

小脑扁桃体下疝畸形临床路径

(2019 年版)

一、小脑扁桃体下疝畸形临床路径标准住院流程

(一) 适用对象

第一诊断为小脑扁桃体下疝畸形（无枕颈部失稳及颅底凹陷等骨性畸形）（ICD-10：Q07.0），行枕下中线入路减压术（ICD-9-CM-3:01.24）或小脑扁桃体部分切除术。

(二) 诊断依据

根据《临床诊疗指南·神经外科学分册》（中华医学会编著，人民卫生出版社），《临床技术操作规范·神经外科分册》（中华医学会编著，人民军医出版社），《神经外科学》（赵继宗主编，人民卫生出版社），《中国颅颈交界区畸形诊疗专家共识》[中华医学会神经外科学分会，中国医师协会神经外科医师分会. 中华神经外科杂志，2016，32(7):659-665]，《颅颈交界区畸形：基础与外科治疗》（余新光主编，人民军医出版社）。

1. 临床表现

(1) 病情通常进展缓慢，多呈进行性加重，临床症状可与畸形程度不一致，可存在下列一种或多种症状。

(2) 神经根及后组颅神经症状：枕项部疼痛、僵硬、束带感，上肢麻木，言语不清，饮水呛咳，吞咽困难等。

(3) 脊髓空洞相关症状：出现单侧上肢与上胸节之节段性感觉障碍，常以节段性分离性感觉障碍为特点，痛、温觉减退或消失，深感觉存在，该症状也可为两侧性；或出现自主神经损害症状。

(4) 上颈髓及延髓症状：如躯干及四肢感觉及运动障碍，呼吸费力，椎体束征阳性等。

(5) 小脑症状：眼球震颤，小脑性共济失调等。

(6) 如合并脑积水，可有颅内压增高症状。

(7) 神经营养不良性关节病(夏氏关节病)：多为一侧肩关节、肘关节及指间关节的肿胀、关节脱位及关节间隙骨性破坏。

2. 辅助检查

(1) 枕颈部或颈椎 MRI 检查：显示小脑扁桃体下降至枕大孔水平以下超过 5mm，了解是否合并脊髓空洞。

(2) 颈椎 X 线片、三维 CT(必要时需动力位检查)是否合并骨性畸形，可评估颅颈交界区稳定性。

(3) 必要时，查头颅 CT 或 MRI 了解是否合并脑积水。

(4) 必要时，查胸椎 MRI 可了解脊髓空洞是否累及胸段脊髓，查腰椎 MR 可了解是否合并脊髓拴系综合征。

(三) 治疗方案的选择及依据

根据《临床诊疗指南·神经外科学分册》(中华医学会编著，人民卫生出版社)，《临床技术规范·神经外科分

册》(中华医学会编著,人民军医出版社),《神经外科学》(人民卫生出版社),《中国颅颈交界区畸形诊疗专家共识》[中华医学会神经外科学分会,中国医师协会神经外科医师分会.中华神经外科杂志,2016,32(7):659-665],《颅颈交界区畸形:基础与外科治疗》(余新光主编,人民军医出版社)。1.明确诊断为小脑扁桃体下疝畸形,出现神经系统症状或病情进展者需手术治疗,手术可选小骨窗枕下减压术,硬脑膜减张缝合术,对伴有严重小脑扁桃体下疝者可同时进行下疝扁桃体切除及硬膜扩大修补术。

2.对于手术风险较大者(高龄、妊娠期、合并较严重内科疾病),需向患者或家属详细交待病情。

3.对于严密观察保守治疗的患者,如出现因脑积水导致的严重颅内压增高征象,必要时予急诊手术。

(四) 标准住院日为 13 天

(五) 进入路径标准

1.第一诊断必须符合 ICD-10:Q07.0 小脑扁桃体下疝畸形疾病编码。

2.当患者同时具有其他疾病诊断时,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) 术前准备(术前评估) 4 天

1.所必需的检查项目

- (1) 血常规、血型，尿常规。
 - (2) 肝肾功能、血电解质、血糖。
 - (3) 凝血功能。
 - (4) 感染性疾病筛查（乙型肝炎、丙型肝炎、艾滋病、梅毒等）。
 - (5) 胸部 X 线片、心电图。
 - (6) 颈椎 X 线片和 CT（必要时动力位检查）、颈椎 MRI，头颅 CT 或 MRI。
 - (7) 肌电图、体感及运动诱发电位。
2. 根据患者病情，必要时行心、肺功能检查。

（七）预防性抗菌药物选择与使用时机

1. 按照《抗菌药物临床应用指导原则》（卫医发〔2015〕43 号）选择用药。
2. 预防性用抗菌药时间为术前 30 分钟。
3. 如置管引流，手术后可预防性应用抗菌药物 3~5 天。

