

库欣综合征临床路径

(2019 年版)

一、库欣综合征临床路径标准住院流程

(一) 适用对象

第一诊断为库欣综合征（ICD-10：E24），入院行定性、定位诊断。

(二) 诊断依据

根据《库欣综合征专家共识（2011年）》[中华医学会内分泌学分会，中华内分泌代谢杂志，2012，28（2）：96-102.]和《中国库欣病诊治专家共识（2015）》[中国垂体腺瘤协作组，中华医学杂志，2016，96（11）：835-840.]。

1. 定性诊断

（1）临床表现：向心性肥胖、满月脸、皮肤紫纹、水牛背、高血压等。

（2）实验室检查：低血钾、糖耐量异常、高脂血症、骨质疏松和泌尿系结石等。

（3）血尿皮质醇水平增高和（或）血皮质醇昼夜节律消失。

（4）小剂量地塞米松抑制试验（过夜法或经典法）不被抑制。

2. 定位诊断：影像学检查帮助明确肿瘤位置、疑难病例需要进行双侧岩下窦取血检查等。

(三) 选择治疗方案的依据

根据《库欣综合征专家共识（2011年）》[中华医学会内分泌学分会，中华内分泌代谢杂志，2012，28（2）：96-102.]和《中国库欣病诊治专家共识（2015）》（中国垂体腺瘤协作组，中华医学杂志，2016，96（11）：835-840.）。

1.经蝶垂体手术：适用于临床诊断垂体分泌促肾上腺皮质激素腺瘤（库欣病）的患者。

2.肾上腺占位切除手术：适用于临床诊断肾上腺病变如肾上腺腺瘤、腺癌、结节性增生的患者。

3.异位促肾上腺皮质激素（ACTH）综合征病灶的手术：适用于临床诊断异位 ACTH 综合征，且有高度可疑病灶的患者。

4.肾上腺全切术或大部分切除术：适用于临床诊断 ACTH 依赖性库欣综合征且无法明确病灶的患者，或垂体 ACTH 瘤进行垂体手术困难的患者切除肾上腺可缓解临床症状，为继续随诊寻找异位病灶和针对垂体瘤的其它治疗争取宝贵时间。

5.放疗：适用于手术后存在残余病灶的患者。

(四) 标准住院日为≤20 天

(五) 进入路径标准

- 1.第一诊断必须符合 ICD-10: E24 库欣综合征疾病编码。
- 2.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) 住院期间定性检查和定位检查≤20 天

1.必需的检查项目

(1) 血常规、尿常规、便常规、血压。

(2) 肝肾功能、电解质、血脂、凝血功能、肿瘤标志物、糖耐量检查及胰岛素释放试验。

(3) X 线胸片（如有胸部 CT 检查安排可不做）、心电图、腹部超声、泌尿系超声、超声心动图、骨密度测定、双下肢静脉超声。

2.定性检查：24 小时尿游离皮质醇测定，血皮质醇昼夜节律测定、血促肾上腺皮质激素（2~3 次）；小剂量及大剂量地塞米松抑制试验。

3.定位检查：

(1) 鞍区 MRI（平扫+动态增强）、双肾上腺 CT（平扫+增强+三维重建）、胸部或其他部位 CT 检查（怀疑异位 ACTH 综合征时）。

(2) 若病因仍不明确，根据病情可选择双侧岩下窦静脉取血、生长抑素受体显像、PET/CT 扫描（必要时）。

4.根据患者病情可选择的检查项目

(1) 血气分析、肺功能。

(2) 除外 MEN 的检查：甲状旁腺激素（PTH）、降钙素、

胃泌素、儿茶酚胺类激素及垂体其他相关激素的检查如生长激素、甲状腺功能、性激素等（必要时）。

(3) 根据病情变化，筛查感染指标。

(七) 选择用药

继续使用患者既往基础用药，并根据患者的个体情况予以降压、控制血糖、补钾、控制感染、营养支持等治疗。

(八) 出院（转科）标准

1. 症状减轻、好转。
2. 满足手术及下一步治疗条件。
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

