;并根据患者具体疾病及个人需求开展针对性特需心理治疗(如认知行为治疗、家庭治疗、人际关系治疗等),可采取多种心理治疗手段。

(4)其他治疗:包括一般工娱治疗,特殊工娱治疗,音乐治疗,松弛治疗,暗示治疗等等。

八、肺结核

1.疾病诊断

(1)痰菌检查结果阳性(痰涂片找抗酸杆菌/痰结核菌培养);

(2)痰菌检查结果阴性,但胸部影像学检查异常且须符合下列各项之一:①临床有结核中毒症状或呼吸道症状(低热、盗

汗、消瘦、咳嗽、咳痰、咯血等），排除其他肺部疾病；②胸部影像学符合肺结核特点：渗出和增生性病灶，空洞，干酪性肺炎；未达到完全性增生或纤维钙化仍属活动性征象；③痰TB-DNA/RNA/Xpert（+）；④经抗结核诊断性治疗（4~8周）有效；⑤肺外病理组织检查结果为结核。

（3）耐药结核需药敏报告。

2.检查检验

（1）肺部病灶评估（每1~2月1次）：胸部CT平扫；（2）痰检（每2月1次）：痰涂片；痰分枝杆菌培养；（3）药物不良反应评估（每月1次）：血常规；肝肾功能、心肌酶、电解质；血沉、C-反应蛋白；心电图（应用左氧氟沙星/莫西沙星/贝达奎宁者）。

3.治疗方案

治疗方案包括两个不同的治疗阶段：①强化治疗阶段，根据患者诊断情况，初治肺结核以3~4种药物联用8周以上，复治肺结核以4~5种药物联用12周以上，耐药结核病根据不同类型以4~5种药物联用12~32周，以期尽快杀灭各种菌群；②巩固治疗阶段：以2~3种或4~5种药物联用，继续杀灭残余菌群，疗程16周以上。

九、系统性红斑狼疮（有心、肺、肾、脑及血液系统并发症之一）

1.疾病诊断

符合：2012年国际狼疮研究临床协作组或者2019年

EULAR/ACR 制定的系统性红斑狼疮分类标准（总分≥10 分可以分类诊断 SLE）

系统性红斑狼疮 2019 年 ACR/EULAR 诊断分类标准

诊断标准			勾选
入围标准	ANA 阳性 (≥1: 80)		
临床领域	定义	权重	得分
全身状况	发热	无其他原因可解释的发热>38.3℃	2
皮肤病变	口腔溃疡	不需要一定是医生观察到的	2
	非疤痕性脱发	不需要一定是医生观察到的	2
	亚急性皮肤狼疮	环形或丘疹鳞屑性的皮疹（常分布在曝光部位）	4
	急性皮肤狼疮	颊部红斑或斑丘疹，有或无光过敏	6
关节病变	≥2 个关节滑膜炎或≥2 个关节压痛+≥30 分钟的晨僵（以关节肿胀和压痛为特征，如 X 线存在骨侵蚀或 CCP 抗体滴度超过 3 倍，则不计该项）		6
神经系统病变	谵妄	意识改变或唤醒水平下降	2
	精神症状	无洞察力的妄想或幻觉，但没有精神错乱	3
	癫痫	癫痫大发作或部分/病灶性发作	5
浆膜炎	胸腔积液或心包积液（影像学证实）		5
	急性心包炎		6
血液系统损害	白细胞减少 (<4×10 ⁹ /L)		3
	血小板减少 (<100×10 ⁹ /L)		4
	免疫性溶血	① 存在溶血证据，网织红细胞升高，血红蛋白下降间接胆红素升高，LDH 升高 ② Coomb's 试验阳性	4
肾脏病变	蛋白尿>0.5g/24h		4
	肾脏病理 II 或 V 型狼疮肾炎		8
	肾脏病理 III 或 IV 型狼疮肾炎		10
免疫学领域	定义	权重	得分
抗磷脂抗体	抗心磷脂抗体 IgG>40GPL 单位或抗β2GP1IgG>40 单位或狼疮抗凝物阳性		2
补体	低 C3 或低 C4		3
	低 C3 和低 C4		4
特异性抗体	dsDNA 阳性或 Sm 抗体阳性		6
总分			

对于每条标准，均需要排除感染、恶性肿瘤、药物等原因；既往符合某标准可以计分，标准不必同时发生；至少符合一条临床标准；在每个方面，只取最高权重标准得分计入总分。

2.检查检验

- (1) 血常规+血细胞分类计数;
- (2) 尿常规+尿沉渣镜检;
- (3) 尿蛋白/肌酐比值或 24 小时尿蛋白总量定量;
- (4) 血生化检查: 肝功能、肾功能、心肌酶学、电解质等;
- (5) C-反应蛋白;
- (6) 血沉;
- (7) 免疫全套: 补体 C3、补体 C4、IgA、IgG、IgM;
- (8) 抗核抗体及抗核抗体谱;
- (9) 胸片或肺部 CT。

3.治疗方案

根据疾病活动及受累器官的类型和严重程度制定个体化治疗方案。

(1) 轻度活动 SLE 患者, 使用小剂量激素 (泼尼松 \leq 10mg/d 或等效剂量的其他激素), 长期联合使用抗疟药。

(2) 中度活动或伴有脏器受累 SLE 患者, 使用中等剂量的激素 (0.5 ~ 1mg/kg/d) 泼尼松或等效剂量的其他激素, 联合使用免疫抑制剂。

(3) 重度活动 SLE 患者, 使用标准剂量的激素 (1mg/kg/d 泼尼松或等效剂量的其他激素) 联合免疫抑制剂进行治疗, 待病情稳定后调整激素用量。

(4) 经激素和/或免疫抑制剂治疗效果不佳、或复发的 SLE

患者，可使用生物制剂进行治疗。

4.门诊复诊

(1) 轻度活动 SLE 患者，每 2~3 个月随诊一次，至病情稳定后可延长至每 3~6 个月随诊一次。

(2) 中重度活动且伴有脏器受累 SLE 患者，每个月随诊一次，至病情稳定后可延长至每 3~6 个月随诊一次。

十、慢性再生障碍性贫血

1.疾病诊断

全血细胞减少，骨髓增生低下，无网状纤维增多及异常细胞浸润，无其他导致全血细胞减少疾病的证据，如：白血病，MDS，骨髓纤维化，免疫相关的血细胞减少等。

(1) 有贫血、血小板减少，中性粒细胞减少需要治疗；

(2) 实验室检查：Hb < 100g/L；plt < $50 \times 10^9/L$ ；中性粒细胞 < $1.5 \times 10^9/L$ ；骨髓涂片：增生减低，巨核细胞减少；骨髓活检：增生低下，造血组织减少。

2.检查检验

(1) 诊断必检项目：①全血细胞计数；②多部位骨髓穿刺、涂片；③骨髓活检；④流式细胞术检测；⑤肝、肾、甲状腺功能，病毒学（包括肝炎病毒，EBV，CMV 等）及免疫固定电泳；⑥血清铁蛋白，叶酸，VitB12；⑦PNH 克隆检测；⑧免疫相关指标：T 细胞亚群，细胞因子，自身抗体和风湿抗体；⑨细胞遗传学，常规核型分析，荧光原位杂交；⑩遗传性疾病筛查，彗星试

验，染色体断裂试验，儿童及年青患者须查先天性骨髓衰竭症基因测序。

(2) 诊断备检项目：①骨髓造血细胞膜自身抗体检测；②端粒长度及端粒酶活性检测，端粒酶基因突变检测。

3.治疗方案

(1) 免疫抑制治疗+支持治疗（包括血细胞输注）。

(2) 每月定期复查血常规，肝肾功能，环孢素浓度。视病人病情变化情况，不定期复查骨髓。

十一、肝硬化

1.疾病诊断

(1) 病因诊断：参考乙肝、丙肝治疗，其他如自身免疫性疾病、肝豆状核变性等参考相应指南进行病因诊断。

(2) 代偿性肝硬化诊断：（可1项或多项同时异常）：①组织学符合肝硬化诊断；②内镜显示食管胃静脉曲张或消化道异位静脉曲张，除外非肝硬化性门静脉高压；③B超、LSM或CT等影像学检查提示肝硬化或门静脉高压特征：如脾大、门静脉 $\geq 1.3\text{cm}$ ，LSM测定符合不同病因的肝硬化诊断界值；④无组织学、内镜或影像学检查者，以下检查指标异常提示存在肝硬化（需符合4条中2条）：a. $\text{PLT} < 100 \times 10^9/\text{L}$ ，且无其他原因可以解释；b. 血清白蛋白 $< 35\text{g/L}$ ，排除营养不良或肾脏疾病等其他原因；c. $\text{INR} > 1.3$ 或PT延长（停用溶栓或抗凝药7d以上）或 $\text{PT}\% < 40\%$ ；

d.AST/PLT 比率指数 (APRI)：成人 APRI 评分 > 2。需注意降酶药物等因素对 APRI 的影响。

(3) 失代偿性肝硬化临床诊断 (在肝硬化基础上, 出现门脉高压并发症和/或肝功能减退)：①具备肝硬化的诊断依据；②出现门脉高压相关并发症：如腹水、食管胃静脉曲张破裂出血、脓毒症、肝性脑病、肝肾综合征等。

(4) 肝硬化临床分期特点

①肝硬化代偿期：症状较轻, 有乏力, 食欲减少或腹胀、上腹隐痛等症状。上述症状常因劳累或伴发病而出现, 经休息和治疗后可缓解, 肝功能正常或轻度异常, 一般属 Child-PughA 级。影像学、生化学或血液学检查有肝细胞合成功能障碍或门静脉高压症 (如脾功能亢进及食管胃底静脉曲张) 证据, 或组织学符合肝硬化诊断, 但无食管胃底静脉曲张破裂出血、腹水或肝性脑病等严重并发症。患者可有门脉高压症, 如轻度食管胃底静脉曲张, 但无腹水、肝性脑病或上消化道出血。

②肝硬化失代偿期临床特点：失代偿期症状显著, 主要为肝功能减退和门脉高压症两大类临床表现。如血清白蛋白 $35\mu\text{mol/L}$, ALT、AST 升高, 一般属 Child-PughB、C 级。患者可出现皮肤黏膜黄疸、肝掌和蜘蛛痣, 胸腹水、脾大和食管胃底静脉曲张; 并可出现一系列并发症, 如上消化道出血、肝性脑病、自发性腹膜炎、肝肾综合征和原发性肝癌。

2.检查检验

(1) 血清学生化指标：血常规、凝血功能、肝功能、肾功能、尿常规、血磷、血钙、甲胎蛋白；根据患者病因检查如 HBV-DNA 定量检测、乙肝两对半定量、HCV-RNA、抗 HCV、HCV 基因分型检测。

(2) 影像学检查：腹部 B 超、肝脏硬度测定 (LSM) 或瞬时弹性成像 (TE)、肝脏 CT、MRI 及磁共振弹性成像 (MRE)。

(3) 肝组织学评估：肝组织活检是诊断与评价不同病因致早期肝硬化及肝硬化炎症活动程度的“金标准”。肝穿组织长度 $\geq 1.6\text{cm}$ ，宽度 $1.2 \sim 1.8\text{mm}$ ，至少含有 $8 \sim 10$ 个完整的汇管区，方能反映肝脏全貌。

(4) 失代偿期肝硬化患者应尽快开始肝移植评估。

(5) 其他：胃肠镜检查、肝静脉压力梯度 (HVPG) 测定等。

3.治疗方案

(1) 治疗原则：肝硬化明确诊断后，应尽早开始系统规范的治疗。对于代偿期肝硬化患者，治疗目标是防止失代偿的发生；对于失代偿期肝硬化患者，治疗目标是防止进一步失代偿、避免肝移植及死亡的发生。肝硬化的治疗尽可能包括采取针对病因的治疗、针对主要发病机制及主要并发症的治疗，以及综合支持治疗。

(2) 病因治疗：参考乙肝、丙肝治疗指南，其他如自身免疫性疾病、肝豆状核变性等参考相应指南进行病因治疗。

(3) 抗炎治疗。

(4) 抗纤维化治疗。

(5) 并发症防治：

①腹水：可参考 2017 年《肝硬化腹水及相关并发症的诊疗指南》；1 级腹水和轻度 2 级腹水可门诊治疗，重度 2 级腹水或 3 级腹水需住院治疗。一线治疗包括：限制盐的摄入（4~6g/d），合理应用利尿剂。二线治疗包括：合理应用缩血管活性药物和其他利尿剂；腹腔穿刺大量放腹水及补充人血白蛋白；TIPS。三线治疗包括肝移植、腹水浓缩回输、肾脏替代治疗等。

②消化道出血：可参考 2016 年《肝硬化门静脉高压食管胃静脉曲张出血的防治指南》；消化道出血的主要原因包括食管胃静脉曲张破裂、门脉高压性胃病（PHG）和门脉高压性肠病。少量出血、生命体征稳定的患者可在普通病房密切观察；大量出血患者应入住 ICU。

③感染：可参考 2017 年《肝硬化腹水及相关并发症的诊疗指南》、2018 年《终末期肝病合并感染诊治专家共识》。肝硬化患者可出现多个部位多种病原体的感染，其中最常见的部位是腹腔，表现为 SBP。尽快入院完善病原学检查，抗感染及对症支持治疗。

④肝性脑病（HE）：可参考 2018 年《肝硬化肝性脑病诊疗指南》。早期识别、及时治疗是改善 HE 预后的关键。去除发病诱因是非常重要的治疗措施，如常见的感染、消化道出血及电解质紊乱，同时需注意筛查是否存在异常门体分流道。促进氨的排出、减少氨的生成、清洁肠道、减少肠源性毒素吸收、纠正氨基酸失衡是主要的治疗方法。

⑤营养支持治疗：可参考 2019 年《终末期肝病临床营养指南》等。营养不良的肝硬化患者，每日能量摄入 30~35kcal/kg，每日蛋白质摄入 1.2~1.5g/kg，首选植物蛋白。并发严重肝性脑病时可酌情减少或短时限制口服蛋白质摄入，根据患者耐受情况，逐渐增加蛋白质摄入至目标量。并发肝性脑病者可补充支链氨基酸（BCAA），失代偿期肝硬化或有营养风险者可补充维生素和微量元素。避免长时间饥饿状态，建议少量多餐，每日 4~6 餐。

⑥其他并发症如肾功能损伤、肝肺综合征、肝硬化心肌病等均为住院综合治疗方案。

（6）针对发病机制治疗

①降低门静脉压力的治疗：a.非选择性 β 受体阻滞剂（NSBB）；b.内脏缩血管药物：生长抑素及其人工合成衍生物等通过收缩内脏血管、降低门静脉血流（这些药物可有效治疗出血，降低短期内再出血风险，或有效降低血清肌酐水平、促进 HRS 逆转，但多不能有效改善长期生存率）。

②抗感染治疗：住院完善病原学检查后进一步治疗。

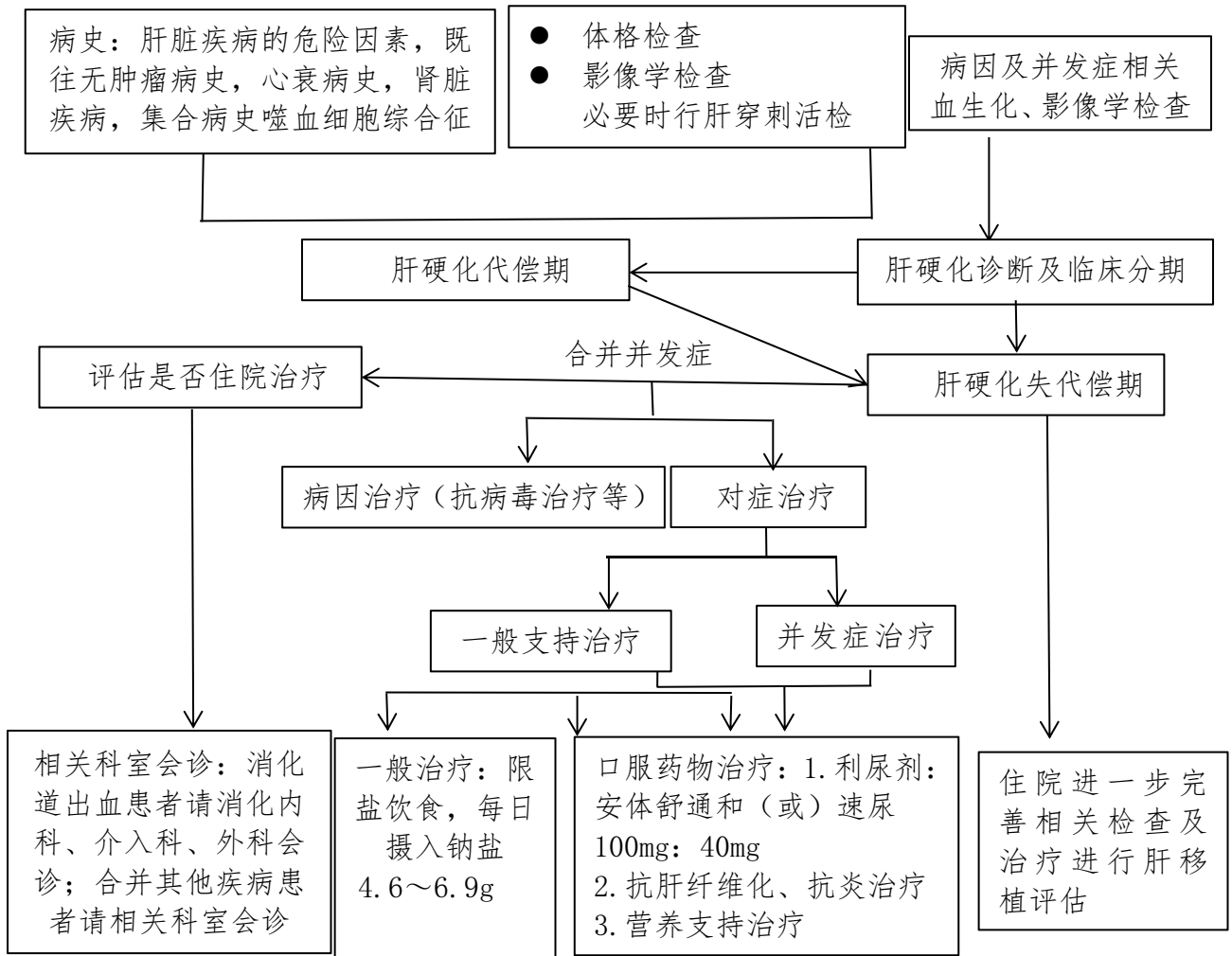
③综合支持治疗：肝硬化特别是失代偿期肝硬化患者，因热量和蛋白摄入不足、消化吸收不良、三大物质（糖类、脂类及蛋白质）代谢改变，以及体力活动减少等因素，常存在营养不良、肌少症及虚弱。通过少量多餐（特别是睡前少量加餐）提供适当和足量的热量与蛋白质，鼓励适当体力活动甚至低强度体育锻炼，戒烟、戒酒，改善口腔卫生等，能有效改善营养不良、肌少症及虚弱，从而降低各种并发症的发生和对住院的需求，并改善生活质量。

④肝移植：目前，原位肝移植仍然是治疗终末期肝病及包括符合特定选择标准的肝癌在内的各种并发症最彻底最有效的手段。因此，对于失代偿期肝硬化患者，在积极给予内科治疗的同时，应注意及时发现并转诊需要肝移植的终末期患者。

