
一、颅内静脉窦血栓形成

一、颅内静脉窦血栓形成临床路径

(一) 适用对象。

第一诊断为颅内静脉窦血栓形成（ICD—10：I67.6）。

(二) 诊断依据。

根据《临床诊疗指南-神经病学分册》（中华医学会编著，人民卫生出版社）、《中国脑血管病防治指南》（中华医学会神经病学分会）。

1. 急性或亚急性起病，伴有或不伴有意识障碍。
2. 临床表现多样，主要为颅内压增高、癫痫发作和神经功能缺损。
3. 头颅 CT 直接征象和间接征象提示颅内静脉系统血栓，头颅 MRV 显示颅内静脉窦显影不良，DSA 显示颅内静脉窦显影不良。
4. 腰穿脑脊液压力增高，常规、生化检查能排除其他疾病。
5. 排除良性颅内压增高。

(三) 选择治疗方案的依据。

根据《临床诊疗指南-神经病学分册》（中华医学会编著，人民卫生出版社）和《中国脑血管病防治指南》（中华医学会神经病学分会）。

1. 抗血栓治疗：

- (1) 抗凝：普通肝素/低分子肝素或华法令（每日监测 APTT、INR）。
- (2) 溶栓：尿激酶或 r—TPA。

2. 病因治疗：针对炎症性和非炎症性两类疾病进行治疗。

3. 对症治疗：

- (1) 降低颅内压。
- (2) 控制体温。
- (3) 防治癫痫。
- (4) 维持水电解质平衡。
- (5) 治疗感染。
- (6) 营养支持。

(四) 标准住院日为 2 - 4 周。

(五) 进入路径标准。

1. 第一诊断必须符合 ICD-10: I67.6 颅内静脉窦血栓形成疾病编码。

2. 患有其他疾病，但住院期间不需要特殊处理也不影响第一诊断临床路径流程实施。

3. 无严重脑内出血及其他并发症和伴发疾病(恶性肿瘤、血液系统疾病、免疫系统疾病、心、肺、肝、肾功能衰竭、外伤等)。

(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) 肝肾功能、电解质、血糖、血沉,感染性疾病筛查(乙肝、梅毒、艾滋病等)、血同型半胱氨酸、凝血功能、抗“O”、纤维蛋白原水平；

(3) 心电图、X线胸片；

(4) 腰穿脑脊液压力、常规生化、病原学检查等检查；

(5) 头颅 CT 平扫及增强扫描、头颅 MRI 和 CTV/MRV。

2. 根据患者病情可选择的检查项目：肿瘤全项、抗核抗体、ENA、类风湿因子、蛋白 C、蛋白 S、抗心磷脂抗体、全脑血管造影(DSA)。

(七) 选择用药。

1. 尿激酶或 r-TPA 等溶栓药物(急性起病,病程相对较短患者)。

2. 普通肝素/低分子肝素及华法令(每日监测 APTT、INR)等。

3. 甘露醇、甘油果糖、速尿等(颅内压增高患者)。

4. 对症治疗药物：

(1) 有癫痫发作者抗癫痫药物治疗。

(2) 纠正水、电解质紊乱药物。

(八) 出院标准。

1. 病情平稳和神经功能缺损表现有所好转。

2. 并发症得到有效控制。

(九) 变异及原因分析。

1. 原发疾病或并发症使病情危重,需转入 ICU 治疗。

2. 住院期间感染(颅内或颅外)加重,需进一步抗感染治疗,从而导致住院时间延长和费用增加。

-
3. 颅内压难以控制并有引起脑疝可能者需请神经外科协助诊治。
 4. 并发症加重者须进一步治疗，从而导致住院时间延长和住院费用增加。

二、多发性硬化

多发性硬化(MS)是一种 CNS 的炎性脱髓鞘疾病。基本病理改变为髓鞘脱失及炎性细胞浸润，并伴有轴索及神经细胞的轻度损害。MS 的表现各种各样，部分取决于 CNS 硬化斑块的部位。常见的症状包括肢体感觉障碍、视力下降、锥体束征、二便功能异常、性功能障碍、共济失调及复视。

一、MS 分型

- 1、复发缓解型(relapsing-remitting, RR):急性发病历时数天到数周，数周至数月多完全恢复，两次复发间病情稳定,对治疗反应最佳,最常见，半数患者经过一段时间可转变为继发进展型。
- 2、继发进展型(secondary-progressive, SP):复发-缓解型患者出现渐进性神经症状恶化，伴有或不伴有急性复发。
- 3、原发进展型(primary-progressive, PP):发病后病情呈连续渐进性恶化，无急性发作。进展型对治疗的反应较差。
- 4、进展复发型(progressive-relapsing-remitting, PR):发病后病情逐渐进展，并间有复发。

二、MS 分期

- 1、急性发作期或加重期:① 发作或加重前一个月内病情稳定或趋于好转。② 发作或加重已超过 24 小时，但未超过 8 周。③ 发作或加重可理解为出现新的症状体征或原有症状体征加重(kurtzke 伤残指数至少上升一个等级)，尚无恢复迹

象.

