

# 自身免疫性肝炎临床路径

(2016 年版)

## 一、自身免疫性肝炎临床路径标准住院流程

### (一) 适用对象。

第一诊断为自身免疫性肝炎 (ICD-10: K75.400)。

### (二) 诊断依据。

根据《实用内科学》(陈灏珠、林果为、王吉耀主编,人民卫生出版社,2013年,第十四版)以及2011年英国胃肠病学会和2010年美国肝病研究协会发布自身免疫性肝炎的实践指南。

1. 具有相符的临床症状与体征;
2. 实验室检查的异常: 如转氨酶 (ALT、AST) 升高, 免疫球蛋白 IgG 或  $\gamma$ -球蛋白水平升高, 血清学标志物如抗核抗体 (ANA)、抗平滑肌抗体 (SMA)、抗肝肾微粒体 I 型抗体 (anti-LKM1) 或抗肝细胞胞质 I 型抗体 (anti-LC1) 阳性;
3. 肝组织学表现为界面性肝炎;
4. 排除其他导致慢性肝炎的病因, 如病毒性、遗传代谢性、药物性、胆汁淤积性等。
5. 对于临床表现不典型、难以确定的患者, 可采用国际标准化的诊断积分系统进行评估 (表 1)。

此外, 2008 年 Mayo 临床中心推出了简化的 AIH 诊断标

准，便于临床应用（表 2）。

根据血清学特征，自身免疫性肝炎通常分为 2 型：1 型的特征性抗体为 ANA 和 SMA 阳性，任何年龄均可发病。2 型特征性抗体为 anti-LKM1 和 anti-LC1 阳性，多见于儿童，相对少见。

表 1：自身免疫性肝炎的诊断积分系统（IAIHG，1999）

项 目	因 素	评分
性别	女性	+2
ALP/AST(或 ALT)比值	>3	-2
	<1.5	+2
γ 球蛋白或 IgG(大于正常值的 倍数)	>2.0	+3
	1.5-2.0	+2
	1.0-1.5	+1
	<1.0	0
ANA、SMA 或 anti-LKM1 滴度	>1:80	+3
	1:80	+2
	1:40	+1
	<1:40	0
AMA	阳性	-4
病毒感染活动性标志物	阳性	-3
	阴性	+3
肝毒性药物服用史	有	-4
	无	+1
乙醇摄入量	<25g/d	+2
	>60g/d	-2
伴随的免疫性疾病	任何其他非肝脏免疫系统疾病	+2
其他自身抗体	Anti-SLA/LP、anti-LC1、pANCA	+2

组织学特征	界面性肝炎	+3
	浆细胞浸润	+1
	玫瑰花结改变	+1
	无上述改变	-5
	胆管病变	-3
	非典型特征	-3
HLA	DR3 或 DR4	+1
对治疗的应答	完全缓解	+2
	缓解后复发	+3
治疗前		
确诊 AIH		>15
疑诊 AIH		10~15
治疗后		
确诊 AIH		>17
疑诊 AIH		12~17

表 2. 自身免疫性肝炎诊断的简化标准

分类	变量	积分
自身抗体		
ANA 或 SMA	1:40	+1
ANA 或 SMA	≥1:80	+2;
或 Anti-LKM-1	≥1:40	多项同时出现时
或抗可溶性肝抗原抗体	阳性	最多 2 分
(anti-SLA)		
免疫球蛋白水平		
IgG	>正常值上限 (ULN)	+1
	>1.1ULN	+2
组织学改变		
形态学特点	符合 AIH	+1

	AIH 典型表现	+2
病毒性肝炎		
无病毒性肝炎	病毒标志物阴性	+2
治疗前总积分		
确诊		≥7
疑诊		6

注：界面性肝炎、汇管区和小叶内淋巴浆细胞浸润、肝细胞玫瑰花结样改变被认为是特征性 AIH 组织学改变，3 项同时出现时为典型 AIH 表现。

### **（三）治疗方案的选择。**

根据《实用内科学》（陈灏珠、林果为、王吉耀主编，人民卫生出版社，2013 年，第十四版），以及 2011 年英国胃肠病学会和 2010 年美国肝病研究协会发布的自身免疫性肝炎实践指南。