（7）治疗中随访：每3个月增强CT或增强MRI以早期发现HCC。其余检查参考病因治疗。

（8）健康宣教：①休息；②禁酒，避免服用有肝毒性的药物；③清淡易消化饮食；④限制钠水摄入；⑤避免感染。

肝硬化诊断流程图



十二、帕金森病

1.疾病诊断

(1) 核心症状：具备①加上②中两条症状的一条，即可诊断为帕金森症。①运动迟缓；②静止性震颤（4~6Hz）和/或肌强直。

(2) 临床确诊的帕金森病：①不存在绝对排除标准和警示征象；②至少2条支持标准。

(3) 支持标准：①对多巴胺能治疗明确且显著有效；在初

始治疗期间，患者功能恢复正常或接近正常水平；②存在左旋多巴诱发的异动症；③既往或本次体格检查存在单个肢体的静止性震颤；④存在嗅觉丧失，或头颅超声显示黑质异常高回声（ $>20\text{mm}^2$ ）或 MIBG 闪烁显像，提示心脏失交感神经支配。

2.检查检验

（1）必查项目：血常规、尿常规、大便常规、肝功能、肾功能、电解质、肌酶，血糖、血脂、甲状腺功能，凝血常规；颅脑 CT、颅脑 MRI、胸片、心电图。

（2）选做项目：嗅觉测试，黑质超声检查，心脏交感神经检查，汉密顿焦虑/抑郁量表，认知相关量表，睡眠监测，动态血压，膀胱残余尿测定，PET 或者 SPECT 检查。

（3）检查频率：若病情平稳，建议必查项目、选做项目一年一次；神经内科门诊定期随访调整用药。若出现症状加重或合并并发症等，建议住院进一步诊治。

3.治疗方案

（1）早期帕金森病的症状治疗

①早发型帕金森病患者，不伴智能减退，可有如下选择：a. 非麦角类 DAs；b. MAO-BI；c. 复方左旋多巴；d. COMTI；e. 金刚烷胺；f. 抗胆碱能药。伴智能减退，应选择复方左旋多巴。首选药物并非按照以上顺序，需根据不同患者的具体情况，而选择不同方案。可首选 a 方案，也可首选 b 方案，或可首选 c 方案，若因特殊工作之需，力求显著改善运动症状，则可首选 c 或 d 方案；

也可小剂量应用 a 或 b 方案时，同时小剂量合用 c 方案；若考虑药物经济因素，对强直少动型患者可首选 e 方案，对震颤型患者也可首选 f 方案。

②晚发型帕金森病患者，或伴智能减退的早发型患者：一般首选复方左旋多巴治疗。随症状加重、疗效减退时可添加 DAs、MAO-BI 或 COMTI 治疗。

（2）中晚期帕金森病的药物治疗

对中晚期帕金森病患者的治疗，既要继续力求改善运动症状，又要妥善处理一些运动并发症和非运动症状。

（3）非运动症状的药物治疗

帕金森病的非运动症状涉及许多类型，主要包括睡眠障碍、感觉障碍、自主神经功能障碍和精神及认知障碍可据病情予以对症治疗。

（4）手术治疗

帕金森病早期对药物治疗效果显著，但随着疾病的进展，药物疗效明显减退，或并发严重的症状波动或异动症，这时可以考虑手术治疗。

（5）中医药治疗：辨证论治，采用滋补肝肾、补益气血、息风止痉、柔筋通络等治法进行治疗，并配合针灸、推拿等中医特色治疗。

十三、肺心病（出现右心衰者）

1. 疾病诊断

(1) 有慢性支气管炎、肺气肿或其他胸、肺、肺气管疾病病史；

(2) 近三个月内检查有肺动脉高压、右心室扩大的 X 线或心电图或超声心动图或心电向量图检查资料；

(3) 有近半年内右心功能不全、心功能 III 级或反复浮肿的住院病历资料。

2. 检查检验

X 线检查、心电图检查、超声心动图检查、血常规、血生化、肺功能检查、痰细菌学检查等。

3. 治疗方案

慢性肺心病的治疗目标包括：减轻患者症状，改善患者生命质量和活动耐力，减少急性加重次数，提高患者生存率。

缓解期的治疗

需要积极治疗和改善基础支气管、肺疾病，延缓基础疾病进展；增强患者的免疫功能，预防感染，减少或避免急性加重；加强康复锻炼和营养，需要时长期家庭氧疗或家庭无创呼吸机治疗等，以改善患者的生命质量。

(1) 积极治疗和改善基础支气管、肺疾病，延缓基础疾病进展。对于具有明显气流受限的患者，使用吸入激素（ICS）联合长效 β 受体激动剂（LABA）和/或长效 M 受体阻滞剂（LAMA）吸入。

(2) 增强患者的免疫功能，预防感染：每年进行流感疫苗

接种，对于反复发生肺炎者，接种肺炎疫苗。

(3) 加强康复锻炼，坚持每周进行至少 5d 的康复锻炼，根据自身情况选择不同的锻炼方式。对于吸烟的患者，积极劝导戒烟。

4. 门诊复诊

定期 1-3 个月门诊复诊一次。

十四、风湿性心脏病（心功能Ⅲ级）

1. 疾病诊断

- (1) 风湿热病史，有心悸、咳嗽、气短等临床症状出现；
- (2) 通过超声、X 线、心电图等综合判断。

2. 检查检验

血常规、血生化、凝血常规、心电图、胸片、心脏超声等。

3. 治疗方案

风心病分型：风心病分为二尖瓣狭窄、二尖瓣关闭不全、主动脉瓣狭窄、主动脉瓣关闭不全。

疾病分型	治疗科室	治疗方案
二尖瓣狭窄	内科治疗	注意预防风湿热与感染性心内膜炎。适当的体力活动与休息，限制钠盐的摄入量及呼吸道感染的预防和治疗。合并心衰时，使用洋地黄制剂，利尿剂和血管扩张剂。
二尖瓣关闭不全	外科治疗	人工瓣膜置换术：应在发生不可逆的左室功能不全之前。
主动脉瓣狭窄	内科治疗	预防风湿热与感染性心内膜炎，定期复查。中度和重度狭窄者，限制体力活动，预防心绞痛、昏厥与心力衰竭。心力衰竭限制钠盐，用洋地黄制剂，小心应用利尿剂。（经导管主动脉瓣置换术 TAVI，介入手术开展越来越多）
主动脉瓣狭窄	外科治疗	人工瓣膜置换术为治疗成人主动脉瓣膜狭窄的主要方法。重度主动脉瓣狭窄的患者伴有心绞痛、昏厥、或心力衰竭为手术治疗的主要指征
主动脉瓣关闭不全	内科治疗	预防风湿热与感染性心内膜炎。
主动脉瓣关闭不全	外科治疗	人工瓣膜置换术：为严重主动脉瓣返流的主要治疗方法。

4.门诊复诊

定期 1-3 个月门诊复诊一次。

十五、哮喘

1.疾病诊断

(1) 临床症状及体征：①临床症状：反复发作喘息、气急，胸闷或咳嗽，夜间及晨间多发，常与接触变应原、冷空气、理化刺激及病毒性上呼吸道感染、运动等有关；②体征：发作时双肺可闻及散在或弥漫性哮鸣音，呼气相延长；③且上述症状和体征可经治疗缓解或自行缓解。

(2) 近两年内可变气流受限的客观检查提示：①支气管舒张试验阳性（吸入支气管扩张剂后 FEV₁ 增加 > 12%，且 FEV₁ 增加绝对值 > 200ml）；②或支气管激发试验阳性；③或平均每日 PEF 昼夜变异率 > 10%或 PEF 周变异率 > 20%。

(3) 胸部影像学检查明确排除以下疾病：①支气管结核；或②先天性肺囊肿；原发性支气管扩张；或③慢性充血性心衰；或④过敏性肺炎等。

2.检查检验

(1) 气流受限评估（每日 1 次）：患者每日使用峰流速仪对气流受限情况进行评估。

(2) 症状评估（每 3 月 1 次）：使用 ACT 评分量表对患者哮喘症状进行评估。

(3) 肺功能评估（每 3 月 1 次）：给患者进行肺功能检查，

以评估肺功能变化情况。

(4) 过敏原检测（每半年1次）：每半年进行一次过敏原检测。

3.治疗方案

长期控制症状，预防未来风险的发生。

(1) 吸入药物治疗：主要是支气管扩张剂与吸入性糖皮质激素的联合制剂。

(2) 口服解痉及抗炎药物：包括缓释茶碱、白三烯受体拮抗剂、H₁受体拮抗剂等。

(3) 特异性免疫治疗药物：包括特异性抗 IgE 药物、特异性抗 IL-5 药物等对于难治性哮喘具有较好控制效果。

(4) 针对哮喘的非药物干预：非药物干预方法有避免接触各种变应原、哮喘防治知识宣教等。

十六、类风湿关节炎

1.疾病诊断

RA 的诊断采用 2010 年 ACR/EULAR 分类诊断标准：同时具备以下（1）和（2），才能诊断 RA。

（1）至少 1 个关节表现为滑膜炎，并且除外其他原因导致的滑膜炎；（2）2010 年 ACR/EULAR 分类诊断标准评分 ≥ 6 分。

2.检查检验

（1）复查项目：①每次常规复诊，需要检查血常规、肝肾功能、CRP、ESR、尿常规；②每 6 月复查 RF、RF 三种亚型、

抗 CCP 抗体；③每年复查关节影像学。

(2) 低疾病活动度 RA 和临床缓解 RA：每 3~6 个月门诊复诊。

(3) 中/高疾病活动度 RA：每 1~3 月门诊复诊。

3. 治疗方案

(1) RA 治疗目标：改善关节症状、控制疾病进展、减少致残率。

(2) RA 治疗策略：达标治疗，6~12 月内达到临床缓解或低疾病活动度。

(3) RA 药物治疗：

①非甾体抗炎药 (NSAIDs)：临床上只用于缓解类风湿关节炎症状，不能真正改变类风湿关节炎的疾病进程，因此不能单用，必须与 DMARDs 联合使用。具体药物可参照湖南省城乡居民类风湿关节炎门诊常用药品范围。

②改变病情抗风湿药 (DMARDs)：治疗 RA 最核心和关键的药物，可以有效控制或延缓 RA 疾病发展。具体药物可参照湖南省城乡居民类风湿关节炎门诊常用药品范围。

常规 DMARDs 药物：所有类风湿关节炎患者，都要进行标准的传统合成 DMARDs 治疗。用药方案遵循个体化原则。具体药物可参照湖南省城乡居民类风湿关节炎门诊常用药品范围，一般是采用二种或者三种药物联用。

靶向 DMARDs 治疗 (特药门诊双通道药物)：特药门诊双

通道药物适用范围：纳入 RA 特殊门诊的病人，经过二种传统合成 DMARDs 药物联合使用 6 个月，或者三种传统合成 DMARDs 药物联合使用 3 个月（即：二联用药 6 个月，或者三联用药 3 个月），疾病活动度下降不能达到 50%以上者，可使用特药门诊双通道药物。注意事项：用药方案遵循个体化原则。常规 DMARD 药物联用方案，不包括雷公藤多苷、白芍总苷、正清风痛宁三个中药制剂。特药门诊双通道药物不能联合应用。

4.随访管理

(1) 门诊随访时间规定：

①纳入特殊病种的 RA 患者，必须进行疾病活动度评价，有病历记录和登记。评价指标是：DAS28-ESR 或 DAS28-CRP，或 CDAI，或 SDAI。

临床缓解，即：DAS28-ESR \leq 2.6 或 DAS28-CRP \leq 2.6（或 CDAI \leq 2.8，或 SDAI \leq 3.3）。每 3~6 个月门诊复诊，监测疾病活动度和药物不良反应。

低疾病活动度，即：DAS28-ESR \leq 3.2 或 DAS28-CRP \leq 3.2（或 CDAI \leq 10，或 SDAI \leq 11）。每 3~6 个月门诊复诊，监测疾病活动度和药物不良反应。

中疾病活动度，即：3.2<DAS28-ESR<5.1 或 3.2<DAS28-CRP<5.1（或 10<CDAI<22，或 11<SDAI<26）。每 1~3 个月门诊复诊，监测疾病活动度和药物不良反应。

高疾病活动度，即：DAS28-ESR \geq 5.1 或 DAS28-CRP \geq 5.1（或

CDAI \geq 22, 或 SDAI \geq 26)。每 1 月门诊复诊, 监测疾病活动度和药物不良反应。

②已纳入特殊病种门诊管理的 RA 患者, 每 2 年后需重新核定。特别强调: RA 患者, 2 年治疗后, 如果疾病活动度仍然处于高疾病活动状态, 就诊医生必须更改为三级医院风湿免疫专科门诊副主任医师及以上职称医生。

十七、慢性乙型肝炎

1. 疾病诊断

既往有慢性乙型肝炎病史 (HBsAg 阳性半年以上), 且现 HBsAg 和 HBV DNA 仍为阳性者, 并符合以下至少一条:

(1) ALT 持续或反复升高 (\geq 正常 1 倍);

(2) ALT 正常, 如有以下任一情况, 提示疾病进展风险较大, 可准入, 包括: ①肝组织学显示有明显的肝脏炎症 (\geq G2) 或纤维化 (\geq S2); ②ALT 持续正常 (每 3 个月检查 1 次, 持续 12 个月), 但有肝硬化/肝癌家族史且年龄 $>$ 30 岁; ③ALT 持续正常 (每 3 个月检查 1 次, 持续 12 个月), 无肝硬化/肝癌家族史但年龄 $>$ 30 岁, 肝纤维化无创诊断技术检查或肝组织学检查结果显示, 存在明显肝脏炎症或纤维化; ④有 HBV 相关的肝外表现 (肾小球肾炎、血管炎、结节性多动脉炎、周围神经病变等)。

2. 检查检验

(1) 病毒学: HBV-DNA、HBV 两对半定量、HBV 基因分型、耐药突变、HBV-RNA、HBcrAg;

(2) 生化：血常规、肝肾功能、电解质、凝血功能、尿常规、甲胎蛋白；

(3) 肝胆胰脾 B 超或 CT/MRI、肝脏弹性检测；

(4) 病理：肝穿刺活检。

3. 治疗方案

(1) 抗病毒治疗

① 一线核苷（酸）类治疗：治疗药物：TAF，TDF，TMF，ETV。

治疗中随访：每 3~6 个月检测 1 次血常规、肝肾功能、血磷、HBV-DNA 定量和 HBV 血清学标志物、甲胎蛋白和腹部超声检查等（无肝硬化者每 6 个月 1 次，肝硬化者每 3 个月 1 次）；必要时做增强 CT 或增强 MRI 以早期发现 HCC。采用 TDF 者，可适当监测肾小管早期损伤指标。

如发生病毒学突破/耐药，尽早给予挽救治疗。采用 ETV 者换用 TAF、TMF 或 TDF。采用 TAF、TMF 或 TDF 者，若未使用过 LAM，可以换用 ETV，如果有 LAM 耐药，加用 ETV。

如出现肾功能不全、低磷性骨病等，改用 TAF（每次 25mg，每日 1 次）、TMF（每次 25mg，每日 1 次）或 ETV（每次 0.5mg 或 1mg，每日 1 次）。

每位患者疗程不定，至少 5 年~长期甚至终生。

② 干扰素-a 治疗：治疗药物：聚乙二醇干扰素 a-2b、IFN-a。

治疗中随访：血常规检查（治疗第 1 个月每 1~2 周 1 次，

稳定后每月 1 次)，肝功能（每月 1 次），甲状腺功能和血糖值检测（每 3 个月 1 次），HBV-DNA 定量、乙肝全套定量（每 3 个月 1 次），肝脏硬度值测定（每 6 个月 1 次），腹部超声检查和甲胎蛋白检测等（无肝硬化者每 6 个月 1 次，肝硬化者每 3 个月 1 次），必要时做增强 CT 或增强 MRI 以早期发现 HCC。

Peg-IFN- α 治疗 24 周时，HBV-DNA 下降 $< 2\log\text{IU} / \text{ml}$ 且 HBsAg 定量 $> 2 \times 10^4 \text{IU/ml}$ （HBeAg 阳性者）或下降 $< 1 \log\text{IU} / \text{ml}$ （HBeAg 阴性者），建议停用 Peg-IFN- α 治疗，改为核苷（酸）类治疗。

疗程一般 12 个月 ~ 24 个月。

③ 停药标准

HBeAg 阳性慢乙肝患者采用 TAF、TMF、TDF 或 ETV 治疗 1 年，若 HBV-DNA 低于检测下限，ALT 复常和 HBeAg 血清学转换后，再巩固治疗至少 3 年仍保持不变，可考虑停药，延长疗程可减少复发；

HBeAg 阴性慢乙肝患者采用 TAF、TMF、TDF 或 ETV 治疗，建议 HBsAg 消失且 HBV-DNA 检测不到后停药随访；

代偿期肝硬化患者和失代偿期肝硬化患者，推荐采用 TAF、TMF、TDF 或 ETV 进行长期抗病毒治疗。

④ 特殊人群治疗建议

妊娠患者：如符合抗病毒治疗适应症，可采用 TDF 或 TAF 治疗。

儿童患者：如处于免疫耐受期，暂不考虑抗病毒治疗。对于慢乙肝或肝硬化患儿，应及时接受抗病毒治疗。

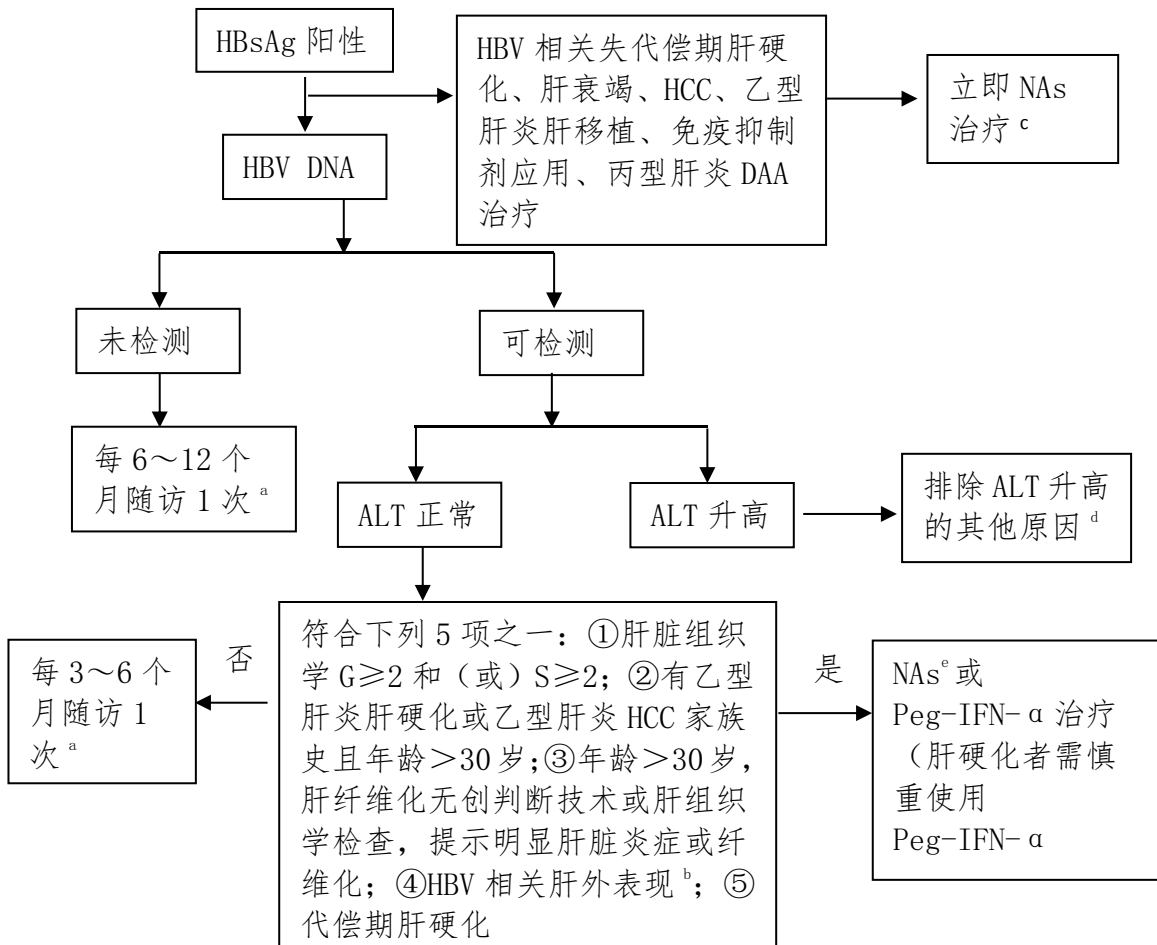
肾功能损伤患者：采用 TAF、TMF 或 ETV 治疗，不应使用 TDF。

HBV 合并 HCV 患者：HBsAg 阳性患者如 HCV-RNA 阳性，直接抗病毒药物 DAA 治疗，此类患者有发生 HBV 再激活的风险，因此需要在应用抗 HCV 治疗期间和停药后 3 个月内，建议联合 ETV，TDF、TAF 或 TMF 治疗并监测。

