

# 矮小症临床路径

(2019 年版)

## 一、矮小症临床路径标准住院流程

### (一) 适用对象

第一诊断为身材矮小症（旧称侏儒症）（ICD-10：E34.307）。

### (二) 诊断依据

《矮身材儿童诊治指南》（中华医学会儿科学分会内分泌遗传代谢学组，中华儿科杂志，2008，46：428-430.），2016年 儿科内分泌学会（PES）指南：生长激素缺乏、特发性矮小症和原发性胰岛素样生长因子缺乏儿童和青少年应用生长激素和胰岛素样生长因子治疗（Horm Res Paediatr 2016;86:361-397），《诸福棠实用儿科学（第8版）》（人民卫生出版社，2015年），《小儿内分泌学》（颜纯、王慕逖主编，人民卫生出版社，2006年）。

身高处于同种族、同年龄、同性别正常健康儿童生长曲线第3百分位数以下，或低于2个标准差者（身高标准参照2009年九省/市儿童体格发育调查数据研究制定的中国2~18岁儿童身高、体重标准差）。

### (三) 治疗方案的选择

《基因重组人生长激素儿科规范应用的建议》[中

华医学会儿科学分会内分泌遗传代谢学组,中华儿科杂志,2013,51(6):426-431.],《诸福棠实用儿科学(第8版)》(人民卫生出版社,2015年)等。

1. 孤立性生长激素缺乏症药物治疗:生长激素替代治疗。
2. 甲状腺素功能减低症:甲状腺素替代疗法。
3. 先天性卵巢发育不全症:一般患者骨龄12岁前生长激素替代治疗,12岁后联合或单独雌、孕激素治疗。
4. 联合垂体激素缺乏症:相应缺乏激素替代治疗。
5. 其他:对因、对症治疗。
6. 辅助治疗:运动、营养治疗。

#### **(四) 标准住院日≤3天**

#### **(五) 进入路径标准**

1. 第一诊断必须符合 ICD-10:E34.307 身材矮小症疾病编码。
2. 没有明确的矮小病因。
3. 达到住院标准:符合身材矮小症诊断标准,并经内分泌专科或儿内科临床医师判断需要住院检查治疗。
4. 当患者同时具有其他疾病诊断,如在住院期间不需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。

(2) 甲状腺功能 (T3、T4、TSH、FT3、FT4)、乙肝两对半。

(3) 肝肾功能、血脂、电解质、血糖、糖化血红蛋白、胰岛素、胰岛素样生长因子-1 (IGF-1)、胰岛素样生长因子结合蛋白-3 (IGFBP-3)。

(4) 骨龄、垂体 MRI (怀疑肿瘤时需强化)。

(5) 生长激素激发试验 (包括精氨酸激发试验、胰岛素激发试验、可乐定激发试验、左旋多巴, 必选 2 项, 其中前 2 项必选 1 项)。

## 2. 根据患者病情可选择的检查项目

(1) 皮质醇、促肾上腺激素释放激素。

(2) 骨密度。

(3) 骨代谢测定或 25 羟维生素 D<sub>3</sub>。

(4) 头颅、胸部、脊柱、骨盆、四肢长骨 X 线摄片。

(5) 电解质、血气分析。

(6) 性激素: 黄体生成素、卵泡刺激素、雌二醇、睾酮、催乳素、绒毛膜促性腺激素。

(7) 戈那瑞林激发试验。

(8) 绒毛膜促性腺激素试验。

(9) 染色体核型分析。

(10) 腹部超声。

(11) 心脏超声。

(12) 血心肌酶谱、心电图。

### **(七) 治疗方案与药物选择**

1. 诊断生长激素缺乏症者给予生长激素治疗：生长激素粉剂或水剂，国内常用剂量是  $0.1\sim 0.15\text{U}/(\text{kg}\cdot\text{d})$ ，睡前皮下注射。

2. 对症治疗药物：根据患者情况选择。

(1) 诊断甲状腺功能减低者给予甲状腺激素替代治疗：一般选用优甲乐，剂量根据缺乏的程度而异，从小剂量开始，需晨空腹口服给药，开始用药后 2~4 周复查激素水平并调整剂量。