2、慢性进展期:① 病程呈慢性进展方式至少 6 个月以上,其间无稳定或好转趋势。② 病程的进展可反映在 kurtzke 伤残指数逐渐上升。

3、复发缓解期:① 在入院前 1—2 年内临床上至少有两次明确的复发和缓解。② 在病情活动期间,无慢性进展现象。

4、临床稳定期:① 在 1—2 年内病情稳定,无发作,缓解和进展证据。② 可根据功能指数和日常活动来判断。

一、多发性硬化临床路径标准住院流程

(一) 诊断依据。 根据《中国多发性硬化及相关中枢神经系统脱髓鞘病的诊断及治疗专家共识(草案)》(中华医学会神经病学分会,中华神经科杂志,2006,39(12):862-864)

1. 急性或亚急性起病的神经系统症状和体征,病程中有缓解和复发。

2. 头颅或/和脊髓 MRI 提示多发白质脱髓鞘病灶,增强后可有不同程度强化,并符合多发性硬化的影像学诊断标准;诱发电位可有异常;脑脊液电泳寡克隆区带(OB)或 24 小时 IgG 合成率异常。

3. 综合以上特点,并符合 McDonald 标准(2005 年)。

(二) 选择治疗方案的依据。 1. 多发性硬化诊断明确。 2. 临床上有急性发作和缓解复发的确切证据。 3. 神经功能状态明显受到影响。

(三) 标准住院日为 2—4 周。

(四) 进入路径标准。 1. 第一诊断必须符合 ICD-10: G3501 多发性硬化疾病编码。 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。

(五) 住院期间的检查项目。

1. 必需的检查项目:

(1) 血常规、尿常规、大便常规;

(2) 肝肾功能、电解质、血糖、抗“O”、抗核抗体、ENA、类风湿因子、甲状腺功能、感染性疾病筛查(乙肝、丙肝、梅毒、艾滋病等);

(3) 头颅及(或)脊髓 MRI+强化;

(4) 腰穿:脑脊液常规、生化、寡克隆区带、24 小时 IgG 合成率;

(5) 诱发电位（视觉诱发电位、听觉诱发电位、体感诱发电位）；

(6) EDSS 评分。

2. 根据患者病情可选择的检查项目：血淋巴细胞亚群分析，肾上腺皮质功能和嗜铬细胞瘤指标检测，水通道蛋白抗体(NMO 抗体)。

(七) 药物选择。 1. 首选甲基强的松龙冲击治疗。 2. 必要时使用丙种球蛋白或其他免疫抑制剂。 3. 有条件者可联用干扰素。 4. 对症治疗：钙剂、止酸剂、维生素等其他相关药物。

(八) 康复治疗日为入院后第 2 天。 1. 康复治疗师对患者肢体功能进行评价,确定治疗方案。 2. 每天治疗 1 次直至出院。

(九) 出院标准. 1. 病人病情改善。 2. MRI 复查稳定或较治疗前明显改善。 3. 没有需要住院治疗的并发症。

(十) 变异及原因分析。 1. 对于延髓或高颈段脱髓鞘病变,有可能病情加重需要气管切开并应用人工辅助呼吸,会延长治疗时间并增加住院费用。 2. 激素治疗可能增加高血压、糖尿病、感染等并发症的机会,导致住院时间延长、医疗费用增加。

三、运动神经元病

运动神经元病(MND)是一系列以上、下运动神经元改变为突出表现的慢性进行性神经系统变性疾病。

临床表现为上、下运动神经元损害的不同组合,特征表现为肌无力和萎缩、延髓麻痹及锥体束征,通常感觉系统和括约肌功能不受累。中年以后隐袭起病,慢性进行性加重的病程,临床主要表现为上、下运动神经元损害所致肌无力、肌萎缩、延髓麻痹及锥体束征的不同组合,无感觉障碍,肌电图呈神经源性损害,脑脊液正常,影像学无异常。常见四种类型:

- 1、进行性脊肌萎缩 (PMA)
- 2、进行性延髓麻痹 (PBP)
- 3、原发性侧索硬化 (PLS)

4、肌萎缩侧索硬化（ALS）

肌萎缩侧索硬化临床路径

（一）适用对象。

第一诊断为肌萎缩侧索硬化（Amyotrophic Lateral Sclerosis，缩写为 ALS，ICD-10:G12.2）。

（二）诊断依据。

根据《临床诊疗指南-神经病学分册》（中华医学会编著，人民卫生出版社）；中华医学会神经病学分会—肌萎缩侧索硬化诊断标准（草案）（中华神经科杂志 2001,34（3）：190—193；3）。