（八）手术日为入院第 5 天

1. 麻醉方式：全身麻醉。
2. 手术方式：枕下中线入路减压术、硬脑膜减张缝合术、小脑扁桃体部分切除术、硬膜扩大缝合术。
3. 手术内固定物：颅骨和脊柱固定材料。
4. 术中用药：视术中情况可使用甘露醇及激素。

（九）术后住院恢复 8 天

1. 必须复查的检查项目：血、尿常规，肝肾功能、血电解质、血糖，凝血功能，颈椎 MRI 或 CT。
2. 视情况复查肌电图、体感及运动诱发电位。
3. 术后用药：视病情应用脱水药物。

（十）出院标准

1. 患者一般情况良好，饮食恢复，各项化验无明显异常，体温正常。
2. 复查颈椎 CT 或 MRI 显示枕下减压满意。
3. 切口愈合良好。

（十一）变异及原因分析

1. 术后继发硬脑膜外血肿、硬脑膜下血肿、脑内血肿等并发症，严重者需要再次开颅手术，导致住院时间延长与费用增加。
2. 术后发生颅内或切口感染、脑脊液漏和神经功能障碍等，导致住院时间延长与费用增加。

二、小脑扁桃体下疝畸形临床路径表单

适用对象：第一诊断为小脑扁桃体下疝畸形（ICD-10: Q07.0）

行枕下中线入路枕下减压术（ICD-9-CM-3:01.24）

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：13 天

时间	住院第 1 天 (术前 4 天)	住院第 2 天 (术前 3 天)	住院第 3 天 (术前 2 天)	住院第 4 天 (术前 1 天)
主要诊疗工作	<input type="checkbox"/> 病史采集，体格检查，完成病历书写 <input type="checkbox"/> 预约影像学、电生理检查 <input type="checkbox"/> 向患者家属交代手术可能达到的效果及手术风险	<input type="checkbox"/> 上级医师查房，对患者病情及术前检查准备情况进行评估，必要时请相关科室会诊 <input type="checkbox"/> 完善术前准备	<input type="checkbox"/> 汇总辅助检查结果 <input type="checkbox"/> 术者查房，根据患者病史、体征及辅助检查结果，明确诊断 <input type="checkbox"/> 根据术前检查结果制定治疗方案	<input type="checkbox"/> 术前讨论，决定术式、麻醉方式 <input type="checkbox"/> 向患者家属交代术前讨论结果，签署知情同意书
重要医嘱	长期医嘱： <input type="checkbox"/> 一级护理 <input type="checkbox"/> 普食 临时医嘱： <input type="checkbox"/> 血常规、血型，尿常规 <input type="checkbox"/> 肝肾功能、血电解质、血糖；凝血功能；感染性疾病筛查 <input type="checkbox"/> 心电图，胸部 X 线片 <input type="checkbox"/> 颈椎 MRI，胸腰椎 MRI（必要时） <input type="checkbox"/> 头颅 CT 或 MRI，颈椎 X 线和三维 CT（必要时动力位检查） <input type="checkbox"/> 肌电图 <input type="checkbox"/> 体感及运动诱发电位 <input type="checkbox"/> 必要时查肺功能、超声心动图、血气分析	长期医嘱： <input type="checkbox"/> 一级护理 <input type="checkbox"/> 普食 临时医嘱： <input type="checkbox"/> 必要时请相关科室会诊 <input type="checkbox"/> 完善术前准备	长期医嘱： <input type="checkbox"/> 一级护理 <input type="checkbox"/> 普食	临时医嘱： <input type="checkbox"/> 术前禁食、禁水 <input type="checkbox"/> 通知家属 <input type="checkbox"/> 备皮剃头 <input type="checkbox"/> 麻醉科访视 <input type="checkbox"/> 抗菌药物皮试 <input type="checkbox"/> 根据病情备血
主要护理工作	<input type="checkbox"/> 观察患者一般状况 <input type="checkbox"/> 观察神经系统状况 <input type="checkbox"/> 完成入院宣教	<input type="checkbox"/> 观察患者一般状况 <input type="checkbox"/> 观察神经系统状况	<input type="checkbox"/> 观察患者一般状况 <input type="checkbox"/> 观察神经系统状况	<input type="checkbox"/> 观察患者一般状况 <input type="checkbox"/> 观察神经系统状况 <input type="checkbox"/> 术前准备
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.	<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 5 天 (手术当日)	住院第 6 天 (术后第 1 天)	住院第 7 天 (术后第 2 天)	住院第 8 天 (术后第 3 天)
主要 诊疗 工作	<input type="checkbox"/> 手术室内核对患者姓名、年龄、住院号、CT 号及 MRI 片号无误 <input type="checkbox"/> 全麻下行枕下中线入路枕下骨减压+硬脑膜减张缝合术 <input type="checkbox"/> 小脑扁桃体下疝明显者，可同时行下疝扁桃体部分切除+硬膜扩大修补术 <input type="checkbox"/> 根据病情和手术情况评估是否术后拔除气管插管完成手术记录和术后记录 <input type="checkbox"/> 医患沟通	<input type="checkbox"/> 完成病程记录 <input type="checkbox"/> 患者拔除气管插管后从 ICU 返回病房 <input type="checkbox"/> 颈托固定头颈部，避免剧烈活动 <input type="checkbox"/> 切口换药，复查血常规及血生化	<input type="checkbox"/> 完成病程记录 <input type="checkbox"/> 观察肢体活动	<input type="checkbox"/> 完成病程记录 <input type="checkbox"/> 预约术后影像学检查 <input type="checkbox"/> 必要时预约术后电生理检查 <input type="checkbox"/> 观察切口情况 <input type="checkbox"/> 饮食改为普食 <input type="checkbox"/> 复查血常规、肝肾功能+电解质