肝移植患者：无论移植前 HBV-DNA 阴性还是阳性，术前尽早使用强效低耐药的一线核苷（酸）类药物进行治疗，如果术前 DNA 阳性，则长期治疗。

HBV 携带者患自身免疫性疾病需要使用免疫抑制剂或恶性肿瘤需要化疗的患者，建议核苷（酸）类药物抗病毒治疗。免疫抑制剂或化疗药物停止 6 个月后，若病情稳定可考虑停用抗病毒药物，密切观察随访。

慢性 HBV 感染抗病毒治疗适应症的选择流程图



注：HBsAg 为乙型肝炎表面抗原；HBV 为乙型肝炎病毒；ALT 为丙氨酸转氨酶；HCC 为肝细胞癌；DAA 为直接抗病毒药物；NAs 为核苷（酸）类似物；Peg-IFN- α 为聚乙二醇干扰素- α ^a。随访项目：病毒学检测、肝脏生物化学指标检测、甲胎蛋白、维生素 K 缺乏或拮抗剂诱导蛋白检测、腹部超声检查、肝脏硬度值检测^b。^bHBV 相关的肝外表现：肾小球肾炎、血管炎等。^cHBV 相关失代偿期肝硬化患者 NAs 治疗期间的随访标准：每 3 个月 1 次，复查血常规、肝脏生物化学指标和肾功能、血氨、病毒学、甲胎蛋白、维生素 K 缺乏或拮抗剂诱导蛋白、行腹部超声检查；必要时行增强电子计算机断层显像或磁共振成像检查。^dALT 升高的其他原因：其他病原体感染、药物或毒物服用史、酒精服用史、脂肪代谢紊乱、自身免疫紊乱、肝脏淤血或血管性疾病、遗传代谢性肝损伤、全身性系统性疾病等。^eNAs：恩替卡韦、富马酸替诺福韦酯、富马酸丙酚替诺福韦

(2) 抗炎、抗氧化、保肝治疗：HBV 感染后导致肝细胞炎症、坏死是疾病进展的重要病理生理过程。甘草酸制剂、水飞蓟

素制剂、多不饱和卵磷脂制剂和双环醇等具有抗炎、抗氧化和保护肝细胞等作用，有望减轻肝脏炎症损伤。对肝组织炎症明显或 ALT 水平明显升高的患者，可以酌情使用，但不宜多种联合。

(3) 抗纤维化治疗：多个抗纤维化中药方剂如安络化纤丸、复方鳖甲软肝片、扶正化瘀片等，在动物实验和临床研究中均显示一定的抗纤维化作用。

(4) 生活方式指导：①合理饮食：注意营养均衡，多食用新鲜水果蔬菜，戒烟戒酒，忌高糖食物，少食油炸类食物；②不滥用药品、保健品；③作息规律，保证睡眠时间，不可熬夜疲劳，注意劳逸结合；④适量运动：可进行力所能及的有氧运动，包括慢跑、快步走等，一般每天 40 分钟，每周 5 次左右。但肝功能不正常时，不主张进行剧烈的体育锻炼，可考虑进行轻度的有氧活动如散步等；⑤心态平和，避免心理负担过重，保持心情平和开朗。慢性乙型肝炎是由乙型肝炎病毒 (HBV) 引起的传染性疾病。慢乙肝目前尚不能治愈，需长期用药和随访管理，以控制病毒复制、减少晚期肝病的发生。国际、国内临床指南推荐的慢乙肝治疗目标是：最大限度地长期抑制 HBV 复制，从而减轻和防止肝炎病变加重、复发和肝纤维化，减少和预防进展为肝功能失代偿、肝硬化、肝功能衰竭和肝癌，改善患者生命质量，延长生存时间。基于上述治疗目标，2019 年《中国慢性乙型肝炎防治指南》更新，强调所有符合抗病毒治疗适应症的患者均应尽早接受抗病毒治疗，包括 HBV DNA 阳性、ALT 持续异常者 (≥ 1 倍

正常值)，以及 HBV DNA 阳性、ALT 正常，但有肝硬化/肝癌家族史等疾病进展风险较大的患者。

十八、原发性免疫性血小板减少症 (ITP)

1. 疾病诊断

ITP 的诊断仍基于临床排除法，须除外其他原因所致血小板减少。除详细询问病史及细致体检外，其余诊断要点包括：

(1) 至少连续 2 次血常规检查示血小板计数减少，外周血涂片镜检血细胞形态无明显异常。

(2) 脾脏一般不增大。

(3) 骨髓检查：ITP 患者骨髓细胞形态学特点为巨核细胞增多或正常，伴成熟障碍。

(4) 须排除其他继发性血小板减少症：自身免疫性疾病、甲状腺疾病、淋巴系统增殖性疾病、骨髓增生异常综合征 (MDS)、再生障碍性贫血 (AA)、各种恶性血液病、肿瘤浸润、慢性肝病、脾功能亢进、普通变异型免疫缺陷病 (CVID)、感染、疫苗接种等所致继发性血小板减少；血小板消耗性减少；药物所致血小板减少；同种免疫性血小板减少；妊娠期血小板减少；先天性血小板减少及假性血小板减少。

2. 检查检验

(1) 基本评估：①外周血细胞计数、网织红细胞计数、外周血涂片；②HBV、HCV、HIV 血清学检测；③血清 IgG、IgA、IgM 水平测定（应用 IVIg 治疗前）；④骨髓检查（细胞形态学、

活检、染色体、流式细胞术)；⑤抗核抗体谱；⑥抗磷脂抗体；⑦甲状腺功能及抗甲状腺抗体；⑧凝血系列。

(2) 特殊实验室检查：①血小板糖蛋白特异性自身抗体；②血清 TPO 水平测定；③幽门螺杆菌测定；④直接抗人球蛋白试验；⑤细小病毒、EB 病毒、巨细胞病毒核酸定量。

3. 治疗方案

(1) 治疗起始点：患者血小板 $\leq 30 \times 10^9/L$ ；或者患者血小板 $\geq 30 \times 10^9/L$ ，但有出血表现；或者从事增加出血风险工作、有出血风险因素。

(2) 一线治疗：糖皮质激素，口服或静脉给药，起效后应尽快减量。但 50~70% 的患者经标准糖皮质激素治疗 6~8 周后，因效果不佳，转为二线治疗。

(3) 二线治疗：ITP 患者糖皮质激素 6~8 周减停后不能维持疗效患者考虑二线治疗：①促血小板生成药物：有效患者行个体化维持，维持血小板计数 $\geq 50 \times 10^9/L$ ；② CD20 单抗。

(4) 三线治疗：①诱导分化、免疫调节剂，去甲基化药物；②其他非糖皮质激素类免疫抑制剂。

十九、多发性硬化症

1. 疾病诊断

(1) 成人 MS 诊断标准：推荐使用 2017 年 McDonald MS 诊断标准（表 1），其适合于典型发作 MS 的诊断，以往 2001 年、2005 年及 2010 年 McDonald MS 诊断标准同样适用。对于

存在 NMO 谱系疾病 (NMOSD) 可能的人群, 如脊髓受累超过 3 个椎体节段以上、典型第三脑室周围器官 (CVO) 受累症状、颅内缺乏典型 MS 病变、严重视神经炎、合并多项自身免疫疾病或相关抗体阳性者, 包括复发性长节段性横贯性脊髓炎 (rLETM) 和复发性视神经炎 (rON) 等疾病, MS 应与其进行鉴别。建议疾病急性复发期及免疫治疗前进行血清水通道蛋白 4 (AQP4) 抗体的检测。

2017 年 McDonald MS 诊断标准 (表 1)

临床表现	诊断 MS 所需要指标
≥2 次发作; 有 ≥2 个以上客观临床证据的病变	无 a
≥2 次发作; 1 个 (并且有明确的历史证据证明以往的发作涉及特定解剖部位的一个病灶 b)	无 a
≥2 次发作; 具有 1 个病变的客观临床证据	通过不同 CNS 部位的临床发作或 MRI 检查证明了空间多发性
1 次发作; 具有 ≥2 个病变的客观临床证据	通过额外的临床发作, 或 MRI 检查证明了时间多发性, 或具有脑脊液寡克隆带的证据 c
有 1 次发作; 存在 1 个病变的客观临床证据	通过不同 CNS 部位的临床发作或 MRI 检查证明了空间多发性, 并且通过额外的临床发作, 或 MRI 检查证明了时间多发性或具有脑脊液寡克隆带的证据 c
提示 MS 的隐匿的神经功能障碍进展 (PPMS)	疾病进展 1 年 (回顾性或前瞻性确定) 同时具有下列 3 项标准的 2 项: (1) 脑病变的空间多发证据; MS 特征性的病变区域 (脑室周围、皮层/近皮质或幕下) 内 ≥1 个 T2 病变; (2) 脊髓病变的空间多发证据: 脊髓 ≥2 个 T2 病变; (3) 脑脊液阳性 (等电聚焦电泳显示寡克隆区带)

注: CNS: 中枢神经系统; MS: 多发性硬化; PPMS: 原发进展型 MS。如果患者满足 2017 年 McDonald 标准, 并且临床表现没有更符合其他疾病诊断的解释, 则诊断为 MS; 如有因临床孤立综合征怀疑为 MS, 但并不完全满足 2017 年 McDonald 标准, 则诊断为可能的 MS; 如果评估中出现了另一个可以更好解释临床表现的诊断, 则排除 MS 诊断。

(2) 儿童 MS: 儿童 MS 中 95% 为 RRMS, 80% 与成人 MS 特点相似, 其 MRI 相关空间多发、时间多发标准同样适用; 但

约 15% ~ 20% 的儿童 MS，尤其是小于 11 岁的患儿，疾病首次发作类似于急性脑病或急性播散性脑脊髓炎（ADEM）过程，所有 MS 患儿中约 10% ~ 15% 可有长节段脊髓炎的表现，推荐对患儿进行动态 MRI 随访，当观察到新的、非 ADEM 样发作方可诊断 MS。髓鞘少突胶质细胞糖蛋白（MOG）抗体在儿童 MS 检出率高于成人 MS。

（3）临床孤立综合征（clinical isolated syndrome, CIS）：CIS 系指由单次发作的 CNS 炎性脱髓鞘事件组成的临床综合征。临床上既可表现为孤立的视神经炎、脑干脑炎、脊髓炎或某个解剖部位受累后导致的临床事件，亦可出现多部位同时受累的复合临床表现。其常见的临床表现有视力下降、肢体麻木、肢体无力、尿便障碍等；病变表现为时间上的孤立，并且临床症状持续 24h 以上。神经系统查体、影像（MRI 或视觉相干断层成像）或神经生理学检查（视觉诱发电位）所示应与 CIS 的解剖位置相对应。临床应当谨慎将仅有患者主观改变的症状作为当前或以前的疾病发作证据。一半以上的欧美 CIS 患者最终发展为 MS。CIS 的临床表现与预后密切相关，预后良好者多表现为：仅有感觉症状，临床症状完全缓解，5 年后仍没有活动障碍，MRI 表现正常。预后较差者往往表现为：多病变，运动系统受累，不完全缓解，有大病变者。

（4）放射学孤立综合征（RIS）：患者无神经系统表现或其他明确解释，MRI 中出现强烈提示 MS 的表现时，可考虑为 RIS。

目前多数专家认为，需要临床受累才能诊断 MS，而一旦发生典型 RIS，既往时间和空间多发性的 MRI 证据即能够支持 MS 的诊断。大约 1/3 RIS 患者发病后 5 年内能够诊断 MS，通常为复发缓解型 MS（RRMS）。

2. 检查检验

检查项目	检查目的	频率	检查地点
血常规	白细胞异常	每 3 月一次	基层医疗机构
尿常规	尿液异常	每 3 月一次	基层医疗机构
妊娠试验（计划怀孕）	早孕	服药前或服药期 排除早孕	基层医疗机构
电解质	电解质紊乱	每 3 月一次	基层医疗机构
甲状腺功能	甲状腺功能异常	每 3 月一次	基层医疗机构
肾功能	肾损害	每 3 月一次	基层医疗机构
肝功能	肝损害	每 3 月一次	基层医疗机构
影像学检查（MRI+C）	病情评估	每 6 月一次	二级及以上医院
EDSS 评分	病情评估	每 6~12 月一次	二级及以上医院
MMSE 评分	痴呆评估	必要时每 12 月一次	二级及以上医院
汉密顿焦虑/抑郁量表	焦虑抑郁评估	必要时每 3 月一次	二级及以上医院
尿流动力学检查	膀胱功能障碍	必要时每 3 月一次	二级及以上医院

3. 治疗方案

（1）对于 MS 应该在遵循循证医学证据的基础上，结合患者的经济条件和意愿，进行早期、合理治疗。

（2）MS 的治疗分为：①急性期治疗；②缓解期治疗：即疾病修正治疗（disease modifying therapy, DMT）；③对症治疗；④康复治疗。

（3）急性期治疗以减轻症状、尽快减轻残疾程度为主。疾病调节治疗以减少复发、减少脑和脊髓病灶数、延缓残疾积累及提高生存质量为主。

二十、重症肌无力

1. 疾病诊断

重症肌无力诊断标准：在具有典型 MG 临床特征（波动性肌无力）的基础上，满足以下 3 点中的任意一点即可做出诊断，包括药理学检查、电生理学特征以及血清抗 AChR 等抗体检测。同时需排除其他疾病。所有确诊 MG 患者需进一步完善胸腺影像学检查（纵隔 CT 或 MRI），进一步行亚组分类。

2. 检查检验

（1）药理学检查甲硫酸新斯的明试验（确诊时使用，常规仅需要一次即可）：成人肌肉注射 1.0 ~ 1.5mg，同时予以阿托品 0.5mg 肌肉注射，以消除其 M 胆碱样不良反应；儿童可按体重 0.02 ~ 0.04mg/kg，最大用药剂量不超 1.0mg。注射前可参照 MG 临床绝对评分标准，选取肌无力症状最明显的肌群，记录 1 次肌力，注射后每 10min 记录 1 次，持续记录 60min。以改善最显著时的单项绝对分数，按照下列公式计算相对评分作为试验结果判定值。相对评分 = (试验前该项记录评分 - 注射后每次记录评分) / 试验前该项记录评分 × 100%。相对评分 ≤ 25% 为阴性，25% ~ 60% 为可疑阳性，≥ 60% 为阳性。

（2）电生理检查

重复电刺激（RNS）（确诊时使用，常规仅需一次）：采用低频（2 ~ 3Hz）重复电刺激神经干，在相应肌肉记录复合肌肉动作电位（compound muscle action potentials, CMAP）。常规检

测的神经包括面神经、副神经、腋神经和尺神经。持续时间为3s，结果以第4或第5波与第1波的波幅比值进行判断，波幅衰减10%以上为阳性，称为波幅递减。部分患者第4波后波幅不再降低和回升，形成U字样改变。服用胆碱酯酶抑制剂的患者需停药12~18h后进行检查，但需充分考虑病情。与突触前膜病变鉴别时需要进行高频RNS（30~50Hz）或者大力收缩后10s观察CMAP波幅变化，递增100%以上为异常，称为波幅递增。

（3）血清抗体检测：目前均为外送检测公司。包括以下项目：抗AChR抗体，抗MuSK抗体，抗LRP4抗体，抗横纹肌抗体：包括抗Titin和RyR抗体。

（4）胸腺影像学检查（首诊时需要一次，如果有胸腺瘤，行手术后需要复查，后续一年一次，执行3年后可以视情况再定）约80%左右的MG患者伴有胸腺异常，包括胸腺增生及胸腺瘤。CT为常规检测胸腺方法，胸腺瘤检出率可达94%；MR有助于区分一些微小胸腺瘤和以软组织包块为表现的胸腺增生；必要时可行CT增强扫描；PET-CT有助于区别胸腺癌和胸腺瘤。

（5）合并其他自身免疫性疾病检测：MG患者可合并其他自身免疫病，如自身免疫性甲状腺疾病，最常见的是Graves病，其次为桥本甲状腺炎。OMG合并自身免疫性甲状腺疾病比例更高，因此，MG患者需常规筛查甲状腺功能及甲状腺自身抗体、甲状腺超声检查观察有无弥漫性甲状腺肿大，以及其他自身免疫性疾病相关抗体检测。

(6) 并发症及合并疾病检查

检查项目	针对的并发症	针对的合并疾病	频率	检查地点
胸腺 CT		胸腺瘤	视情况而定	三级及以上医院
体重指数		激素相关性肥胖	每 3 月一次	基层医疗机构
尿常规		泌尿系感染	每 3 月一次	基层医疗机构
血常规、血生化（肝肾功能、空腹血糖、空腹血脂、血电解质）	白细胞血小板减少 高脂血症 高尿酸血症 低钾血症	骨髓抑制 肝功能损害 糖尿病 高尿酸 高血脂	每 3 月一次	基层医疗机构
心电图	心电图异常	心律失常 QTc 延长	每 3 月一次	基层医疗机构
快速血糖、糖化血红蛋白		糖尿病	每 3 月一次	基层医疗机构

3. 治疗方案

(1) 胆碱酯酶抑制剂——症状性治疗。

(2) 免疫抑制治疗：免疫抑制药物包括糖皮质激素和其他口服非激素类免疫抑制剂。

二十一、肝豆状核变性

1. 疾病诊断

(1) 隐匿起病，病情缓慢进展，青少年起病，少数成年起病；

(2) 表现为：神经和精神症状；肝功能异常；角膜 K-F 环阳性。

2. 检查检验

(1) 铜代谢相关的生化检查，如血清铜蓝蛋白、血铜、尿铜，肝活检肝铜测定；血尿常规、肝肾功能；头部 MRI 或 CT；基因诊断致病基因突变位点检查。

(2) 并发症及合并疾病检查

检查项目	针对的并发症	针对的合并疾病	频率	检查地点
血常规、尿常规、血生化（肝肾功能电解质）、铜蓝蛋白、尿铜、血铜	白细胞血小板减少血尿、蛋白尿	骨髓抑制 肝功能损害	每3月一次	基层医疗机构
心电图	心电图异常	心律失常 QTc 延长	每3月一次	基层医疗机构
超声心动图	左心室肥厚	心力衰竭	必要时 每1~2年一次	二级及以上医院
腹部B超	肝癌、腹水	肝硬化 肝癌	每3~6月一次	二级及以上医院
AFP、异常凝血酶元	腹水	肝硬化	每3月一次	基层医疗机构
脑电图		癫痫	每1年一次	二级及以上医院
头部CT或MRI		脑血管病	每1年一次	二级以上医院