应积极治疗对 AIH 进行治疗，免疫抑制剂是治疗 AIH 首选药物。最常用的免疫抑制剂为糖皮质激素（泼尼松或泼尼松龙），可单独应用也可与硫唑嘌呤联合应用。治疗包括诱导缓解治疗与维持治疗两阶段。

尽管 AIH 对免疫抑制剂有良好的应答，但免疫抑制剂治疗的不良反应较多，应掌握治疗指征。通常情况下，组织学检查发现界面性肝炎，无论有无肝纤维化或肝硬化均应给予治疗；需要强调的是转氨酶和  $\gamma$ -球蛋白升高程度并非与肝组织损伤严重程度相一致。

### **（四）标准住院日为 12 - 20 日。**

### **（五）进入路径标准。**

1. 第一诊断必须符合 ICD-10: K75.400。

2. 符合需要住院的指征：转氨酶升高超过 2.5 倍正常上线 (ULN)；转氨酶超过 2ULN 同时伴有临床症状或结合胆红素升高；血清-球蛋白超过 2ULN；肝活检存在桥接样坏死或多小叶坏死的组织学表现。

3. 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、大便常规+潜血；

(2) 肝肾功能、电解质、血糖、血脂、凝血功能、胆碱酯酶、血清蛋白电泳、肝炎病毒标志物全套、免疫球蛋白、自身抗体 (ANA、SMA、AMA、anti-LKM1、anti-LC1 和 pANCA 等)、AFP 和肝癌相关指标、肝硬化相关指标；

(3) 胸片、心电图、腹部 B 超。

2. 根据患者情况可选择：铜蓝蛋白、甲状腺功能等其他生化指标；上腹部 CT 或 MRI、肝穿刺活组组检查、肝血管造影和 PET-CT,。

3. 疑有肝硬化门静脉高压者可选择：上、下消化道内镜检查。

#### **(七) 治疗方案与药物选择。**

1. 激素和免疫抑制剂治疗：通常采用糖皮质激素单药治疗诱导缓解治疗，泼尼松或泼尼松龙初始剂量 40-60 mg/d，并于 4 周内逐渐减量至 15-20 mg/d；也可采用糖皮质激素联合硫唑嘌呤（50 mg/d）诱导治疗，尤其是对于糖皮质激素副作用风险增加的患者（如，具有脆性糖尿病、骨质疏松、情感不稳定、精神病史和控制不良的高血压患者），泼尼松或泼尼松龙初始剂量为 30 mg/d，并于 4 周内逐渐减量至 10 mg/d，硫唑嘌呤无需减量。维持治疗可采用泼尼松或泼尼松龙（2.5-10 mg/d）单药或联合硫唑嘌呤（50 mg/d）治疗，也可单用硫唑嘌呤（50 mg/d）维持治疗。治疗应强调个体化的原则。