(2) 在肾上腺危象时给予氢化可的松静脉治疗，稳定后可给予口服醋酸氢化可的松替代治疗。甲状腺素可使氢化可的松代谢清除率增加，故氢化可的松与甲状腺素合用时，应适当调整剂量。需注意当氢化可的松与生长激素合用，可抑制后者的促生长作用。

(3) 多发垂体功能异常，多种激素替代用药的开始顺序需要注意个体化。

(4) 生长激素禁用于骨骼闭合的患者、有肿瘤进展症状的患者。所有患者在使用生长激素之前，应充分向家长告知生长激素治疗的不良反应。

### **(八) 出院标准**

1. 患者完善相关检查以及病因评估。
2. 生长激素激发试验过程顺利，无不良反应。
3. 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**

检查发现存在较严重的内科系统性疾病如肾功能不全、先天性心脏病等，需进行积极对症处理，完善相关检查，向家属解释并告知病情、导致住院时间延长，增加住院费用的原因等，并按相应路径或指南进行救治，退出本路径。

## 二、矮小症临床路径表单

适用对象：第一诊断为身材矮小症（ICD-10：E34.307）

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：≤3天

时间	住院第 1 天	住院第 2 天	住院第 3 天（出院日）
主要诊疗工作	<input type="checkbox"/> 完成询问病史和体格检查，按要求完成病历书写 <input type="checkbox"/> 上级医师查房与病情评估 <input type="checkbox"/> 开检查单、完成实验室初步检查 <input type="checkbox"/> 向患者家属初步交代病情	<input type="checkbox"/> 上级医师查房，确定进一步的检查和治疗方案 <input type="checkbox"/> 完成上级医师查房记录 <input type="checkbox"/> 进行生长激素激发试验 <input type="checkbox"/> 根据相应的检查结果调整检查方案 <input type="checkbox"/> 激发试验过程中不良反应监测与治疗 <input type="checkbox"/> 完成其他辅助检查 <b>有激发试验不良反应发生患者</b> <input type="checkbox"/> 每 1~2 个小时测血压、血糖 <input type="checkbox"/> 建立静脉通道 <input type="checkbox"/> 吸氧、重症监护（必要时）	<input type="checkbox"/> 上级医师查房，同意其出院 <input type="checkbox"/> 完成查房记录 <input type="checkbox"/> 完成生长激素激发试验 <input type="checkbox"/> 激发试验过程中不良反应监测与治疗 <input type="checkbox"/> 完成出院小结
重点医嘱	<b>长期医嘱</b> <input type="checkbox"/> 护理级别（必选包） <input type="checkbox"/> 一级护理（可选） <input type="checkbox"/> 二级护理（可选） <input type="checkbox"/> 护工 / 天（必选） <input type="checkbox"/> 饮食（必选包） <input type="checkbox"/> 幼儿饭（可选） <input type="checkbox"/> 儿童饭（可选） <input type="checkbox"/> 治疗饭（可选） <input type="checkbox"/> 记出入量（可选） <input type="checkbox"/> 测血压（可选） <b>临时医嘱</b> <input type="checkbox"/> 血常规、尿常规、大便常规（可选） <input type="checkbox"/> 血生化（包括电解质、肝肾功、血糖、血脂）（可选） <input type="checkbox"/> 血气分析（可选） <input type="checkbox"/> 甲状腺功能 5 项（可选） <input type="checkbox"/> 乙肝 5 项（可选） <input type="checkbox"/> 皮质醇、ACTH（8AM）（可选） <input type="checkbox"/> IGF-1、IGFBP-3（可选） <input type="checkbox"/> 胰岛素（可选） <input type="checkbox"/> 性激素 6 项（可选） <input type="checkbox"/> 糖化血红蛋白（可选） <input type="checkbox"/> 心电图（可选） <input type="checkbox"/> 染色体核型分析（可选）	<b>长期医嘱</b> <input type="checkbox"/> 护理级别（必选包） <input type="checkbox"/> 一级护理（可选） <input type="checkbox"/> 二级护理（可选） <input type="checkbox"/> 护工 / 天（可选） <input type="checkbox"/> 饮食（必选包） <input type="checkbox"/> 幼儿饭（可选） <input type="checkbox"/> 儿童饭（可选） <input type="checkbox"/> 治疗饭（可选） <input type="checkbox"/> 记出入量（可选） <input type="checkbox"/> 测血压（可选） <b>临时医嘱</b> <input type="checkbox"/> 生长激素（可选） <input type="checkbox"/> GH×5（可选） <input type="checkbox"/> 明晨禁食、禁水做生长激素激发试验（可选） <input type="checkbox"/> 静脉抽血×5（可选） <input type="checkbox"/> 静脉抽血×7（可选） <input type="checkbox"/> 干化学法快速血糖定量×6（可选） <input type="checkbox"/> 真空采血管×5（可选） <input type="checkbox"/> 真空采血管×7（可选） <input type="checkbox"/> 激发试验方案（必选） <input type="checkbox"/> 氯化钠注射液（0.9%）：2ml <input type="checkbox"/> 生物合成人胰岛素注射液（短）：体重（kg）×（0.075~0.1）IU，静脉推注 备注：明日用（可选）	<b>出院医嘱</b> <input type="checkbox"/> 护理级别（必选包） <input type="checkbox"/> 一级护理（可选） <input type="checkbox"/> 二级护理（可选） <input type="checkbox"/> 通知出院 <input type="checkbox"/> 出院带药（可选包） <input type="checkbox"/> 生长激素 <input type="checkbox"/> 优甲乐 <input type="checkbox"/> 醋酸氢化可的松 <input type="checkbox"/> 健康宣教：营养和运动 <input type="checkbox"/> 出院宣教：向患儿家属交代出院注意事项，如门诊随访项目，间隔时间，观察项目等