3. 治疗方案

(1) 治疗原则：①早发现早诊断早治疗，改善生活质量、延长生存期；②晚期治疗基本无效，以肝硬化及慢性肝衰竭治疗原则处理；③对患者的饮食指导、药物监测及康复、心理治疗。

(2) 驱铜药物：①络合剂；②阻止肠道吸收剂：a. 锌制剂；b. 四硫钼酸盐；c. 中药制剂；③针对肝功能异常的药物治理。

二十二、多发性骨髓瘤

1. 疾病诊断

活动性 MM^a 标准（2022 年修订）：骨髓单克隆浆细胞比例 $\geq 10\%$ ^b 和/或组织活检证明为浆细胞瘤^c；且有 SLiM CRAB 特征之一^d。

注：a. 由于克隆性浆细胞合成及分泌免疫球蛋白能力的差异，有 1%~2% 的骨髓瘤患者 M 蛋白鉴定阴性，骨髓浆细胞 $\geq 10\%$ ，诊断为“不分泌型 MM”，但 M 蛋白鉴定仍是判断浆细胞克隆性的重要方法，也是评估疗效的重要手段，应在“基本检查项目”中常规进行。

b. 浆细胞单克隆性可通过流式细胞术、免疫组化，及免疫荧光的方法鉴定其轻链 κ/λ 限制性表达。判断浆细胞比例应采用骨髓细胞涂片和活检方法而非流式细胞术计数。

由于骨髓瘤浆细胞具有灶性分布的特点，若骨髓涂片的浆细胞比例低于 10%，不仅需要多部位穿刺，而且骨髓活检病理切片通常发现更高比例的浆细胞。在多部位穿刺骨髓中克隆性浆细胞<10%的患者，要关注到一种特殊类型的骨髓瘤“巨灶型骨髓瘤（macrofocal multiplemyeloma）”是指单处或多处骨破坏病灶，单发病灶常伴周围软组织或淋巴结累及。

c.组织活检证明为单克隆浆细胞瘤是指骨相关或者髓外组织病灶的病理结果。

d.骨骼、肾脏等终末器官损害也偶有发生，若证实这些脏器的损害由于克隆浆细胞所致，可进一步支持诊断和分类。CRAB: [C]校正血清钙>2.75mmol/L [校正血清钙（mmol/L）=血清总钙（mmol/L）-0.025×血清白蛋白浓度（g/L）+1.0（mmol/L），或校正血清钙（mg/dl）=血清总钙（mg/dl）-血清白蛋白浓度（g/L）+4.0（mg/dl）]；[R]肾功能损害（肌酐清除率<40ml/min或血清肌酐>177μmmol/L）；[A]贫血（血红蛋白低于正常下限 20g/L或<100g/L）；[B]溶骨性破坏，通过影像学检查（X线片、CT、MRI或PET-CT）显示1处或多处溶骨性病变。SLiM: [S]骨髓单克隆浆细胞比例≥60%；[Li]受累/非受累血清游离轻链比≥100（受累轻链数值至少≥100mg/L）；[M]MRI检测有>1处5mm以上局灶性骨质破坏。

2.检查检验

（1）必查项目：①血常规、尿常规：每月1~2次；②血清蛋白电泳+肝肾功能+血糖+电解质+心肌酶学：每月1次；③免疫全套+血、尿轻链：每1~3月1次；④血、尿免疫固定电泳：每1~3月1次；⑤血清游离轻链：每1~3月1次；⑥全身骨骼CT或MRI每年1~2次；⑦骨髓形态+流式细胞学：每年1~2次。

（2）选做项目：心电图和心脏彩超。

3.治疗方案

抗浆细胞瘤治疗分以下阶段：

（1）诱导治疗：常用药物包括：蛋白酶体抑制剂、免疫调节剂、烷化剂、糖皮质激素、单抗联合化疗。

（2）自体造血干细胞移植（auto-HSCT）。

（3）巩固治疗：诱导治疗方案或更强方案。

(4) 维持治疗：蛋白酶体抑制剂、免疫调节剂、糖皮质激素单药或两个不同作用机制药物联合。

(5) 支持治疗及并发症的处理：①骨病的治疗：双膦酸盐治疗 MM 骨病需 2 年以上，对于肾功能不全的患者，首选使用地舒单抗；②高钙血症：使用双膦酸盐、糖皮质激素和（或）降钙素；③贫血：可考虑使用促红细胞生成素治疗；④感染：一旦有感染，应在完善病原体检查后积极予以抗感染治疗，如反复发生感染或出现威胁生命的感染，可考虑静脉使用免疫球蛋白；如出现中性粒细胞 $<1\times 10^9/L$ ，可使用升白细胞治疗；使用含大剂量地塞米松方案化疗时注意预防疱疹和真菌感染；65 岁以上患者更容易并发带状疱疹感染，建议常规预防；⑤肾功能不全：有透析指针者应积极血透；⑥凝血/血栓：对接受以免疫调节剂为基础的方案的患者，建议预防性抗凝治疗。

二十三、系统性硬化症

1. 疾病诊断

凡是具备下列一项主要标准或两项次要标准者，即可诊断为硬皮病，即系统性硬化症。

(1) 主要标准：有近端硬皮病，即手指和掌指关节或跖趾关节以上的任何部位皮肤有对称性增厚、绷紧和硬化。这类变化可累及整个肢体、面部、颈和躯干（胸和腹部）。

(2) 次要标准：①双侧肺基底部纤维化标准胸片上显示双侧网状的线形或线形结节状阴影，以肺基底部最明显，可呈弥散

性磨玻璃影或“蜂窝肺”外观，这些改变不能归因于原发性肺部病变；②手指硬皮病上述皮肤改变仅限于手指；③手指的凹陷性瘢痕或指垫组织消失缺血所致的指尖凹陷或指垫(指肚)组织消失。

(3) CREST 综合征标准：具备钙化、雷诺氏现象、食管运动障碍、硬指和毛细血管扩张 5 项中的 3 项及抗着丝点抗体可确诊。

2.检查检验

(1) 基础检查

常规检查：血常规、尿常规+沉渣、肝肾功能、电解质、心肌酶、血沉、C-反应蛋白、抗核抗体谱、肺部 HRCT，心脏彩超。

专项检查：①如有吞咽困难、进食梗阻、腹胀、便秘建议行胃肠道钡餐或胃肠镜检查、吹气试验等；②如有干咳、活动耐量减少、气促表现，建议完善 6 分钟步行试验和 WHO (NYHA) 心功能分级、肺功能、肺部 HRCT、心脏彩超，必要时行右心漂浮导管试验；③如有关节肌肉疼痛或肌力下降，建议完善心肌酶，必要时完善关节影像学检查、肌炎抗体谱、肌电图或肌肉活检；④如有尿检异常或肾功能异常，或血压升高，建议完善泌尿系彩超检查，必要时完善肾穿刺活检；⑤如皮肤病变难以确诊，可行皮肤活检或甲襞毛细血管显微镜检查。

(2) 复诊检查项目

①根据疾病缓解情况，建议每 1~3 月复查血、尿常规、肝肾功能、血沉、C-反应蛋白；②如无肺部受累或肺部情况稳定，

建议每半年~1年复查肺 HRCT; ③如有肺、心、肾、关节、肌肉等脏器受累, 根据病情活动程度, 建议按病情需要定期复查肺部 HRCT、泌尿系彩超、心脏彩超、关节摄片、心肌酶等相关项目。

3. 治疗方案

(1) 尽早诊断, 及时治疗, 加强慢病管理。

(2) 加强患者健康教育、心理支持及实际帮助。

(3) 各系统受累治疗方案

①雷诺现象: a. 首选血管扩张剂(钙通道阻滞剂 CCB); b. 抗血小板药物; c. 严重性复发性手指溃疡可选: PDE5 抑制剂内皮素拮抗剂; d. 多学科治疗手指溃疡, 包括外用敷料、止痛、继发感染等对症处理。

②高血压肾病: a. 首选: ACEI: 根据血压控制情况剂量递增; ; b. 备选: ARB、CCB、前列环素; c. 依据国内外指南, 肾衰竭不可逆时可考虑肾移植。

③消化系统受累: a. 上消化道: 漱口水、PPI、解酸剂、促动力药; b. 下消化道: 益生菌、交替使用抗生素、全肠外营养。

④皮肤受累: a. 首选: 低剂量糖皮质激素, 可联合使用免疫抑制剂; b. 一线用药效果不佳, 可用生物制剂、IVIG、理疗。

⑤间质性肺疾病: a. 免疫抑制剂; b. 生物制剂; c. 抗肺纤维化; d. 止咳化痰: 氧疗、呼吸康复、营养康复等。

⑥肺动脉高压: a. PDE-5 抑制剂; b. 内皮素受体拮抗剂; c.

前列环素类似物；e.依据右心导管舒张试验，可选用钙通道阻滞剂 CCB 等；f.病情严重难以控制时可考虑心肺移植；g.国内外指南推荐的降肺动脉压药物更新换代较快，酌情修改药物目录。。

⑦心脏受累：a.一般治疗：利尿剂、CCB、抗左心收缩功能异常（ β 受体阻滞剂、血管紧张素转换酶抑制剂）；b.心脏炎症：免疫抑制治疗。

⑧关节肌肉受累：a.首选：低剂量糖皮质激素、可根据病情个体化选择免疫抑制剂；b.一线用药效果不佳：生物制剂如 IL-6 抑制剂、TNF 抑制剂、IVIG、理疗。

⑨社会心理治疗：抗抑郁药，止痛药、睡眠控制。

二十四、视神经脊髓炎谱系疾病

1.疾病诊断

(1) AQP4-IgG 阳性患者：①至少有 1 个核心临床特征；②应用最佳检测方法 AQP4-IgG 呈阳性(强烈推荐细胞学方法检测)；③排除其他可能的诊断。

(2) AQP4-IgG 阴性的患者：①至少有 2 个核心临床特征，出现于 1 或多次临床发作，并符合以下所有的必要条件：a.至少 1 个核心临床特征必须是视神经炎、长节段横贯性脊髓炎(LETM)或极后区综合征；b.空间播散性(2 个或以上不同的核心临床特征)；c.满足附加的 MRI 诊断的必要条件；②应用最佳方法检测 AQP4-IgG 为阴性或未能检测；③排除其他可能的诊断。

(3) AQP4-IgG 阴性的视神经脊髓炎谱系疾病或未能检测

AQP4-IgG 的视神经脊髓炎谱系疾病附加的 MRI 必要条件: ①急性视神经炎: 要求脑 MRI 显示 a.正常或仅有非特异性白质改变, 或者 b.视神经 MRI 显示 T2 高信号病灶或 T1 加权钆增强病灶延伸超过 1/2 视神经长度或病变涉及视交叉; ②急性脊髓炎: 要求相关的髓内 MRI 病灶延伸 ≥ 3 个连续的节段 (LETM), 或既往有急性脊髓炎病史患者局灶性脊髓萎缩 ≥ 3 连续节段; ③最后区综合征: 要求伴发延髓背侧和最后区病灶; ④急性脑干综合征: 要求伴发室管膜周围的脑干病变。

2.检查检验

检查项目	检查目的	频率
血常规	药物副反应评估	每 1 月一次
肝肾功能	药物副反应评估	每 3 月一次
血糖血脂	药物副反应评估	每 1 月一次
乙肝相关检查 (乙肝两对半、HBV-DNA 等)	有乙肝患者 药物副反应评估	有乙肝患者必要时 每 6 ~ 12 月一次
血清神经系统 脱髓鞘抗体检测	病情评估	每 1 月一次
腰穿+脑脊液神经系统 脱髓鞘抗体检测	病情评估	每 1-2 年一次
免疫抑制剂血药浓度	药物剂量评估	每 3 ~ 6 月一次
影像学检查 (MRI+C) *	病情评估	每 12 月一次
心电图	病情评估	必要时每 6 ~ 12 月一次
胸片	病情评估	必要时每 12 月一次
眼底检查及 OCT 成像	有视神经损害的患者病情评估	必要时每 12 月一次
定期肿瘤筛查	早期发现可能 伴发的肿瘤	年度体检

*影像学检查 (MRI+C): AQP4-IgG 阴性的视神经脊髓炎谱系疾病或未能检测

3.治疗方案

NMOSD 的治疗主要分为急性 (复发期) 治疗、缓解期治疗及并发症治疗。

(1) 急性（复发期）期治疗一般需要住院治疗，缓解期及并发症管理一般在门诊完成。

(2) 缓解期治疗：以减少复发、延缓残疾进展为主要目标。主要治疗方式为免疫调节药物、康复训练、心理及生活方式干预，期间需定期门诊复诊，针对药物副反应及疾病进展情况进行监测及评估。治疗过程中需注意特殊人群特别是妊娠期及哺乳期妇女用药安全。

(3) 并发症治疗：根据患者情况选择适当药物，并配合行为干预。

(4) 药物治疗包括免疫调节药物、免疫抑制剂。

(5) 对症治疗：药物治疗痛性痉挛、乏力、疲劳、震颤、膀胱直肠功能障碍、性功能障碍、认知障碍、下肢痉挛性肌张力增高。

注：不能耐受药物副反应或疾病控制不佳患者可经三级甲等医院神经内科主治或以上医师评估病情并启动其他免疫治疗方案。

二十五、垂体瘤

1. 疾病诊断

(1) 垂体生长激素瘤：符合肢端肥大症诊治中国专家共识（2020版）的诊断标准。

① 临床表现

GH 过度分泌表现：患者表现为躯体和代谢变化，包括软组

织肥大、骨关节炎、骨骼结构改变、器官增大和高血糖，与多种合并症如高血压、心血管疾病如心脏肥大和充血性心脏衰竭、高血糖/糖尿病、结肠息肉、甲状腺结节、腕管综合征和阻塞性睡眠呼吸暂停综合征等；

肿瘤压迫表现：垂体腺瘤压迫、侵犯周围组织引起头痛、视野缺损（最常见为双眼颞侧半盲、单眼颞侧半盲或全盲）、眼底改变和动眼神经麻痹。肿瘤压迫还可能引起垂体功能减退。

②定性诊断：口服葡萄糖耐量试验（OGTT）分别在 0、30、60、90 及 120min 取血测定血糖及生长激素（GH）水平，GH 抑制谷值 $>1\mu\text{g/L}$ 可诊断为肢端肥大症。

③定位诊断：鞍区影像学检查提示垂体腺瘤，首选鞍区磁共振（MRI）平扫加增强成像，如 MRI 不适用时则选择进行鞍区薄层 CT 扫描。

（2）垂体泌乳素腺瘤：符合中国垂体催乳素腺瘤诊治共识（2014 版）的诊断标准。

①临床表现

性腺功能减退：如女孩原发性闭经，男孩无青春发育，睾丸容积小。育龄期女性多有月经周期的改变、不孕等；泌乳：女性自发或触发泌乳，男性少数患者也可出现泌乳。

肿瘤局部压迫症状：最常见的局部压迫症状是头痛、视野缺损（最常见为双颞侧偏盲）。大腺瘤压迫正常垂体组织还可引起其他垂体前叶功能受损表现。

急性卒中：患者可能会突然剧烈头痛，伴有恶心、呕吐，严重病例甚至昏迷。

②定性诊断：正常进食早餐（种类为碳水化合物，避免摄入蛋白质和脂肪类食物），于上午 10:30~11:00 休息半小时后静脉穿刺取血。如果血清泌乳素 $> 100 \sim 200 \mu\text{g/L}$ ，并排除其他特殊原因引起的高泌乳素血症。如血清泌乳素 $< 100 \mu\text{g/L}$ ，须结合具体情况谨慎诊断。

③定位诊断：鞍区影像学检查提示垂体腺瘤，首选鞍区磁共振（MRI）平扫加增强成像，如 MRI 不适用时则选择进行鞍区薄层 CT 扫描。

（3）垂体促甲状腺激素腺瘤：符合中国垂体促甲状腺激素腺瘤诊治专家共识（2017 版）的诊断标准。

①临床表现

TSH 分泌过多引发甲状腺毒症及甲状腺肿大的相关临床表现：包括心悸、多汗、大便次数增加、体质量下降、易激惹、失眠及甲状腺不同程度肿大并伴有结节等。少数病人因垂体受压致 TSH 分泌减少引发中枢性甲减及相关表现。

其他垂体前叶激素分泌增多表现：TSH 腺瘤可以同时分泌其他垂体前叶激素，并出现相应的临床表现。最常见的是生长激素（GH）分泌过多，引发肢端肥大症或巨人症，也有合并泌乳素分泌过多，引发闭经泌乳综合征。

垂体腺瘤及其周围组织受压表现：TSH 腺瘤可压迫、浸润垂

体及其周围组织，引发其他垂体前叶激素分泌不足，导致垂体前叶功能减退；肿瘤压迫视交叉，引起视野缺损和视力减退，压迫海绵窦，引起海绵窦综合征等；也可出现头疼、恶心、呕吐和颅压增高表现。部分患者可有垂体卒中。

②定性诊断：当出现血清 FT4、FT3 高于正常范围，且血清 TSH 水平不被抑制时，应该怀疑有 TSH 腺瘤存在的可能，或 TSH、FT4、FT3 均下降等中枢性甲减表现。

③定位诊断：鞍区影像学检查提示垂体腺瘤，首选鞍区磁共振成像（MRI），如 MRI 不适用时则选择进行鞍区薄层 CT 扫描。

（4）垂体促肾上腺皮质激素腺瘤：符合中国库欣病诊治专家共识（2015 版）的诊断标准。

①临床表现

向心性肥胖、高血压、糖代谢异常、低钾血症和骨质疏松等；极少数表现为肾上腺皮质醇功能低下，低代谢状态、低钠、低血压等皮质醇危象；

②定性诊断

筛查试验：24h 尿游离皮质醇（UFC）、午夜血清/唾液皮质醇测定、1mg 过夜地塞米松抑制试验（ODST）、经典小剂量 DST（LDDST，2mg/d×48h），如 2 项以上检查异常，则高度怀疑库欣综合征（CS），需要进行下一步定位检查。

③定位诊断

a.实验室检查：1）血促肾上腺皮质激素（ACTH）测定：清

晨 8 点采血，取血后将血标本冰浴，并尽快低温离心测定。通常认为，如血 ACTH $<2.2\text{pmol/L}$ （ 10pg/ml ），则考虑 ACTH 非依赖性 CS，如 ACTH $>4.4\text{pmol/L}$ （ 20pg/ml ），则考虑为 ACTH 依赖性 CS。2）经典大剂量 DST（HDDST， $8\text{mg/d}\times 48\text{h}$ ）：检查前留 24hUFC 或血皮质醇作为对照，之后口服地塞米松 2.0mg ，q6h，连续 2d，在服药的第 2 天再留 24hUFC 或服药 2d 后测定清晨血皮质醇，若 UFC 或者血皮质醇下降到对照值的 50% 以下为经典大剂量 DST 被抑制，支持库欣病的诊断。

b.影像学检查：鞍区影像学检查提示垂体腺瘤，首选鞍区动态增强 MRI，当鞍区动态增强 MRI 检查阴性时，可行双侧岩下窦静脉取血明确诊断。在怀疑库欣病而其他检查无阳性发现或不定时，或在术后复发而 CT、MRI 很难与术后改变区分时，可选用 ^{18}F -FDG PET/CT 显像。必要时还可行生长抑素受体显像（SRS）。

2.治疗方案

（1）治疗目标

抑制高激素分泌、解除肿瘤压迫；同时尽可能保护垂体功能，减少对垂体正常组织的损伤。

（2）治疗方式

①功能性垂体瘤：PRL 瘤首选药物治疗，其余三种功能性垂体瘤首选手术治疗，若垂体瘤不耐受或拒绝手术者、术后残留或复发者、放射治疗后无法达到完全缓解者可选择药物治疗。