在上述经典治疗疗效不佳的病人，建议考虑选择其他免疫抑制剂如环孢素 A、霉酚酸酯、羟氯喹和雷公藤制剂等。

## 2. 其他保肝药物及对症治疗。

（1）可根据肝功能损伤程度可应用多烯磷脂酰胆碱、甘草酸类及谷胱甘肽等药物静脉应用以及中草药治疗。

（2）给予质子泵抑制剂（PPI）和其他胃保护药口服，每日两次，以保护胃粘膜，预防消化道出血。对已有胃肠道出血病史的患者，给予胃镜下止血或手术治疗。

（3）骨质疏松的预防和治疗，给予口服钙剂、肌注维生素 D3 注射液及磷酸盐类等药物的应用。

## 3. 对于慢加急性肝衰竭患者，经过上述治疗，病情无缓

解，推荐肝移植前的评估。

4. 针对难治性重症患者，有条件的医院可考虑在专家组指导下使用免疫吸附、血浆置换或免疫细胞治疗。

#### **（八）出院标准。**

1. 临床症状改善或消失。
2. 血清转氨酶、胆红素和-球蛋白水平的改善。

#### **（九）变异及原因分析。**

1. 经治疗后，临床症状及生化指标反而恶化，考虑重叠其他肝脏疾病如肝窦状核变性、原发性胆汁性肝硬化和原发性硬化性胆管炎、慢性丙型肝炎者，则退出该路径。

2. 入院后评估发现诊断不能确定、已经是肝硬化失代偿期或合并有原发性肝癌者，则退出该路径，进入相应的临床路径。

3. 经治疗后，临床症状与实验室指标进行性进展，有急性肝衰竭或慢加急性肝衰竭时，则退出该路径，进入相应的临床路径。

## 二、自身免疫性肝炎临床路径表单

适用对象：**第一诊断**为自身免疫性肝炎（ICD-10：K75.400）

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：10 - 14 日

时间	住院第 1 天	住院第 2 天
主要诊疗工作	<input type="checkbox"/> 完成询问病史和体格检查 <input type="checkbox"/> 完成入院病历及首次病程记录 <input type="checkbox"/> 拟定检查项目 <input type="checkbox"/> 制订初步治疗方案 <input type="checkbox"/> 对患者进行有关肝功能异常的宣教	<input type="checkbox"/> 上级医师查房 <input type="checkbox"/> 明确下一步诊疗计划 <input type="checkbox"/> 完成上级医师查房记录 <input type="checkbox"/> 根据其他检查结果进行鉴别诊断 <input type="checkbox"/> 向患者及家属交代病情，解释免疫抑制剂治疗的必要性及副作用
重点医嘱	<b>长期医嘱：</b> <input type="checkbox"/> 内科护理常规 <input type="checkbox"/> 二级护理 <input type="checkbox"/> 普通饮食 <input type="checkbox"/> 保肝治疗药物 <b>临时医嘱：</b> <input type="checkbox"/> 血、尿、大便常规+潜血 <input type="checkbox"/> 肝肾功能、电解质、血糖、铜蓝蛋白、凝血功能、甲状腺功能、凝血功能、血清蛋白电泳、免疫球蛋白、AFP、HBV、HCV、ANA、SMA、AMA、抗 LKM-1、抗 LC-1、pANCA 等。 <input type="checkbox"/> 腹部超声、胸正侧位片、心电图 <input type="checkbox"/> 必要时行：肝穿刺检查及胃镜检查 <input type="checkbox"/> 其他检查（酌情）	<b>长期医嘱：</b> <input type="checkbox"/> 内科护理常规 <input type="checkbox"/> 二级护理 <input type="checkbox"/> 普通饮食 <input type="checkbox"/> 泼尼松或泼尼松龙 <input type="checkbox"/> 免疫抑制剂 <input type="checkbox"/> PPI 和其他胃肠保护药治疗 <input type="checkbox"/> 保肝治疗药物 <b>临时医嘱：</b> <input type="checkbox"/> 必要时行：骨密度检测 <input type="checkbox"/> 必要时性：胃镜检查（大便潜血阳性或疑食管曲张静脉推荐）
主要护理工作	<input type="checkbox"/> 入院宣教 <input type="checkbox"/> 健康宣教：疾病相关知识 <input type="checkbox"/> 根据医生医嘱指导患者完成相关检查 <input type="checkbox"/> 完成护理记录 <input type="checkbox"/> 记录入院时患者体重 <input type="checkbox"/> 风湿免疫病慢病管理（心理、康复、自我评估、用药指导、数据库录入）	<input type="checkbox"/> 基本生活和心理护理 <input type="checkbox"/> 指导药物服用方法及注意副作用 <input type="checkbox"/> 正确执行医嘱 <input type="checkbox"/> 认真完成交接班
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		