	<input type="checkbox"/> 左腕关节正位+脊柱正侧位（可选） <input type="checkbox"/> 垂体MRI/CT平扫(可选) <input type="checkbox"/> 盆腔超声（可选） <input type="checkbox"/> 心脏彩超（可选） <input type="checkbox"/> 生长激素（必选） <input type="checkbox"/> GH×5（可选） <input type="checkbox"/> GH×7（可选） <input type="checkbox"/> 明晨禁食、禁水做生长激素激发试验（必选） <input type="checkbox"/> 静脉抽血×5（可选） <input type="checkbox"/> 静脉抽血×7（可选） <input type="checkbox"/> 干化学法快速血糖定量×6（可选） <input type="checkbox"/> 真空采血管×5（可选） <input type="checkbox"/> 真空采血管×7（可选） <input type="checkbox"/> 激发试验方案（必选） <input type="checkbox"/> 氯化钠注射液(0.9%)：2ml <input type="checkbox"/> 生物合成人胰岛素注射液（短）：体重（kg）×（0.075~0.1）IU，静脉推注 备注：明日用（可选） <input type="checkbox"/> 盐酸精氨酸注射液：体重×0.5（g）（最大量30g） <input type="checkbox"/> 氯化钠注射液(0.9%)：精氨酸剂量（g）×6（ml）静脉滴注 备注：明日用（可选） 左旋多巴10mg/kg（最大量500mg），口服（可选） <input type="checkbox"/> 氯化钠注射液100ml备用 <input type="checkbox"/> 明晨留置针+输液接头 <input type="checkbox"/> 心电监护3h ST	<input type="checkbox"/> 盐酸精氨酸注射液：体重×0.5（g）（最大量30g） <input type="checkbox"/> 氯化钠注射液(0.9%)：精氨酸剂量（g）×6（ml），静脉滴注 备注：明日用（可选） 左旋多巴10mg/kg（最大量500mg），口服（可选） <input type="checkbox"/> 氯化钠注射液100ml备用 <input type="checkbox"/> 明晨扎留置针+输液接头 <input type="checkbox"/> 心电监护3h ST	
<b>主要护理工作</b>	<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"/> 矮小症住院检查流程教育	<input type="checkbox"/> 执行医嘱 <input type="checkbox"/> 观察病情并及时向医师汇报 <input type="checkbox"/> 发生不良反应病人的特殊处理	<input type="checkbox"/> 执行医嘱 <input type="checkbox"/> 观察病情并及时向医师汇报 <input type="checkbox"/> 发生不良反应病人的特殊处理 <input type="checkbox"/> 指导患者办理出院手续
<b>病情变异记录</b>	<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			