②无功能性垂体瘤：可根据肿瘤大小以及对周围组织压迫情况选择相对应的治疗方案。

③垂体瘤术后出现垂体功能减退者：采用相应的激素补充治疗。

（3）垂体瘤的药物治疗

①垂体无功能腺瘤：目前临床仍然缺乏有效的药物治疗。

②垂体生长激素腺瘤：对手术切除腺瘤疾病仍处于持续活动状态的患者，或不适合手术的患者，建议采用药物治疗。

③垂体泌乳素腺瘤：多巴胺激动剂（DA）是垂体泌乳素腺瘤患者的首选治疗药物，可视病情逐渐增加剂量至临床症状消失、PRL 下降到正常水平并稳定后，维持最小剂量服用。

④垂体促甲状腺激素腺瘤：首选治疗方法是经蝶窦入路垂体腺瘤切除手术，对于不耐受或拒绝手术者，以及术后未缓解或复发者可考虑药物治疗。

⑤垂体促肾上腺皮质激素腺瘤：首选手术治疗，药物治疗仅适用于不适合手术、已经接受了放疗但尚未起效的患者，且一般情况不适宜行双侧肾上腺切除者；或因严重高皮质醇血症、出现急性精神病、高血压、严重感染等情况时需要及时使用药物降低皮质醇水平，为进一步手术创造机会的患者。

⑥垂体瘤术后垂体功能减退的激素补充治疗：手术是大部分垂体瘤的首选治疗方式，然而手术本身也可使垂体受到某种程度的损伤或破坏，引起腺垂体功能减退。若出现腺垂体功能减退，

需进行相对应的激素补充治疗。

二十六、克罗恩病

1. 疾病诊断

(1) 慢性、反复腹痛、腹泻、腹块、体重下降及直肠肛周病变的病史；

(2) 内镜、影像学及病理检查结果检查符合 WHO 诊断标准：①非连续性或区域性肠道病变；②肠壁全层炎症，病变伴有脓肿及狭窄；③病变肠段黏膜呈铺路石样或纵形溃疡；④结节性非干酪样性肉芽肿；⑤裂沟或瘘管形成；⑥肛门病变（难治性溃疡、非典型肛瘘或肛裂、肛周脓肿等）。

具有上述①、②、③项者为可疑，再加上④、⑤、⑥项之一者可确诊。有①、②、③项中的②项加第④项也可确诊，但须排除溃疡性结肠炎、肠结核、缺血性及放射性肠炎。

2. 检查检验

(1) 每 1~3 月炎症性肠病专科门诊复诊，定期复查血常规、尿常规、大便常规+隐血、肝肾功能、血沉、C-反应蛋白等（对于硫唑嘌呤或沙利度胺患者第 1 月每周复查血常规、每 2 周复查肝肾功能，若无异常，第 2~3 月每 2 周复查血常规、每月复查肝肾功能，若无异常，以后每 2~3 月复查血常规、肝肾功能）。

(2) 每半年~一年复查大便钙卫蛋白、乙肝三对、 γ 干扰素释放试验或结核斑点试验、小肠 CTE、肺部 CT、胃镜、结肠镜、胶囊内镜等。

(3) 每 1~2 年复查小肠镜。

3. 治疗方案

根据患者的具体病情制定治疗方案，并指导患者使用药物。个体化治疗方案制定以方便、可及、适用、价廉、效优为主要原则，有利于患者依从性的提高及社区日常管理的可持续性。具体药物治疗方案参照中华医学会消化病学分会炎症性肠病学组发布的《炎症性肠病诊断与治疗的共识意见（2018 年·北京）》。

常用药品范围：

(1) 与营养不良相关药物：肠内营养制剂（粉剂，乳剂），口服铁剂，口服钙片，维生素 D；

(2) 与维持疾病缓解药物：氨基水杨酸类制剂，免疫抑制剂，益生菌；

(3) 与并发症相关药物：抗生素等。

二十七、癫痫

1. 疾病诊断

癫痫是多种原因导致的脑部神经元高度同步异常放电所致的临床综合征，临床表现具有发作性、短暂性、重复性和刻板性的特点。异常放电神经元的位置不同及异常放电波及的范围差异，导致患者的发作形式不一，可表现为感觉、运动、意识、精神、行为、自主神经功能障碍或兼有之。诊断应结合病史、症状、病程特征、体格检查以及结合各项辅助检查。

(1) 症状标准：①完整和详尽的病史明确发作性症状是否

为癫痫发作；②脑电图或神经影像学检查的证据；③明确癫痫发作的病因。

(2) 严重标准：社会功能受损。

(3) 排除标准：①排除感染或中毒所致精神障碍，需注意它们可产生继发性癫痫；②排除癔症、睡行症、精神分裂症、情感性精神障碍。

2. 检查检验

检查项目	针对的并发症	针对疾病	频率	检查地点
视频脑电图		癫痫	每半年一次	二级及以上医院
血常规、血生化（肝肾功能、空腹血糖、空腹血脂、血电解质）	白细胞血小板减少 高脂血症 高尿酸血症 低钾血症	骨髓抑制 肝功能损害 糖尿病 高尿酸血症	每2~3月复查一次	基层医疗机构
心电图	心电图异常	心律失常 QTc 延长	每3月一次	基层医疗机构
头部CT或MRI		癫痫、脑萎缩	每1年一次	二级以上医院

3. 治疗方案

癫痫的治疗目标：控制癫痫发作或最大限度地减少发作次数；控制精神症状（阳性症状、阴性症状、激越兴奋、抑郁焦虑、认知功能减退）；使患者恢复社会功能，回归社会；预防自杀及防止危害社会的冲动行为的发生和强迫症状；将长期药物治疗所致的不良反应降到最低程度，控制和防止严重不良反应的发生，如：粒细胞缺乏症、再生障碍性贫血、血小板减少、中毒性表皮溶解症、恶性综合征、皮疹、心肝肾损害、意识障碍、周围神经病、迟发性运动障碍、闭经、泌乳、体重增加、代谢异常、致畸、性

功能障碍、头晕跌倒等。常见治疗措施包括药物治疗、心理治疗、物理治疗、手术治疗等。

(1) 药物治疗：主要包括治疗癫痫的药物和治疗精神障碍的药物。

抗癫痫药物：根据癫痫发作的类型选择用药。70~80%新诊断癫痫患者可通过单药控制发作。单药治疗从小剂量开始，缓慢增量至最低有效剂量。监测血药浓度以指导用药，减少用药过程中的盲目性。其中约20%的患者在两种单药治疗后仍不能控制发作，此时应该予以合理的多药联合治疗即“在最低程度增加不良反应的前提下，获得最大限度的发作控制”。

抗癫痫药物(AEDs)控制发作后必须坚持长期服用，除非出现严重不良反应，不宜随意减量或停药，以免诱发癫痫持续状态。

(2) 手术治疗：30%左右的患者为难治性癫痫，这些患者用多种AEDs治疗难以控制发作，可采用适当的手术治疗减轻或控制症。

(3) 心理治疗：常规开展一般解释性、支持性心理治疗；并根据患者具体疾病及个人需求开展针对性特需心理治疗(如认知行为治疗、家庭治疗、人际关系治疗等)，可采取多种心理治疗手段，包括一般工娱治疗，特殊工娱治疗，音乐治疗，松弛治疗，暗示治疗等等。

二十八、阿尔茨海默病

1.疾病诊断

符合所有病因痴呆的核心临床诊断标准，并且具有以下特点者，可以诊断为很可能 AD 痴呆：

（1）隐匿起病。症状缓慢进展，长达数月乃至数年，并非发生于数小时或数天之内。

（2）报告或观察到明确的认知功能恶化史。

（3）在询问病史和体检中发现的早期和最显著的认知损害属于以下分类：①遗忘表现：此类症状为 AD 最常见症状，即学习和回忆新近习得知识的功能受损，以及至少一项上述其他认知功能缺损的证据；②非遗忘表现：a.语言障碍：最突出的缺损是找词困难，同时还应存在其他认知功能缺损；b.视空间障碍：最突出的缺损是空间认知受损，包括：物体失认、面容识别损害、动作失认、失读，同时还表现其他认知区域的缺损；c.执行功能障碍：最突出的缺损是推理、判断以及解决问题的能力受损，同时还表现其他认知区域的缺损。

（4）出现以下证据则不能诊断为很可能的 AD 痴呆：①伴发严重的脑血管病，定义为卒中病史与认知缺损的发生或恶化有短暂的关联，或出现多发或严重梗死或重度白质高信号负荷；或②具有路易体痴呆而非痴呆本身的核心特征；或③具有行为变异的额颞叶痴呆的显著特征；或④具有原发性进行性语义型失语或原发性进行性非流利性/语法错乱型失语显著特征；或⑤有其他

活动性神经疾病并发症，或非神经性并发症，或药物使用产生严重认知影响的证据。

2.检查检验

检查项目	针对的并发症	针对的合并疾病	频率	检查地点
腰围和臀围		肥胖	每3月一次	基层医疗机构
体重指数		肥胖	每3月一次	基层医疗机构
尿常规		糖尿病	每3月一次	基层医疗机构
血常规、血生化（肝肾功能、空腹血糖、空腹血脂、血电解质）	白细胞血小板减少 高脂血症 高尿酸血症 低钾血症	骨髓抑制 肝功能损害 糖尿病 高尿酸血症	每3月一次	基层医疗机构
心电图	心电图异常	心律失常 QTc 延长	每3月一次	基层医疗机构
超声心动图	左心室肥厚	心力衰竭	必要时每1~2年一次	二级及以上医院
血浆同型半胱氨酸	高同型半胱氨酸血症	脑血管病	每年一次	二级及以上医院
快速血糖、糖化血红蛋白		糖尿病	每3月一次	基层医疗机构
脑电图		癫痫	每3月一次	二级及以上医院
汉密顿焦虑/抑郁量表		焦虑抑郁	每3月一次	二级及以上医院
头部CT或MRI		脑血管病	每1年一次	二级及以上医院

3.治疗方案

（1）治疗原则：①尽早诊断，及时治疗，终身管理；②现有的抗阿尔茨海默病药物虽不能逆转疾病，但可以延缓进展，应尽可能坚持长期治疗；③针对痴呆伴发的精神行为症状，非药物干预为首选，抗痴呆治疗是基本，必要时可使用精神药物，但应定期评估疗效和副作用，避免长期使用；④对照料者的健康教育、心理支持及实际帮助，可改善阿尔茨海默病患者的生活质量。

(2) 改善认知的药物：①胆碱酯酶抑制剂：为治疗轻、中度阿尔茨海默病的一线药物，胆碱酯酶抑制剂除可改善 AD 患者认知功能和全面功能外，对 AD 的精神行为异常（特别是淡漠）也有一定效果，其对易激惹疗效相对较差；②谷氨酸受体拮抗剂：对中度或中重度的阿尔茨海默病患者，使用 1 种胆碱酯酶抑制剂和谷氨酸受体拮抗剂联合治疗可以获得更好的认知、日常生活能力和社会功能，改善精神行为症状；③中医药治疗 AD 痴呆可以根据临床分期，通过辨证施治采用补肾、化痰、活血、泻火、解毒等方法。

(3) 针对精神行为症状的非药物干预：针对精神行为症状的非药物干预强调以人为本。采用非药物干预措施可促进和改善功能，促进社会活动和体力活动，增加智能刺激，减少认知问题、处理行为问题，解决家庭冲突和改善社会支持。面向患者的非药物干预方法有环境治疗、感官刺激治疗、行为干预、音乐治疗、舒缓治疗、香氛治疗、认可疗法、认知刺激治疗等多种形式。

(4) 针对精神行为症状的药物治疗：①抗精神病药：主要用于控制严重的幻觉、妄想和兴奋冲动症状。抗精神病药使用应遵循“小剂量起始，根据治疗反应以及不良反应缓慢增量，症状控制后缓慢减量至停药”的原则使用；②抗抑郁药：主要用于治疗抑郁、轻度激越和焦虑；③心境稳定剂：可缓解冲动和激越行为等症状。

二十九、中重度银屑病

银屑病分为寻常型银屑病、关节病型银屑病、脓疱型银屑病及红皮病型银屑病。中重度银屑病包括中重度斑块型银屑病、关节病型银屑病、泛发性脓疱型银屑病和红皮病型银屑病。

1.疾病诊断

符合中国银屑病诊疗指南 2018 年版提出的银屑病诊断，主要依据为皮损形态，结合病史资料、家族史，必要时还须借助皮肤镜、影像技术等辅助检查帮助确诊，皮肤组织病理表现对于银屑病确诊有重要的诊断价值。中重度银屑病包括：中重度斑块状银屑病、关节病型银屑病、泛发性脓疱型银屑病和红皮病型银屑病。

(1) 中重度斑块型银屑病为出现红斑或丘疹或斑块、鳞屑等寻常型银屑病典型皮损，结合病理组织检查可符合银屑病的诊断，皮损面积 $\geq 3\%$ BSA。

(2) 关节病型银屑病：参照 CASPAR 分类标准，包括银屑病证据、银屑病甲改变、指趾炎、关节受损放射学证据等，得分 ≥ 3 分者可诊断。

(3) 泛发性脓疱型银屑病：全身皮肤出现红斑、脓疱皮损伴或不伴发热，结合病史和病理组织检查可符合脓疱型银屑病的诊断。

(4) 红皮病型银屑病：既往已明确诊断银屑病，出现红皮病皮损（全身红斑面积 $> 80\%$ BSA）。

2.检查检验

(1) 皮肤镜：初诊时；

(2) 皮肤病检：初诊时；

(3) 血常规、肝肾功能、血脂、血糖检查：口服阿维 A、甲氨蝶呤、环孢素的患者，前 1~3 个月每月 1 次，此后每 3 个月 1 次；

(4) 关节 X 线、B 超、MRI 检查用于关节病型银屑病的诊断；

(5) 生物制剂筛查项目：首次使用生物制剂前检查，包括血常规、肝肾功能、血脂、血糖、乙肝三对、丙肝抗体、梅毒抗体、HIV 抗体、 γ -干扰素释放试验、抗核抗体、促甲状腺素、心电图、胸片（必要时肺部 CT）、B 超，生物制剂使用过程中部分项目需定期复查；

(6) 对于存在银屑病共病患者，根据相应共病行相应的检查。

3.治疗方案

治疗原则：健康教育、心理干预、阶梯治疗、个体化治疗、定期随访。

传统治疗为外用药物+光疗+系统用药。每 3 个月随访一次。

(1) 外用药：①糖皮质激素外用剂型；②维生素 D3 衍生物；③维甲酸制剂；④钙调磷酸酶抑制剂；⑤酪氨酸蛋白激酶抑制剂；⑥外用保湿剂；⑦头部皮损等。

(2) 光疗：单外用药物疗效不佳的患者，选用 NB-UVB 治疗。

(3) 传统系统治疗：外用药物疗效不佳的患者可使用系统治疗：①维 A 酸类；②免疫抑制剂；③免疫调节剂；④中成药制剂；⑤抗组胺药物。

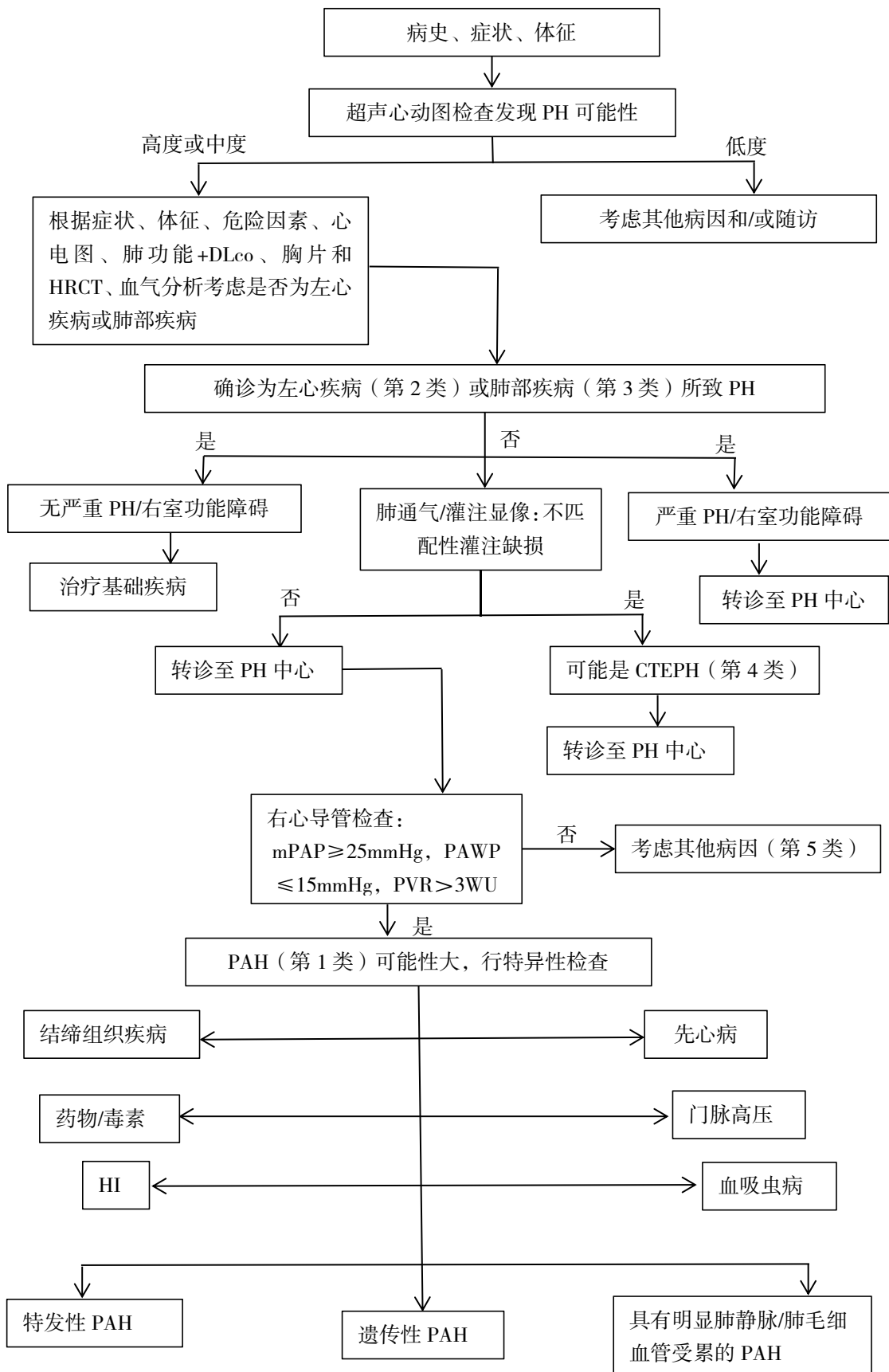
(4) 生物制剂：严重的传统用药疗效欠佳者可选用生物制剂：①TNF- α 抑制剂；②IL-17 抑制剂；③IL-12/23 抑制剂；④IL-23 抑制剂。

三十、肺动脉高压

1. 疾病诊断

肺动脉高压的血流动力学定义：肺动脉高压是指海平面、静息状态下，经右心导管检查测定的肺动脉平均压 $\geq 25\text{mmHg}$ （ $1\text{mmHg}=0.133\text{kPa}$ ）。或者心脏彩超检测：肺动脉收缩压 $\geq 40\text{mmHg}$ 。