日期	住院第 3 - 6 天	住院第 7 - 9 天
主要诊疗工作	<input type="checkbox"/> 上级医师查房 <input type="checkbox"/> 完成入院检查 <input type="checkbox"/> 继续治疗 <input type="checkbox"/> 观察药物治疗的反应及副作用 <input type="checkbox"/> 必要的相关科室会诊 <input type="checkbox"/> 完成上级医师查房记录等病历书写	<input type="checkbox"/> 上级医师查房 <input type="checkbox"/> 观察临床症状改善情况及体征变化 <input type="checkbox"/> 根据生化指标的改善情况酌情减量泼尼松或泼尼松龙 <input type="checkbox"/> 视病情变化进行相关科室会诊 <input type="checkbox"/> 完成病程记录
重点医嘱	<b>长期医嘱：</b> <input type="checkbox"/> 内科护理常规 <input type="checkbox"/> 二或三级护理 <input type="checkbox"/> 普通饮食 <input type="checkbox"/> 泼尼松或泼尼松龙 <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> 免疫抑制剂 <input type="checkbox"/> PPI 和其他胃肠保护药治疗 <input type="checkbox"/> 保肝药物 <input type="checkbox"/> 对症及支持治疗 <b>临时医嘱：</b> <input type="checkbox"/> 大便潜血 <input type="checkbox"/> 血常规 <input type="checkbox"/> 血糖 <input type="checkbox"/> 肝功能、血清蛋白电泳和免疫球蛋白 <input type="checkbox"/> 其他医嘱	<b>长期医嘱：</b> <input type="checkbox"/> 内科护理常规 <input type="checkbox"/> 二或三级护理 <input type="checkbox"/> 普通饮食 <input type="checkbox"/> 对症及支持治疗， <input type="checkbox"/> 酌情减量泼尼松或泼尼松龙 <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> 免疫抑制剂 <input type="checkbox"/> PPI 和其他胃肠保护药治疗 <input type="checkbox"/> 保肝药物 <input type="checkbox"/> 其他医嘱 <b>临时医嘱：</b> <input type="checkbox"/> 大便潜血 <input type="checkbox"/> 血常规（必要时） <input type="checkbox"/> 血糖（必要时） <input type="checkbox"/> 肝功能、血清蛋白电泳和免疫球蛋白 <input type="checkbox"/> 其他医嘱
主要护理工作	<input type="checkbox"/> 观察患者症状改善，注意药物副作用 <input type="checkbox"/> 监测患者生命体征变化	<input type="checkbox"/> 观察患者症状改善情况 <input type="checkbox"/> 满足患者的各种生活需要 <input type="checkbox"/> 做好用药的指导及注意事项
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		

日期	住院第 10 - 20 天 (出院日)
主要诊疗工作	<input type="checkbox"/> 上级医师查房, 进行评估, 明确是否可出院 <input type="checkbox"/> 完成出院记录、病案首页、出院证明书等 <input type="checkbox"/> 向患者交代出院后的注意事项, 如: 返院复诊的时间、地点, 服用免疫抑制剂需要注意的问题, 发生紧急情况时的处理等
重点医嘱	<b>出院医嘱:</b> <input type="checkbox"/> 出院带药: 泼尼松或泼尼松龙 <input type="checkbox"/> 免疫抑制剂 <input type="checkbox"/> PPI 和其他胃肠保护药治疗 <input type="checkbox"/> 复合维生素 B、钙剂 <input type="checkbox"/> 其他医嘱 <input type="checkbox"/> 定期门诊随访
主要护理工作	<input type="checkbox"/> 指导患者办理出院手续 <input type="checkbox"/> 做好患者出院后的饮食指导
病情变异记录	<input type="checkbox"/> 无 <input type="checkbox"/> 有, 原因: 1. 2.
护士签名	
医师签名	