重要 医嘱	长期医嘱： <input type="checkbox"/> 一级护理 <input type="checkbox"/> 禁食水 <input type="checkbox"/> 多参数心电监护 <input type="checkbox"/> 吸氧 <input type="checkbox"/> 输液 <input type="checkbox"/> 颈托固定 临时医嘱： <input type="checkbox"/> 术中应用抗菌素	长期医嘱： <input type="checkbox"/> 一级护理 <input type="checkbox"/> 半流食 <input type="checkbox"/> 颈托固定 <input type="checkbox"/> 如置管引流，预防性应用抗菌药物 临时医嘱： <input type="checkbox"/> 换药 <input type="checkbox"/> 血常规 <input type="checkbox"/> 肝肾功能+电解质	长期医嘱： <input type="checkbox"/> 一级护理 <input type="checkbox"/> 半流食	长期医嘱： <input type="checkbox"/> 二级护理 <input type="checkbox"/> 普食 临时医嘱： <input type="checkbox"/> 颈椎 MRI 或 CTCT <input type="checkbox"/> 血常规、肝肾功能+电解质 <input type="checkbox"/> 肌电图、体感、运动诱发电位
主要 护理 工作	<input type="checkbox"/> 观察患者一般状况 <input type="checkbox"/> 观察神经系统状况 <input type="checkbox"/> 观察记录患者神志、瞳孔、生命体征 <input type="checkbox"/> 观察患者的肢体活动	<input type="checkbox"/> 观察患者一般状况 <input type="checkbox"/> 观察神经系统状况 <input type="checkbox"/> 观察记录患者神志、瞳孔、生命体征 <input type="checkbox"/> 观察肢体活动	<input type="checkbox"/> 观察患者一般状况 <input type="checkbox"/> 观察神经系统状况 <input type="checkbox"/> 观察记录患者神志、瞳孔、生命体征 <input type="checkbox"/> 观察肢体活动	<input type="checkbox"/> 观察患者一般状况 <input type="checkbox"/> 观察神经系统状况 <input type="checkbox"/> 观察记录患者神志、瞳孔、生命体征 <input type="checkbox"/> 观察肢体活动
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.	<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 9 天 (术后第 4 天)	住院第 10 天 (术后第 5 天)	住院第 11 天 (术后第 6 天)	住院第 12 天 (术后第 7 天)
主要 诊疗 工作	<input type="checkbox"/> 嘱患者戴颈托在床上坐起锻炼	<input type="checkbox"/> 嘱患者戴颈托坐在床边功能锻炼	<input type="checkbox"/> 嘱患者戴颈托下地活动 <input type="checkbox"/> 完成病程记录,记录神经系统查体结果	<input type="checkbox"/> 嘱患者戴颈托下地活动 <input type="checkbox"/> 观察切口情况
重点 医嘱	长期医嘱: <input type="checkbox"/> 二级护理 <input type="checkbox"/> 普食	长期医嘱: <input type="checkbox"/> 二级护理 <input type="checkbox"/> 普食	长期医嘱: <input type="checkbox"/> 二级护理 <input type="checkbox"/> 普食 临时医嘱: <input type="checkbox"/> 复查血常规、血生化	长期医嘱: <input type="checkbox"/> 二级护理 <input type="checkbox"/> 普食
主要 护理 工作	<input type="checkbox"/> 观察患者一般状况 <input type="checkbox"/> 患者的营养状况	<input type="checkbox"/> 观察患者一般状况 <input type="checkbox"/> 患者的营养状况	<input type="checkbox"/> 观察患者一般状况 <input type="checkbox"/> 患者的营养状况	<input type="checkbox"/> 观察患者一般状况 <input type="checkbox"/> 患者的营养状况
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.	<input type="checkbox"/> 无 <input type="checkbox"/> 有, 原因: 1. 2.
护士 签名				
医师 签名				