肺动脉高压的诊断流程图



2.检查检验

(1) 心电图：每月 1 次；

(2) 超声心动图：至少每 3 月一次；

(3) CTPA：3 月 1 次；

(4) 心血管磁共振：每半年 1 次；

(5) 血液学检查：血液脑利钠肽，每 3 个月 1 次；血常规，每月 1 次；肝肾功能、电解质（用利尿剂的）、凝血功能（使用抗凝药的），每月一次。

3.治疗方案

(1) 一般措施：①体力活动和专业指导下的康复：PAH 患者应在药物治疗的基础上、在专业指导下进行运动康复训练；②妊娠、避孕及绝经后激素治疗：可以考虑给予前列环素类似物或磷酸二酯酶 5 型抑制剂治疗，尽量降低肺动脉压；③择期手术：对 PAH 患者即使进行择期手术也会增加患者风险，接受择期手术者，硬膜外麻醉可能比全身麻醉耐受性好；④预防感染：PAH 患者容易合并肺部感染，推荐 PAH 患者预防性应用流感疫苗和肺炎链球菌疫苗。

(2) 基础治疗：①抗凝治疗；②利尿剂；③氧疗：建议动脉血氧分压低于 60mmHg（外周血氧饱和度<91%）的 PAH 患者进行氧疗；④地高辛：地高辛可以增加心脏收缩力，改善心输出量。

(3) 特异性治疗（靶向药物治疗）：①CCBs：急性血管反

应试验阳性患者建议给予足量 CCBs 治疗；②内皮素受体拮抗剂；③PDE5 抑制剂；④可溶性鸟苷酸环化酶激动剂；⑤前列环素类似物和前列环素受体激动剂。

三十一、地中海贫血

对有家族史或者临床疑似患儿行血常规检查，如表现为小细胞低色素贫血，进一步完善红细胞脆性检查、血红蛋白电泳及 α 、 β 地贫基因检测，根据以下诊断标准进行诊断。

1. 疾病诊断

(1) α -地中海贫血诊断标准

静止型：患者无症状。红细胞形态正常，出生时脐带血中 Hb Bart's 含量为 0.01 ~ 0.02，基因型 α^+ 双重杂合子。

轻型：患者无症状。HbA2 和 HbF 含量正常或稍低，基因型 α^+ 杂合子或 α^0 杂合子。

中间型：婴儿期逐渐出现贫血、肝脾大、黄疸；HbA2 及 HbF 含量正常。HbH 含量约为 0.05 ~ 0.30。基因型 α^0 和 α^+ 双重杂合子。

重型：胎儿常于 30 ~ 40 周时流产、死胎或娩出后半小时内死亡。血红蛋白中几乎全是 HbBart's 或同时有少量 HbH，无 HbA、HbA₂ 和 HbF，基因型： α^0 纯合子。

(2) β -地中海贫血诊断标准

轻型：患者无症状或轻度贫血，血红蛋白电泳显示 HbA2 含量增高，HbF 含量正常，基因型： β^0 或 β^+ 杂合子状态。

中间型：临床表现介于轻型和重型之间，外周血象和骨髓象的改变如重型，HbF 含量约增加，HbA2 含量正常或增高，基因型 β^+ 双重杂合子及变异型纯合子或双重杂合子。

重型：呈进行性加重贫血，地中海贫血的特殊面容。外周血象呈小细胞低色素性贫血，HbF 含量明显增高。X 线片可见颅骨内外板变薄，板障增宽。基因型： β^0 或 β^+ 纯合子或 β^0 与 β^+ 双重杂合子。

2. 检查检验

检查项目	针对的并发症	针对的合并疾病	频率	检查地点
身高		发育落后	每 3 月 1 次	基层医疗机构
体重		发育落后	每 3 月 1 次	基层医疗机构
血常规	贫血		每 1 周 1 次	基层医疗机构
肝功能心肌酶	溶血、肝功能损害	肝功能异常	每 1 月 1 次	基层医疗机构
铁蛋白	铁沉着	铁沉着病	每 1 月 1 次	二级及以上医院
心电图	心电图异常	心律失常	每 3 月 1 次	基层医疗机构
超声心动图	心功能异常	心力衰竭	每 6 月 1 次	二级及以上医院
腹部 B 超	肝脾增大	肝功能异常、脾功能亢进	每 6 月 1 次	二级及以上医院
血糖、糖化血红蛋白	内分泌功能障碍	糖尿病	每 3 月 1 次	基层医疗机构
性激素全套	性腺功能不全	发育落后	青春期后每年 1 次	二级及以上医院
胸部 X 片 头颅 X 片	骨骼发育异常	骨骼发育异常	每 1 年 1 次	二级及以上医院

3. 治疗方案

(1) 非输血依赖型地贫 (NTDT)：仅在特殊情况或特定临床状况下需要偶尔或间断输注红细胞的地贫。输血策略：①可能出现 Hb 迅速下降的特定情况，如手术、感染或妊娠需偶尔输血。②当出现下列情况时需要频繁输血，包括脾脏迅速增大（每年脾脏增大超 3cm）伴 Hb 下降、生长发育迟缓、与骨龄一致的

继发性第二性征发育障碍、频繁的溶血危象、肺动脉高压、存在栓塞的风险、腿部溃疡、心血管疾病、生活质量差等。③NTDT 儿童患者长时间 Hb 在 70g/L 左右时，可考虑频繁输血。去铁治疗：使用去铁药物治疗中每半年复查肝脏铁负荷，或每 3 个月复查 SF，如 LIC > 7mg Fe/g 或 SF > 1500 ~ 2000 μ g/L，或治疗 6 个月后较基线水平下降 < 15%，应进行剂量的增加。SF 在 300 ~ 800 μ g/L 间可减量。当 LIC < 3mg Fe/g 或 SF < 300 μ g/L 时停止祛铁治疗。

(2) 输血依赖型地贫 (TDT)：包括重型 β 地贫 (TM)、血红蛋白持续 < 70g/L 的 TDT。输血策略：①Hb < 90g/L 时启动输血计划。②每 2 ~ 5 周输血 1 次，每次输浓缩红细胞 0.5 ~ 1.0 单位/10kg (或者 10 ~ 15ml/kg)。输血时间因输血的反应和心功能状态有所不同，宜 4h 内输完，但可依据实际情况适当延长。③保持 Hb 水平 90 ~ 105g/L (输血前)，输血后 120 ~ 140g/L，不能 > 150g/L。④重度贫血患儿，每次输注红细胞量宜少，速度宜慢，可少量多次。⑤未切脾者，每年需纯红细胞约 180ml/kg，切脾者为 133ml/kg，合并心肌病或 Hb 水平 < 50g/L 者，尽可能一次输血量 < 5ml/kg，速度 > 2ml/kg，持续 4 小时，可每 1 ~ 2 周一次。去铁治疗：祛铁治疗的开始时机主要根据输血次数及血清铁蛋白情况，LIC > 7mg 时开始祛铁治疗，而 LIC < 7mg 可暂停使用铁螯合剂。《重型 β 地中海贫血的诊断和治疗指南 (2017 年)》对各种铁螯合剂的具体用法、注意事项及副反应均有详细

说明。对于重度铁过载（血清铁蛋白 $> 2500\mu\text{g/L}$ 或 LIC $> 15\text{mg}$ 或造血干细胞移植前患者，如单独应用铁螯合剂而祛铁疗效不佳，可予两种铁螯合剂联合应用。

（3）造血干细胞移植：目前根治重型 β 地中海贫血的有效方法，首选同胞 HLA 相合的造血干细胞移植。

（4）脾切除：脾切除术为治疗重型 β 地贫患儿的姑息手段。

（5） γ 珠蛋白基因活化剂。

（6）对症治疗：增强身体抵抗力，避免使用氧化性药物。

三十二、慢性阻塞性肺疾病

1. 疾病诊断

（1）临床症状：慢性呼吸道症状，包括慢性咳嗽、咳痰、气短或呼吸困难、喘息和胸闷等症状；

（2）体征：肺气肿体征，包括桶状胸，双肺呼吸运动减弱，双肺叩诊过清音，双肺语颤减弱等；合并肺心病者，可有颈静脉充盈，肝-颈征阳性，剑突下心音增强，P2亢进，双下肢浮肿等。

（3）肺功能检查：存在持续性气流受限（吸入支气管扩张剂后 FEV1/FVC $< 70\%$ ），且中重度及以上阻塞性通气功能障碍（FEV1 $< 60\%$ ）。

（4）胸部影像学检查明确排除以下疾病：①肺结核合并肺毁损；或②先天性肺囊肿；原发性支气管扩张；或③弥漫性泛细支气管炎等。

2. 检查检验

(1) 症状评估 (每月 1 次): 使用 CAT 量表或 mMRC 量表对患者进行慢阻肺症状评估。

(2) 急性加重风险评估 (每 3 月 1 次): 询问患者近 3 月来急性加重情况进行急性加重风险评估。

(3) 肺功能评估 (每半年 1 次): 给患者进行肺功能检查, 以评估肺功能变化情况。

(4) 合并症或并发症评估: 每半年查一次心电图、心脏彩超以评估是否存在“肺心病”合并症; 每半年查一次 D-二聚体及下肢深静脉彩超以评估是否存在“深静脉血栓或肺栓塞”; 每年查一次胸部 CT 以评估是否存在“肺癌或肺结核”等合并症。

3. 治疗方案

(1) 缓解症状, 改善运动能力, 改善健康状况;

(2) 预防疾病进展, 预防和治疗急性加重, 降低死亡率;

(3) 治疗及康复方案: ①吸入药物治疗: 包括支气管扩张剂、吸入性糖皮质激素单用或多种药物联合制剂; ②口服解痉及抗炎药物: 包括缓释茶碱、磷酸二酯酶-4 抑制剂、大环内酯类药物等; ③祛痰药物治疗; ④长期家庭氧疗: 对慢阻肺合并慢性呼吸衰竭者可提高生活质量和生存率。a. 长期家庭氧疗的使用指征: 1) $\text{PaO}_2 \leq 55\text{mmHg}$ 或 $\text{SaO}_2 \leq 88\%$, 有或没有高碳酸血症; 2) $\text{PaO}_2 55 \sim 60\text{mmHg}$, 或 $\text{SaO}_2 < 89\%$, 并有肺动脉高压、右心衰竭或红细胞增多症 (血细胞比容 > 0.55); b. 长期家庭氧疗方法: 一般用鼻导管吸氧, 吸氧流量为 $1.0 \sim 2.0\text{L}/\text{min}$, 吸氧时间 > 15 小

时/天。治疗目标：使病人在海平面、静息状态下，达到 $\text{PaO}_2 \geq 60\text{mmHg}$ 和（或）使 SaO_2 升至 90% 以上。

（4）家庭肺康复治疗：家庭肺康复治疗是稳定期病人的重要治疗手段，包括呼吸生理治疗、肌肉训练、营养支持、精神治疗与教育等多方面措施。

三十三、恶性肿瘤晚期恶病质（家庭病床）

恶性肿瘤晚期恶病质（家庭病床）指晚期或终末期肿瘤患者，病情不断恶化，由基层医疗机构提供对症治疗、舒适照护、心理、精神及社会支持等临床保守治疗。

1. 疾病诊断

（1）病理确诊恶性肿瘤或根据现行指南符合临床诊断恶性肿瘤；

（2）临床资料确诊肿瘤晚期证据。

2. 检查检验

常规检查项目：血常规、肝肾功能、营养学评估、B超、CT等。

3. 治疗方案

由临床医师根据患者病情进行对症治疗，制定中西医结合治疗方案，缓解患者疼痛及其它躯体不适，满足基本营养需求，减轻精神心理症状，提高生活质量。

常规用药：常用药品如全身用抗菌药物、内分泌治疗药、抗骨转移药、抗抑郁焦虑谵妄等精神类药品、镇痛药、止呕药、营

养制剂、升白细胞药、抗肿瘤相关中成药或中草药等。

三十四、植物状态（家庭病床）

1. 疾病诊断

符合 1996 年中华医学会急诊医学会指定的诊断标准：认知功能丧失，无意识活动，不能接受指令；保持自主呼吸和血压；有睡眠-觉醒周期；不能理解和表达语言；能自动睁眼或在刺激下睁眼；尿便失禁；可有无目的性眼球跟踪活动。

2. 治疗方案

目前缺乏确切而有效的治疗方法。尽管缺乏系统性研究及足够的循证医学证据，但鉴于大量的植物状态患者人群及巨大的治疗需求，临床对植物状态治疗的研究与尝试一直在进行。以下治疗依照慢性意识障碍诊断与治疗中国专家共识制定而成：

（1）药物治疗：目前尚无足够的证据支持使用药物能提高植物状态患者的意识水平。①目前常用多巴胺受体激动剂和 N-甲基-D-天冬氨酸拮抗剂，临床改善与额顶叶脑代谢的增加有关；②非苯二氮 γ -氨基丁酸（GABA）受体激动剂，可能通过抑制苍白球产生广泛兴奋，以上 2 类药物通过调节中央环路促进意识的复苏；③GABA 受体激动剂主要用于痉挛的治疗，但在少数非对照研究和病例报告中被作为一种潜在的促进意识恢复的药物；④其他改善脑代谢药物可用于修复脑部缺血缺氧；⑤常用辅助药物包括神经营养与扩血管药物两个大类，中医中药通过辨证施治，施以醒脑开窍的单药或组方或提取物。

(2) 高压氧治疗：高压氧治疗可提高脑组织氧张力，促进脑干-网状结构上行激动系统的兴奋性，促进开放侧支循环，有利于神经修复、改善认知。

(3) 并发症治疗：①颅骨缺损：尽早颅骨修补有助于恢复颅腔正常结构和容积，解除大气压对脑组织直接压迫，纠正脑脊液循环失常或受阻，避免脑组织牵拉摆动，间接促进意识的恢复；②脑室扩大与脑积水：可多次进行腰穿测压及放液实验，必要时进行腰大池引流，观察引流期间临床症状变化，一旦确诊脑积水，应及早实施手术，推荐脑室腹腔分流术，建议选择可调压分流装置。术后根据临床症状进行动态压力调节；③阵发性交感神经过度兴奋：阵发性交感神经过度兴奋（PSH）以阵发的交感神经兴奋性增加（心率增快、血压升高、呼吸增快、体温升高、出汗）和姿势或肌张力障碍为特征，量化的PSH评估量表能明确诊断并做出分级，常用药物有苯二氮卓类药物、 β 受体阻滞剂及肌松剂等；④癫痫：有临床发作并经脑电图确诊的植物状态患者，选择单一药物治疗或多药联合治疗，临床还常有脑电图见少量痫样放电，但无临床症状的临床下发作一般不建议进行过强干预，以防止对意识恢复的干扰；⑤疼痛与精神异常：由于长期的不当体位、过度的被动运动、持续的痉挛发作，可能导致严重的疼痛问题，目前缺乏有效的评定量表，试验性治疗可考虑非典型抗精神病药物，如抗抑郁药物；⑥深部静脉血栓：患者长期卧床而被动活动不充分时，易出现静脉血栓栓塞症（VTE），包括深静脉血

栓（DVT）、肺栓塞（PTE）、肌间静脉血栓形成等，早期给予弹力袜、肢体气压、运动等措施预防，一旦诊断 DVT 需暂停肢体主被动运动并进行抗凝治疗；⑦其他并发症：a.患者长期气管切开，肺部感染反复发生，推荐间断开放，以减少暴露时间，需要在呼吸康复的基础上加强气道保护，拔管前应充分评估呼吸和吞咽功能，以及呼吸道有无梗阻可能；b.导尿管在植物状态患者进入康复阶段有条件时应尽早拔除，短期无法拔除者，不推荐抗菌药物膀胱冲洗或灌注，c.肌少症在早期 ICU 救治阶段表现为 ICU 获得性衰弱，进入慢性恢复阶段突出表现为肌少症，推荐加强营养支持中的蛋白供给，及早运动治疗；d.压疮是植物状态患者常见并发症，需通过体位变换、营养支持及局部按摩等加以预防。

（4）康复治疗：植物状态患者的康复从 2 个角度考虑，一是有助于患者整体功能状况的维持，减少并发症，为患者意识的恢复及恢复后可能的重返家庭、社会做好准备；二是采用各种康复技术促进意识的恢复。①运动功能障碍的康复：如体位摆放、四肢被动活动维持关节活动度，预防继发性并发症，同时通过深浅感觉尤其是本体感觉的刺激改善脑的兴奋性；②吞咽功能的康复：吞咽功能训练可以预防吞咽器官的废用性肌萎缩、减少吸入性肺炎和营养不良的发生，有利于早期拔除鼻饲管道及气管切开置管；③呼吸功能的康复：包括体位训练、气道廓清技术、胸廓放松、呼吸肌肌力训练等，还可使用膈肌起搏器进行治疗；④感

官及环境刺激疗法：该疗法有助于促进皮层与皮层下的联系，因此植物状态患者皮层功能有可能经过多种刺激得到恢复，比如听、视、触、嗅、味觉和口腔刺激，利用神经易化技术进行刺激，环境刺激等；⑤音乐治疗：音乐对大脑皮层有较广泛的激活效应，如双侧额叶、颞叶、顶叶、小脑，情感相关的额叶、扣带回、杏仁核、海马响应尤其明显，采用患者喜欢的音乐有助于意识的恢复；⑥中国传统康复治疗：针灸具有醒脑开窍、改善大脑的血液循环、促进脑神经细胞的恢复与再生以及解除大脑皮层抑制的作用。

三十五、晚期血吸虫病

1. 疾病诊断

(1) 血吸虫病的诊断是根据《传染病学》及《血吸虫病学》的诊断标准，分为急性血吸虫病（无需长期门诊），慢性血吸虫病，晚期血吸虫病；其中慢性血吸虫病是分为隐匿型及普通型慢性血吸虫病，其中普通型中分为无肝纤维化型、肝纤维化型及肝硬化型，肝纤维化型及肝硬化型更常见于晚期血吸虫病。

(2) 晚期血吸虫病：有长期反复或大量感染血吸虫尾蚴，临床表现有乏力，大便性状改变，肝区不适当伴有腹水、黄疸、贫血、出血等症状，伴或门静脉高压表现，粪便检查或血液检查提示血吸虫感染，血清检查提示肝功能损害，肝脏影像学检查或肝活检提示血吸虫肝纤维化或肝硬化改变（必备条件），或（和）结肠镜示慢性结肠炎改变。

(3) 其他并发症的诊断：肝脏和肠道的恶性肿瘤，参考相关肿瘤的诊断。

(4) 异位血吸虫病：①肺型血吸虫病：粪便检查或血液检查提示血吸虫感染，表现为轻度咳嗽与胸部隐痛、痰少，咯血罕见。肺部体征也不明显，有时可闻干、湿啰音。但重型患者肺部有广泛病变时，胸部 X 线检查可见肺部有弥漫云雾状、点片状、粟粒样浸润阴影，边缘模糊。②脑型血吸虫病：青壮年患者多见，粪便检查或血液检查提示血吸虫感染。临床表现酷似脑膜脑炎，常与肺部病变同时发生，出现意识障碍、脑膜刺激征、瘫痪、抽搐、腱反射亢进和锥体束征等。脑脊液嗜酸性粒细胞可增高或有蛋白质与白细胞轻度增多。慢性型的主要症状为癫痫发作，尤以局限性癫痫为多见。颅脑 CT 扫描显示病变常位于顶叶，亦可见于枕叶，为单侧多发性高密度结节阴影。

2.检查检验

(1) 门脉高压伴腹水：完善血常规，肝肾功能，电解质，大便常规加隐血试验，腹部彩超，胃镜检查，明确病情后需立即住院治疗，住院治疗后门诊治疗同肝硬化型标准。

(2) 门脉高压伴消化道出血：完善血常规，肝肾功能，电解质，大便常规加隐血试验，腹部彩超，必要时胃镜检查，明确病情后需立即住院治疗，住院治疗后门诊治疗同肝硬化型标准。