1. 有影响本病治疗效果的合并症，需要进行相关的诊断和治疗，导致住院时间延长、住院费用增加。

2. 不能耐受手术的患者，可能需要病灶的放疗和（或）化疗，导致住院时间延长、住院费用增加。

3. 若出现实验室检查结果和临床情况不符合时，需重复检查，导致住院时间延长、住院费用增加。

4. 若合并 MEN，则根据受累腺体的情况决定手术治疗的先后顺序，导致住院时间延长、住院费用增加。

二、库欣综合征临床路径表单

适用对象：第一诊断为库欣综合征（ICD-10：E24）拟明确定性、定位诊断

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：≤20 天

时间	住院第 1 天	住院第 2~20 天	住院第 20 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"/> 完善检查 <input type="checkbox"/> 上级医师查房	<input type="checkbox"/> 上级医师查房 <input type="checkbox"/> 完成定性、功能、病因及定位诊断的各项检查 <input type="checkbox"/> 完成相关并发症的检查 <input type="checkbox"/> 根据检查结果分析，确定诊断 若病因仍不明确 <input type="checkbox"/> 行双侧岩下窦静脉取血测定 ACTH、生长抑素受体显像、PET/CT 扫描（必要时） <input type="checkbox"/> 行除外 MEN 的检查：PTH、降钙素、胃泌素、儿茶酚胺类激素及垂体其他相关激素等的检查（必要时） <input type="checkbox"/> 完成相关科室会诊 <input type="checkbox"/> 完成病程记录、上级医师查房记录等病历书写	<input type="checkbox"/> 准备转科行手术 <input type="checkbox"/> 向患者及家属交代病情 （1）根据疾病性质及病灶部位决定转科 （2）若病因仍不明确考虑转泌尿外科手术切除肾上腺缓解病情，为患者争取时间继续寻找病灶 <input type="checkbox"/> 术后复查垂体-肾上腺轴激素水平 <input type="checkbox"/> 若有肾上腺皮质功能低减予糖皮质激素替代治疗 <input type="checkbox"/> 出院后嘱患者定期复查
重点医嘱	长期医嘱 <input type="checkbox"/> 内分泌科护理常规 <input type="checkbox"/> 二级护理 <input type="checkbox"/> 饮食 临时医嘱 <input type="checkbox"/> 血常规、尿常规、大便常规 <input type="checkbox"/> 肝肾功能、电解质、糖耐量检查及胰岛素释放试验、血脂、凝血功能、肿瘤标志物 <input type="checkbox"/> X 线胸片、心电图、腹部超声、超声心动图 <input type="checkbox"/> 血气分析、肺功能（视情况而定）	长期医嘱 <input type="checkbox"/> 患者既往基础用药 <input type="checkbox"/> 并根据患者的个体情况予以降压、控制血糖、补钾、治疗骨质疏松、控制感染、营养支持等治疗 临时医嘱 <input type="checkbox"/> 血皮质醇节律测定、24 小时尿游离皮质醇测定等（视情况而定）、小剂量地塞米松抑制试验 <input type="checkbox"/> 血 ACTH 测定、大剂量地塞米松抑制试验 <input type="checkbox"/> 鞍区动态增强 MRI、双肾上腺 CT、胸部或其他部位 CT（必要时） <input type="checkbox"/> 相关并发症的检查：如骨密度、糖耐量试验、泌尿系超声等 <input type="checkbox"/> 若病因仍不明确则行双侧岩下窦静脉取血、生长抑素受体显像、PET 扫描等相关检查 <input type="checkbox"/> 除外 MEN 的相关检查，如 PTH、胃泌素、降钙素、胰高血糖素、儿茶酚胺、垂体激素（性腺激素、PRL、甲状腺功	长期医嘱 <input type="checkbox"/> 继续患者的基础用药 临时医嘱 <input type="checkbox"/> 等待转科手术 <input type="checkbox"/> 若患者情况不能耐受手术或本人不愿接受手术，进行放疗或者药物治疗 <input type="checkbox"/> 安排患者出院，并嘱患者定期内分泌复查

		能、GH 和 IGF1) <input type="checkbox"/> 甲状腺超声 <input type="checkbox"/> 如有 MEN 提示:进一步行胰腺 灌注 CT、MIBI 扫描等	
主要 护理 工作	<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、指导患者控制饮食、预防 防跌倒、感染等意外	<input type="checkbox"/> 观察患者病情变化
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			