(3) 其他并发症：肝脏肠道恶性肿瘤，参考肿瘤相关标准。

3.治疗方案

(1) 治疗原则：①尽早诊断，及时治疗，定期门诊复诊进行监测；②进行健康宣教，减少对肝脏损伤的药物及食物的摄入；③治疗主要包含：保肝治疗，改善肠道微环境治疗，调节免疫，抗肝纤维化治疗及一些对症治疗，其他并发症比如恶性肿瘤的治疗。

(2) 定期复查血常规、肝功能及肝脏 B 超等检查了解病情变化，肝脏 CT 了解肝硬化情况，必要时胃肠镜检查，并根据检查结果及时调整治疗。

(3) 门诊转住院的情形：①单纯门诊药物治疗效果（经过门诊药物治疗后临床症状及体征仍反复出现的）不理想，需要系统治疗的患者；②伴有腹水，消化道出血，肝性脑病，巨脾等严重并发症的患者。

(4) 治疗用药：①常用保肝治疗药物；②常用改善肠道微环境的药物；③常用抗肝纤维化治疗的药物；④疾病相关对症治疗常用药物。

三十六、肾病综合征

1. 疾病诊断

确诊肾病综合征：①大量蛋白尿，尿蛋白定性 3+ 或定量 3.5 克/24 小时以上；②低蛋白血症，血白蛋白值低于 30g/L；③水肿；④高脂血症。

其中①②为诊断必须条件。

2. 检查检验

检查项目	针对的并发症	针对的合并疾病	频率
血常规	肾性贫血	感染	每1~3月一次
尿常规或尿沉渣	评估血尿、蛋白尿等		每1~3月一次
尿微量白蛋白及尿蛋白定量	评估蛋白尿		每1~3月一次
血液生化	低蛋白血症	肾功能衰竭	每1~3月一次
胸片或肺部CT		肺部感染、肺结核、心衰	每年一次
心脏彩超、心电图		心功能衰竭、高血压心脏病、冠心病等	每年一次

3. 治疗方案

(1) 基础治疗：①水肿：在低盐饮食基础上，使用利尿剂；②蛋白尿：优质蛋白饮食，可配合复方氨基酸制剂；口服 ACEI 或 ARB 类药物有利于减少蛋白尿；③高脂血症：可选用他汀类或贝特类药物；④抗血小板及抗凝治疗；⑤有利于延缓肾功能损害药物：如 SGLT-2 抑制剂；⑥治疗肾性贫血药物；⑦中成药治疗；⑧减少糖皮质激素副作用药物：钙剂及活性维生素 D 预防骨质疏松；质子泵抑制剂预防消化道出血等；

(2) 特异性治疗：包括糖皮质激素及免疫抑制剂或生物制剂。根据患者病理类型，并发症以及是否为难治性肾病综合征（激素依赖、激素抵抗及频繁复发），可使用糖皮质激素或其他药物联合使用，如烷化剂、钙调磷酸酶抑制剂、嘌呤拮抗剂、嘧啶拮抗剂、抗 CD20 单克隆抗体、相关中成药等。

三十七、抑郁症（重度）

1. 疾病诊断

抑郁症是以情感低落为主要临床表现的一组疾病的总称。是

指由多种原因引起的以显著和持久的抑郁症状群为主要特征的一类心境障碍。抑郁障碍的核心症状是与处境不相称的心境低落和兴趣丧失。在上述症状的基础上，患者常常伴有焦虑或激越，甚至出现幻觉、妄想等精神病性症状。

诊断标准：抑郁症的诊断应结合病史、临床症状、病程特征及体格检查和实验室检查。

症状标准：ICD-10 抑郁障碍诊断标准的要点。在 ICD-10 中，抑郁障碍的诊断标准包括三条核心症状：①心境低落；②兴趣和愉快感丧失；③导致劳累增加和活动减少的精力降低；七条附加症状：①注意力降低；②自我评价和自信降低；③自罪观念和无价值感；④认为前途暗淡悲观；⑤自伤或自杀的观念或行为；⑥睡眠障碍；⑦食欲下降。

（1）轻度抑郁：具有至少 2 条核心症状和至少 2 条附加症状，且患者的日常工作和社交活动有一定困难，对患者的社会功能轻度影响。

（2）中度抑郁：具有至少 2 条核心症状和至少 3 条（最好 4 条）附加症状，且患者的工作、社交或生活存在相当困难。

（3）重度抑郁：3 条核心症状都存在和具备至少 4 条附加症状，且患者的社会、工作和生活功能严重受损。

（4）伴有精神病症状：符合中、重度抑郁发作的诊断标准，并存在妄想、幻觉或抑郁性木僵等症状。妄想一般涉及自罪、贫穷或灾难迫在眉睫的观念，患者自认为对灾难降临负有责任；幻

觉多为听幻觉和嗅幻觉，听幻觉常为诋毁或指责性的声音，嗅觉多为污物腐肉的气味。

诊断抑郁发作时，一般要求病程持续至少 2 周，并且存在具有临床意义的痛苦或社会功能的受损。

严重标准：社会功能和日常生活能力受损，主观上有痛苦感。

病程标准：符合症状标准和严重标准至少已持续 2 周。

排除标准：排除器质性精神障碍，及精神活性物质和非成瘾物质所致精神障碍。

2.检查检验

常见并发症及随访内容与频次如下：

检查项目	针对的并发症	针对的合并疾病	频率	检查地点
腰围和臀围		肥胖	每 3 月一次	基层医疗机构
体重指数		肥胖	每 3 月一次	基层医疗机构
尿常规		糖尿病	每 3 月一次	基层医疗机构
血常规、血生化（肝肾功能、空腹血糖、空腹血脂、电解质、心肌酶）	白细胞血小板减少 高脂血症 高尿酸血症 低钾血症	骨髓抑制 肝功能损害 糖尿病 高尿酸血症	每 3 月一次	基层医疗机构
心电图	心电图异常	心律失常QTc 延长	每 3 月一次	基层医疗机构
超声心动图	左心室肥厚	心力衰竭	必要时每 1~2 年一次	二级及以上医院
X 线胸片	心脏扩大	心力衰竭	每 3~5 年一次	基层医疗机构
血浆同型半胱氨酸	高同型半胱氨酸血症	脑血管病	每年一次	二级及以上医院
快速血糖、糖化血红蛋白		糖尿病	每 3 月一次	基层医疗机构
脑电图		癫痫	每 3 月一次	二级及以上医院
心理 CT、宗氏抑郁 (SDS)、宗氏焦虑 (SAS)	精神症状及自伤自杀	精神症状、自伤自杀	每 3 月一次	基层医疗机构
头部 CT 或 MRI		脑萎缩	每 1 年一次	二级以上医院

3.治疗方案

抑郁症的治疗目标:

(1) 全病程治疗(急性期治疗 8~12 周; 巩固期治疗 4~9 个月; 维持期治疗 1 年以上);

(2) 药物治疗: 药物治疗以抗抑郁剂治疗为主, 常用的有选择性 5 羟色胺再摄取抑制剂(SSRIs)、选择性 5-羟色胺和去甲肾上腺素再摄取抑制剂(SNRIs)、去甲肾上腺素和特异性 5-羟色胺能抗抑郁剂(NaSSAs)、去甲肾上腺素多巴胺再摄取抑制剂(NDRIs)、其他新型抗抑郁药、三环抗抑郁药, 四环抗抑郁; 及其他药物和中成药如舒肝解郁胶囊, 圣约翰草提取物, 巴戟天寡糖胶囊等; 第一代抗精神病药(典型抗精神病药)和第二代抗精神病药(非典型抗精神病药)。并可根据患者具体症状合并情绪稳定剂、5-HT_{1A}受体部分激动剂、苯二氮卓类药物、 β 受体阻滞剂; 对于合并有躯体疾病尤其心身相关疾病者需注意对躯体疾病的及时处理; 根据药物副作用对症处理。

(3) 心理治疗: 常规开展一般解释性、支持性心理治疗; 并根据患者具体疾病及个人需求开展针对性特需心理治疗(如认知行为治疗、家庭治疗、人际关系治疗等), 可采取多种心理治疗手段。

(4) 物理治疗: 根据患者病情, 可以安排物理治疗如 MECT、重复经颅磁刺激、迷走神经刺激术; 深部脑刺激、中医针灸等。

4. 随访

根据实际情况采取门诊就诊随访, 社区上门随访, 电话随访,

平台网络随访等方式随访；常规患者面对面随访每月一次，强化过程面对面随访每月 1~2 次；根据病情进展及严重程度，每半年酌情调整一次管理级别。

5.需转至二级及以上医院诊疗的标准

- (1) 初次发现精神异常，诊断不明者；
- (2) 肇事肇祸严重，风险评估在 3 级或 3 级以上者；或严重自伤自杀或冲动伤人毁物者；
- (3) 或经 2 种或 2 种以上抗精神病药足剂量及疗程治疗疗效不佳者；或难治性精神分裂症；
- (4) 合并严重药物不良反应者；
- (5) 基层医疗机构医师判断患者合并需要上级医师处理的情况或疾病者。

三十八、强直性脊柱炎

1.疾病诊断

(1) 临床标准：①腰痛、晨僵 3 个月以上，活动时改善，休息无改善；②腰椎额状面和矢状面活动受限；③胸廓活动度低于相应年龄、性别的正常人；

(2) 放射学标准：①双侧骶髂关节炎 ≥ 2 级；②单侧骶髂关节炎 3~4 级；

(3) 血清学标准：人类白细胞抗原 B27 测定 (HLA-B27) 阳性。

符合放射学标准①和至少 1 项临床标准，或符合放射学标准

②和血清学标准和至少 1 项临床标准可确诊。

2.检查检验

(1) 首诊患者建议完善检查：①血常规+血细胞分类计数；②尿常规+尿沉渣镜检；③血生化检查：肝功能、肾功能、心肌酶学、电解质等；④C-反应蛋白；⑤血沉；⑥传染病筛查：PPD皮试或 T-SPOT，乙肝三对；⑦骶髂关节 CT 或 MRI；⑧胸片或肺部 CT；⑨其它检查项目（视病情需要）。

(2) 复诊患者建议完善检查（建议每 1~3 月一次）：①血常规+血细胞分类计数；②尿常规+尿沉渣镜检；③血生化检查：肝功能、肾功能、心肌酶学、电解质等；④C-反应蛋白；⑤血沉。

3.治疗方案

(1) 非甾体类抗炎药：强直性脊柱炎患者控制症状一线药物。应针对每例患者具体情况选用一种非甾体类抗炎药，且在持续规律使用稳定剂量至少 2~4 周评估疗效。疗效不充分者，改用其他不同类别的非甾体类抗炎药。在用药过程中应监测药物不良反应并及时调整。有效者在相应的药物治疗剂量下较长时间持续使用。

(2) 至少连续使用 2 种非甾体类抗炎药治疗效果不佳、病情仍持续活动（强直性脊柱炎病情活动度评分 ASDAS \geq 2.1 或 Bath 强直性脊柱炎疾病活动指数 BASDAI 评分 \geq 4 分）的患者应考虑使用生物制剂，治疗至少 12 周。

(3) 强直性脊柱炎患者如同时合并中轴以外的病变，可使

用慢作用改善病情抗风湿药。

(4) 中医特色治疗：针灸、中药定向透药、中药熏洗、穴位注射、推拿治疗等。

4. 门诊复诊

应规律监测疾病病情评估，疾病活动期每 1~3 月一次。疾病得到控制（缓解）后，可每 3~6 个月监测一次。

三十九、前列腺增生症

1. 疾病诊断

病人就诊后完善泌尿系 B 超、膀胱残余尿量、尿流动力学、尿常规、PSA、FPSA 等相关检查，同时具备以下①②③④或①②③⑤，即可诊断中到重度前列腺增生：①年龄在 55 岁以上；②“B 超”检查前列腺横纵径 $\geq 4\text{CM}$ ；③尿流率检查 $< 10\text{ml/S}$ ，或残余尿 $\geq 50\text{ml}$ ；④未经手术治疗；⑤有急性尿潴留 ≥ 1 次。

2. 检查检验

(1) 泌尿系 B 超或经直肠前列腺彩超、膀胱残余尿量（建议半年一次）；

(2) 前列腺 MRI（建议根据 PSA 及 B 超结果决定）；

(3) 尿流动力学检查（建议一年一次）；

(4) 尿道镜及膀胱镜检（建议一年一次）；

(5) PSA、FPSA（建议一年一次）。

3. 治疗方案

确诊及除外前列腺癌后可考虑保守治疗或手术治疗。

保守治疗用药:

(1) 西药部分: ①利尿药物; ②前列腺疾病用药; ③调节水、电解质及酸碱平衡药物。

(2) 中成药部分: 祛湿剂(限清热通淋剂、化瘀通断淋剂、扶正祛湿剂);

(3) 符合本病种的中药饮片。

4.定期复诊

如 PSA、FPSA 异常, 需进一步行前列腺 MRI 检查, 定期复查泌尿系 B 超或经直肠前列腺彩超, 膀胱残余尿量、PSA、FPSA、尿道镜及膀胱镜检、尿常规等。

四十、器官移植术后抗排异治疗

(一) 异基因造血干细胞移植

1.疾病诊断

(1) 有造血干细胞移植资质三级医院的造血干细胞移植术相关病历资料(包括但不限于病案首页、出院记录、诊断证明书等)。

(2) 需明确为异基因造血干细胞移植(亲缘全合、亲缘半合/单倍体、无关供者/非亲缘供者移植、脐血移植等), 有明确的干细胞移植/回输日期。

2.检查检验

(1) 记录患者基础疾病、移植类型(异基因)、移植后天数;

(2) 评估患者有无移植相关并发症：包括但不限于预处理相关器官损伤、移植物抗宿主病（急性、慢性 GVHD）、病毒激活（CMV、EBV、BCV、JKV、肝炎病毒）、细菌/真菌/卡氏肺孢子虫/结核等感染、微血管栓塞性疾病（TMA）、肝静脉闭塞病（VOD）、出血性膀胱炎、神经系统并发症、眼底并发症、营养状态等。

检查项目、频率

检查项目	频率
血常规、尿常规大便常规、	1~3月每1周随访1~2次
肝肾功能、肝病酶类、血脂血糖、电解质	4~6月每2周随访1次 6~12月每1月随访1次
巨细胞病毒/EB病毒DNA、尿JC/BK病毒DNA 必要时乙肝病毒DNA	1~2年每3~6月随访1次 2年以上每年随访1次
血药物浓度(环孢素、他克莫司、伏立康唑等)	根据病情变化,必要时增加检测频率
骨髓穿刺 微小残留病检测(流式细胞术、PCR分子标记、 染色体)	1~4月每月1次 4~6月每2月1次 6~12月每3月1次 1~2年每半年1次 2年后每年1次 必要时增加检测频率 一旦出现MRD阳性,2周内复查复发趋势
供受者嵌合状态检测	频率同骨髓检测 若出现嵌合率下降,需增加检测频率
肺部CT	肺部感染、肺GVHD、肺支气管闭塞病、移植后淋巴 系统增殖性疾病等合并症时,依据实际情况检测
病原学培养 或病原二代测序检测	依据实际情况
肠镜	腹泻、腹痛,需肠粘膜活检鉴别肠GVHD、巨细胞病 毒肠炎等时
皮肤科检查	发生皮疹,需要鉴别皮肤GVHD等时
眼科检查	发生移植相关角膜、视网膜病变,巨细胞病毒感染时

(3) 评估基础疾病状态(缓解、复发)、移植物植入状态(嵌合率检测);

(4) 根据随访规范或病情,进行相应检查;

(5) 根据移植后并发症的预防或治疗规范,开具或调整门诊用药。

3.治疗方案

(1) 预防急性、慢性移植物抗宿主病(GVHD)治疗。

(2) 预防病毒激活(包括巨细胞病毒、EB病毒、肝炎病毒激活等)治疗。

(3) 预防机会致病菌感染(真菌、细菌,甚至结核感染)。

(4) 预防肝静脉闭塞病(VOD)、微血管栓塞性疾病(TMA) 等治疗。

(5) 预防和治疗器官功能损伤。

(6) 对于移植后消化道损伤或消化道GVHD, 较长时期食欲下降、恶性呕吐、腹泻、营养不良, 尚可口服补充营养患者, 给予口服肠道营养支持。

(7) 预防移植后疾病复发。

(二) 肝移植

1. 疾病诊断

(1) 有移植资质的三级甲等医院出示的肝移植手术的相关病历资料(包括但不限于病案首页、手术记录、出院记录、诊断书等)。

(2) 有相关肝移植的影像学资料(包括但不限于彩色多普勒超声、CT、MRI等)。体格检查腹部可见肝移植手术瘢痕。

2. 检查检验

检查项目	频率
血常规	1~3个月每周随访1次, 4~6个月每2周随访1次, 6~12个月每月随访1次, 1~5年每3个月随访1次, 5年以上每半年随访1次
尿常规	
生化(肝肾功能、空腹血糖、空腹血脂、血电解质)	
他克莫司浓度	1~6个月每月随访1次 6~12个月每3个月随访1次 1年以上每半年随访1次
免疫功能监测	
移植肝彩超	
乙肝相关检查(乙肝两对半、HBV-DNA等)	
肿瘤标记物(甲胎蛋白、异常凝血酶原)	

3.治疗方案

(1) 规律服用免疫抑制剂（在有效预防排斥反应的前提下，达到药物剂量及药物不良反应最小化，实现个体化给药）。

(2) 根据异常检验结果及并发症，合理使用辅助药物，规律门诊复查肾功能及血药浓度。

(三) 肾移植

1.疾病诊断

(1) 有移植资质的三级甲等医院出示的肾移植手术的相关病历资料（包括但不限于病案首页、手术记录、出院记录、诊断书等）。

(2) 有相关肾移植的影像学资料（包括但不限于彩色多普勒超声、CT、MRI 等）。

(3) 体格检查下腹部可见肾移植手术瘢痕，可触及移植肾。

2.检查检验

检查项目	频率
血常规	1~3 个月每周随访 1 次， 4~6 个月每 2 周随访 1 次， 6~12 个月每月随访 1 次， 1~5 年每 3 个月随访 1 次， 5 年以上每半年随访 1 次
尿常规	
生化（肝肾功能、空腹血糖、空腹血脂、血电解质）	
他克莫司浓度	
免疫功能监测	1~6 个月每月随访 1 次 6~12 个月每 3 个月随访 1 次 1 年以上每半年随访 1 次
移植肾彩超	
乙肝相关检查（乙肝两对半、HBV-DNA 等）	
HLA I II 类抗体	

3.治疗方案

(1) 规律服用免疫抑制剂（在有效预防排斥反应的前提下，达到药物剂量及药物不良反应最小化，实现个体化给药）。

(2) 根据异常检验结果及并发症，合理使用辅助药物。

(3) 规律门诊复查移植相关生化检验及免疫抑制剂血药浓度。

(四) 肺移植

1.疾病诊断

(1) 有移植资质的三级甲等医院出示的肺移植手术的相关病历资料（包括但不限于病案首页、手术记录、出院记录、诊断书等）。

(2) 有相关肺移植的影像学资料（包括但不限于自体肺病理诊断、CT等）。

2.检查检验

检查项目	频率
血常规	1~3个月每周随访1次， 4~6个月每2周随访1次，
生化（肝肾功能、空腹血糖、空腹血脂、血电解质）	6~12个月每月随访1次， 1~5年每3个月随访1次， 5年以上每半年随访1次
他克莫司浓度	
免疫功能监测	
肺部CT	1~6个月每月随访1次 6~12个月每3个月随访1次
乙肝相关检查（乙肝两对半、HBV-DNA等）	1年以上每半年随访1次
HLA I II类抗体	

3.治疗方案

(1) 规律服用免疫抑制剂(在有效预防排斥反应的前提下,达到药物剂量及药物不良反应最小化,实现个体化给药)。

(2) 根据异常检验结果及并发症,合理使用辅助药物。

(3) 规律门诊复查移植相关生化检验及免疫抑制剂血药浓度。

(五) 心脏移植、心肺联合移植

1.疾病诊断

(1) 有移植资质的三级甲等医院出示的心脏移植、心肺联合移植手术的相关病历资料(包括但不限于病案首页、手术记录、出院记录、疾病诊断书等)。

(2) 有相关心脏移植、心肺联合移植的影像学和/病理学资料(包括但不限于彩色多普勒超声、X线胸片、CT、MRI、心肌活检、肺活检等)。

(3) 体格检查胸部可见心脏移植、心肺联合移植手术瘢痕。

2.检查检验

检查项目	频率
血常规	1~3个月每周随访1次, 4~6个月每2周随访1次, 6~12个月每月随访1次, 1~5年每3个月随访1次, 5年以上每半年随访1次
尿常规+尿沉渣	
生化(心肺五项、肝肾功能、空腹血糖、血脂、血电解质、甲功五项、糖化血红蛋白)	
他克莫司或环孢素谷浓度	
免疫功能监测	1~6个月每月随访1次 6~12个月每3个月随访1次 1年以上每半年随访1次
移植心脏彩超、心电图、胸片、肺部高分辨率CT	

3.治疗方案

(1) 规律服用免疫抑制剂（在有效预防排斥反应的前提下，达到药物剂量及药物不良反应最小化，实现个体化给药）。

(2) 根据异常检验结果及并发症，合理使用辅助药物。

四十一、子宫内膜异位症（术后6个月内）

1.疾病诊断

根据2015年中国《子宫内膜异位症的诊治指南》，子宫内膜异位症的诊断需经由手术、活检等方式取得病灶处的异位内膜组织进而获得病理学诊断，对于经过手术未能获得病理诊断的患者，则综合其临床症状、体征及辅助检查结果进行诊断：

(1) 临床症状和体征：具有子宫内膜异位症的临床表现：疼痛（痛经、慢性盆腔痛、性交痛、肛门坠痛），不孕等。

(2) 子宫内膜异位症分期标准

ASRM分期：目前，常用的内异症分期方法是美国生殖医学学会（American Society for Reproductive Medicine, ASRM）分期，即1996年第3次修订的美国生育学会修订的内异症分期（r-AFS）。ASRM分期主要根据腹膜、卵巢病变的大小及深浅，卵巢、输卵管粘连的范围及程度，以及直肠子宫陷凹封闭的程度进行评分；共分为4期：I期（微小病变）：1~5分；II期（轻度）：6~15分；III期（中度）：16~40分；IV期（重度）：>40分。

表 1 内异症 ASRM 分期评分表 (分)

类别	异位病灶				程度	粘连			直肠子宫陷凹封闭的程度		
	位置	大小 (cm)				范围	<1/3 包裹	1/3~ 2/3 包裹	>2/3 包裹	部分	完全
		<1	1~3	>3							
腹膜	表浅	1	2	3	~	~	~	~	~	~	
	深层	2	4	6	~	~	~	~	~	~	
卵巢	右侧, 表浅	1	2	4	右侧, 轻	1	2	4	~	~	
	右侧, 深层	4	16	20	右侧, 重	4	8	16	~	~	
	左侧, 表浅	1	2	4	左侧, 轻	1	2	4	~	~	
	左侧, 深层	4	16	20	左侧, 重	4	8	16	~	~	
输卵管	~	~	~	~	右侧, 轻	1	2	4	~	~	
	~	~	~	~	右侧, 重	4	8	16	~	~	
	~	~	~	~	左侧, 轻	1	2	4	~	~	
	~	~	~	~	左侧, 重	4	8	16	~	~	
直肠子宫陷凹 封闭	~	~	~	~	~	~	~	4	40		

注: 如果输卵管伞端完全粘连, 评 16 分; 如果患者只残留 1 侧附件, 其卵巢及输卵管的评分应乘以 2; ~ 无此项; 内异症: 子宫内膜异位症; ASRM: 美国生殖医学学会

2. 检查检验

影像学检查: 彩超检查, 主要对卵巢子宫内膜异位囊肿的诊断有价值, 典型的卵巢子宫内膜异位囊肿的超声影像为无回声区内有密集光点; 经阴道或直肠超声、CT 及 MRI 检查对浸润直肠或阴道直肠隔的深部病变的诊断和评估有一定意义。

血清 CA125 水平检测: CA125 水平检测对早期内异症的诊断意义不大。CA125 水平升高更多见于重度内异症、盆腔有明显炎症反应、合并子宫内膜异位囊肿破裂或子宫腺肌病者。

3. 治疗方案

(1) 术后药物治疗方案 (6 个月以内): ①GnRH-a: 用法: 依不同的制剂有皮下注射或肌肉注射, 每 28 天 1 次, 共用 3~6

个月。②口服避孕药：用法：连续或周期用药，持续6个月及以上，可较长时间用药。③孕激素：用法：连用6个月。

(2) 术后药物治疗方案(超过6个月)：①GnRH-a序贯口服避孕药：用法：依不同的制剂有皮下注射或肌肉注射，每28天1次，共用3~6个月之后序贯使用口服避孕药长期管理。

②GnRH-a序贯孕激素：用法：依不同的制剂有皮下注射或肌肉注射，每28天1次，共用3~6个月之后序贯使用孕激素长期管理。

③GnRH-a序贯高效孕激素宫内缓释系统：用法：依不同的制剂有皮下注射或肌肉注射，每28天1次，共用3~6个月之后序贯使用高效孕激素宫内缓释系统长期管理。④口服避孕药：用法：连续或周期用药，持续6个月及以上，可较长时间用药。

4.随访

建议术后半年内每3个月随访1次，半年后每6个月随访1次。随访内容的重点在于药物治疗、药物副作用的管理、病情的监测、生育问题的指导。随访内容包括妇科检查、盆腔超声检查、卵巢储备功能监测、CA125等。

四十二、艾滋病

1.疾病诊断

(1) 成人、青少年及18个月龄以上儿童，符合下列条件即可诊断：HIV抗体筛查试验阳性和HIV补充试验阳性(抗体补充试验HIV-1阳性或核酸定性检测阳性或核酸定量大于5000拷贝/ml)；

(2) 18 月龄及以下儿童，符合下列一项者即可诊断：(1) 为 HIV 感染母亲所生和 HIV 分离试验结果阳性；(2) 为 HIV 感染母亲所生和两次 HIV 核酸检测均为阳性（第二次检测需在出生 6 周后进行）；

(3) 有医源性暴露史，HIV 分离试验结果阳性或两次 HIV 核酸检测均为阳性。

2. 检查检验

在启动抗病毒治疗前及抗病毒治疗过程中，须通过必要的临床检查和实验室检测来进行基线评估和抗病毒治疗效果监测。

必要的检测项目包括体重、全血细胞计数和分类（包括血细胞、血红蛋白、血小板）、尿常规、肝功能、肾功能、血糖、血脂、CD4+T 淋巴细胞基数、胸部 X 线检查、痰涂片（有咳嗽、咳痰时）、HBsAg、抗 HCV、血糖（空腹）、HIV 血浆病毒载量等。

艾滋病病毒感染者检查项目*		
项目名称	初治患者检查频次/年	经治患者检查频次/年
肾功能**	1 至 4 次	1 至 2 次
肝功能	4 至 7 次	2 至 4 次
骨密度	1	1
血常规	6	2
尿常规	6	2
病毒载量	2 次	2
CD4 细胞数	2	1
*实践中随访频率应结合 HIV 感染者实际情况而定		
**肾功能检测频率根据服用的药物及 HIV 感染者实际情况而定		

3.治疗方案

治疗目标：降低 HIV 感染的发病率和病死率、减少非艾滋病相关疾病的发病率和病死率，使患者获得正常的期望寿命，提高生活质量；最大程度地抑制病毒复制使病毒载量降低至检测下限并减少病毒变异；重建或者改善免疫功能；减少异常的免疫激活；减少 HIV 的传播、预防母婴传播。

(1) 成人及青少年

一旦确诊 HIV 感染，无论 CD4+T 淋巴细胞水平高低，均建议立即开始治疗。根据《中国艾滋病诊疗指南（2018 版）》的建议，属于指南推荐方案且已纳入医保目录的方案如下：

2种NRTI	第三种药物
推荐方案	
TDF (ABC ^a) +3TC (FTC)	+NNRTIs: EFV、RPV或 +PIs: LPV/r或INSTIs、FIs
单片制剂方案	
TAF/FTC/EVG/c*	
替代方案	
AZT/3TC	+EFV或NVP ^b 或RPV ^c 或LPV/r

注：TDF：替诺福韦；ABC 阿巴卡韦；3TC：拉米夫定；FTC：恩曲他滨；AZT：齐多夫定；NNRTI：非核苷类反转录酶抑制剂；EFV：依非韦伦；PI 蛋白酶抑制剂；INSTI：整合酶抑制剂；FIs：融合抑制剂；LPV/r：洛匹那韦/利托那韦；NVP：奈韦拉平；RPV：利匹韦林；*单片复方制剂

(2) 儿童

根据《中国艾滋病诊疗指南（2018 版）》的建议，属于指南推荐方案且已纳入基本医保目录的方案如下：

年龄 (岁)	推荐方案	备选方案	说明
<3	ABC或 AZT+3TC+LPV/r	ABC+3TC+NVP AZT+3TC+NVP	1.由于年龄非常小的婴幼儿体内药物代谢很快,且由于免疫系统功能尚未发育完全,使感染不易被控制,体内病毒载量含量很高,因此婴幼儿治疗需要非常强有力的方案;2.AZT或ABC作为一个NRTI使用(首选ABC)3.曾暴露于NNRTI药物的婴幼儿选择LPV/r;4.TDF不能用于该年龄段儿童
3~10	ABC+3TC+EFV	AZT/TDF+3TC+NVP/EFV/LPV/r	美国已批准TDF适用于3岁以上儿童
>10	TDF+3TC+EFV	ABC/AZT+3TC+NVP/EFV/LPV/r	

注:ABC:阿巴卡韦;AZT:齐多夫定;3TC:拉米夫定;LPV/r:洛匹那韦/利托那韦;EFV:依非韦伦;NVP:奈韦拉平;TDF:替诺福韦;NNRTI:非核苷类反转录酶抑制剂

(3) 换药标准和治疗失败患者的抗病毒治疗

在持续进行抗病毒治疗的患者中,开始治疗(启动或调整)48周后血浆 HIV-RNA 持续 ≥ 200 拷贝/ml;或病毒学反弹:在达到病毒学完全抑制后又出现 HIV-RNA ≥ 200 拷贝/ml 的情况判断为治疗失败。治疗失败患者方案的选择原则是更换至少 2 种,最好 3 种具有抗病毒活性的药物。

4. 随访管理

对抗病毒治疗的患者需要定期随访和监测,以评价治疗的效果,及时发现抗病毒药物的不良反应,以及是否产生病毒耐药性等,必要时更换药物以保证抗病毒治疗的成功。

(1) 随访的内容和频率

随访内容包括临床评估和实验室检查。首次临床评估应该包括 HIV 感染者的体重和身高、生命体征、全面的体格检查、系

统的全面评估和用药史。实验室检测可以补充 HIV 感染者自我报告和医务人员临床评估的可信度。抗病毒治疗的监测包括疗效评估、病毒耐药性检测、药物不良反应观察、药物浓度检测和药物相互作用等。

开始接受抗病毒治疗的 HIV 感染者应在治疗开始后的前 3 个月内每月到所在地区的抗病毒治疗门诊复诊 1 次，以评估药物不良反应和 HIV 感染者的治疗依从性；如果 HIV 感染者能耐受治疗，以后可以每 3 个月分别到门诊复诊 1 次。如果 HIV 感染者不良反应较严重，应该加大对其随访频率，及时调整治疗方案，以保证治疗依从性。

（2）随访需要注意的事项

在治疗随访过程中，要注意观察药物的长期不良反应以及随着年龄增长而可能出现的心脑血管、血糖血脂和骨肾代谢异常等问题，并根据情况来调整抗病毒治疗（ART）方案或采取相应处理措施。

四十三、慢性肾功能衰竭（门诊透析治疗）

（一）血液透析

1. 疾病诊断

建议患者导入透析治疗指征：肾小球滤过率（glomerular filtration rate, GFR） $< 15\text{ml}/(\text{min}\cdot 1.73\text{m}^2)$ ，且出现下列临床表现之一者：①不能缓解的乏力、恶心、呕吐、瘙痒等尿毒症症状或营养不良；②难以纠正的高钾血症；③难以控制的进展性代

谢性酸中毒；④难以控制的水钠潴留和高血压，合并充血性心力衰竭或急性肺水肿；⑤尿毒症性心包炎；⑥尿毒症性脑病和进展性神经病变；⑦医师认为其他需要血液透析的病因。高风险患者（合并糖尿病），应适当提早开始透析治疗。

2.检查检验

血液透析患者应定期进行血液生化及透析充分性评估，以调整透析处方，预防透析并发症，预防院感，提高透析质量。

血液透析患者医疗质量管理指标及检测频率

过程指标	检测频率
乙型肝炎、丙型肝炎、梅毒和艾滋病标志物	1. 新导入或新转入患者即时检测，3个月内复检 2. 长期透析患者每6个月1次 3. 阳性转阴性患者前6个月每月1次，后6个月每3个月1次 4. 新发患者的密切接触者即时检测
血常规	每3个月1次
血液生化：肝肾功能、电解质、血脂等	每3个月1次
血清铁蛋白和转铁蛋白饱和度	每6个月1次
全段甲状旁腺激素	每6个月1次
血清前白蛋白	每6个月1次
C-反应蛋白	每6个月1次
β2微球蛋白	每6个月1次
Kt/V和URR	每6个月1次
胸片或肺部CT	每6个月~1年1次
心脏彩超、心电图	每年1次

3.治疗方案

（1）首次血液透析前应进行乙型和丙型肝炎病毒、梅毒和HIV的血清学指标检测，以及肺结核等呼吸道传染病检查，以决定透析治疗分区及血液透析机安排。

(2) 维持透析患者应建立透析病历。每次透析前均应进行症状和体征评估，观察有无出血，测量体重，评估血管通路，并定期进行血生化检查及透析充分性评估，及时调整透析处方。

(3) 长期透析患者建议每 2 周评估一次干体重。干体重的标准：①透析过程中无明显的低血压；②透析前血压得到有效控制；③临床无水肿表现；④胸部 X 线片无肺淤血征象；⑤心胸比值，男性 < 50%，女性 < 53%；⑥有条件者也可以应用生物电阻抗法等技术进行机体容量评估。

(4) 透析治疗频率，一般建议每周 3 次透析。对于残肾功能较好，残肾尿素清除率 (residual renal urea clearance, K_{ru}) 在 $2\text{ml}/(\text{min}\cdot 1.73\text{m}^2)$ 以上、尿量 $200\text{ml}/\text{d}$ 以上且透析间期体重增长不超过 3%~5%、心功能较好者，可予每周 2 次透析，但不作为常规透析方案。

(5) 建议长期血透患者除常规透析外，应定期进行血液透析滤过和血液灌流治疗，以改善透析充分性，提高生活质量。

(6) 定期为患者进行血液生化检查，合理选择药物，治疗包括高血压、贫血、感染、骨矿物质代谢紊乱、心脑血管并发症、营养不良等透析常见并发症。

(二) 腹膜透析

1. 疾病诊断

建议患者导入透析治疗指征：适用于各种原因导致的慢性肾功能衰竭，和血液透析适应症相同：肾小球滤过率 (glomerular

filtration rate, GFR) < 15ml/ (min•1.73m²), 且出现下列临床表现之一者: ①不能缓解的乏力、恶心、呕吐、瘙痒等尿毒症症状或营养不良; ②难以纠正的高钾血症; ③难以控制的进展性代谢性酸中毒; ④难以控制的水钠潴留和高血压, 合并充血性心力衰竭或急性肺水肿; ⑤尿毒症性心包炎; ⑥尿毒症性脑病和进展性神经病变; ⑦医师认为其他需要腹膜透析的病因。高风险患者(合并糖尿病), 应适当提早开始透析治疗。

但以下情况可优先考虑腹膜透析: ①老年人、婴幼儿、儿童; ②有心、脑血管疾病史或心血管状态不稳定; ③血管条件不佳或反复动静脉造瘘失败; ④凝血功能障碍伴明显出血或出血倾向; ⑤尚有较好的残余肾功能; ⑥偏好居家治疗, 或需要白天工作、上学者; ⑦交通不便的农村偏远地区者。

2.检查检验

腹膜透析患者应定期进行血液生化及腹膜平衡实验、透析充分性、残余肾功能评估(Kt/V、Ccr), 以延缓肾脏进展, 调整透析处方, 预防透析并发症, 提高透析质量。

腹膜透析患者医疗质量管理指标及检测频率

过程指标	检测频率
腹膜平衡实验	1. 新导入患者, 规律透析后1个月 2. 长期透析患者每3~6个月1次 3. 腹膜炎治愈后1个月重新检查
残余肾功能(Kt/V、Ccr)	1. 有残余肾功能, 每3个月1次 2. 残肾Kt/V<0.1, 每6个月1次
透析充分性	1. 新导入患者, 规律透析后1个月 2. 长期透析患者每3~6个月1次
血常规	每1~3个月1次
血液生化: 肝肾功能、电解质、血脂、血糖、糖化血红蛋白(糖尿病患者)等	每1~3个月1次
血清铁蛋白和转铁蛋白饱和度	每3~6个月1次

过程指标	检测频率
全段甲状旁腺激素	每3~6个月1次
血清前白蛋白	每3~6个月1次
C-反应蛋白	每3~6个月1次
β 2微球蛋白	每3~6个月1次
血清四项传染病标志物	每12个月1次
胸片或肺部CT	每6~12个月1次
心脏、腹部彩超、心电图	每12个月1次

3.治疗方案

(1) 腹膜透析为居家透析，患者需定期返院进行随访，由专职医师和专职护士共同完成。随访频率：新导入患者出院后1月随访1次；病情稳定者每3月随访1次，病情不稳定者随时随访或住院治疗；每位透析患者应建立透析档案。

(2) 随访内容包括：询问患者一般情况及体格检查；腹膜透析导管出口处检查；留取血、尿、腹透液标本完成相应的检查项目；更换腹透外接短管（每3~6月1次，腹膜炎治愈后更换1次）；根据完成的结果进行处方调整，腹透患者的再次培训、营养指导、开具需要的药物；预约下次随访时间。

(3) 透析治疗频率，根据患者的意愿和生活方式可以选择透析模式：持续非卧床腹膜透析(CAPD)或自动腹膜透析(APD)；根据患者的临床状态、体表面积、和残余肾功能制定透析剂量：推荐初始剂量如下图所示：

CAPD 患者初始透析剂量选择		
BSA	<1.73 m ²	≥1.73 m ²
残肾 GFR>2ml/min	(2~4)次*2.0L/d	(3~5)次*2.0L/d
残肾 GFR≤2ml/min	(3~5)次*2.0L/d	(4~6)次*2.0L/d

(4) 定期对患者及家属进行教育和培训：新置管患者至少每日 1 次，考核合格方可出院；长期透析患者每 3 月 1 次。内容包括：正确的更换腹膜透析液操作；导管出口护理；饮食指导；适当运动；并发症的预防和处理、腹膜透析记录等。

(5) 定期为患者进行血液生化检查，合理选择药物，治疗包括心脑血管并发症、贫血、感染、骨矿物质代谢紊乱、营养不良等透析常见并发症。