1. 必备神经症状和体征：

（1）下运动神经元病损特征（包括目前临床表现正常而肌电图异常者）。

（2）上运动神经元病损特征。

（3）病情逐步进展。

诊断：

（1）肯定 ALS：4 个区域（脑、颈、胸、腰骶神经支配区）中，3 个区域有上、下运动神经元病损的症状和体征。

（2）拟诊 ALS：3 个区域有上、下运动神经元病损的症状和体征。

（3）可能 ALS：1 个区域有上、下运动神经元病损症状和体征，或在 2-3 个区域有上运动神经元病损的特征。

2. 其他辅助检查：血肌酶谱正常或轻度升高；血免疫球蛋白和补体在正常范围。脑脊液常规检查正常或蛋白轻度增高。肌电图提示广泛神经源性改变，但神经传导速度正常。

（三）治疗方案的选择。

根据《临床诊疗指南-神经病学分册》（中华医学会编著，人民卫生出版社）。

本病目前尚无特效治疗方法，但对症治疗可减轻患者病痛和改善生活质量。

1. 一般治疗

吞咽困难者须加强营养，必要时管饲喂养。肢体活动受限者须适当增加体疗或理疗。呼吸肌麻痹者须机械通气维持呼吸。

2. 对症治疗

(1) 机械通气。

(2) 营养支持。主要对球麻痹的吞咽困难和饮水呛咳患者予以管饲（鼻胃管/鼻肠管/经皮内镜下胃造口）喂养。

3. 药物治疗

(1) 口服维生素 E 和辅酶 Q10 等。

(2) 有条件者可服用利鲁唑等。

(四) 标准住院日为 14 - 21 天。

(五) 进入路径标准。

1. 第一诊断必须符合 ICD-10: G12.2 肌萎缩侧索硬化疾病编码。

2. 具有其他疾病,但住院期间不需要特殊处理也不影响本临床路径流程实施患者。

(六) 住院期间检查项目。

1. 必需检查项目:

(1) 血常规、尿常规、大便常规;

(2) 肝肾功能、电解质、血糖、血脂、血清肌酶、感染性疾病筛查(乙肝、艾滋病、梅毒等);

(3) 心电图、X 线胸片、肌电图(常规、分段传导速度和重频刺激)、颈椎或腰椎 MRI。

2. 选择检查项目:

(1) 肿瘤相关筛查: 肿瘤抗原及标志物,选择行 B 超、CT、MRI 检查,消化道钡餐或内窥镜;

(2) 免疫及代谢指标筛查: 免疫五项、风湿三项、ANA、ENA、dsDNA、RF、VB12、叶酸、免疫球蛋白、补体、血沉、抗“O”、甲状腺功能;

(3) 头颅 MRI;

(4) 腰穿脑脊液检查: 常规、生化。

(七) 选择用药。

1. 口服或肌注大剂量维生素 B12, 口服肌酐等。

2. 有疼痛者服用加巴喷丁。

3. 延髓麻痹者可使用吡啶斯的明。

(八) 出院标准。

1. 临床诊断明确,暂时排除其他疾病。
2. 没有需要住院治疗的并发症。

(九) 变异及原因分析。

1. 合并恶性肿瘤,或伴有严重并发症患者,转入相应临床路径诊治。
2. 发生呼吸肌麻痹需机械通气治疗,由此延长住院时间,增加住院费用患者转入相应临床路径。

四、多系统萎缩

成年期发病, 50~60岁发病多见,平均发病年龄为54.2岁,男性发病率稍高;缓慢起病,逐渐进展;首发症状多为自主神经功能障碍、帕金森综合征和小脑性共济失调,少数患者也有以肌萎缩起病的不论以何种神经系统的症状群起病,当疾病进一步进展都会出现两个或多个系统的神经症状群。

根据成年期缓慢起病、无家族史、临床表现为逐渐进展的自主神经功能障碍、帕金森综合征和小脑性共济失调等症状及体征,应考虑本病。

2008年修订的Gilman诊断标准

1. 很可能的MSA:成年起病(>30岁)、散发、进行性发展,同时具有以下表现:

(1) 自主神经功能障碍:

尿失禁伴男性勃起功能障碍,或体位性低血压。

(2) 下列两项之一:

对左旋多巴类药物反应不良的帕金森综合症;小脑功能障碍。

2. 可能的MSA:成年起病(>30岁)、散发、进行性发展,同时具有以下表现:

(1) 下列两项之一:

帕金森综合症；小脑功能障碍。

(2) 至少有1项提示自主神经功能障碍的表现：无其他原因解释的尿急、尿频或膀胱排空障碍, 男性勃起功能障碍, 或体位性低血压(但未达很可能MSA标准)。

(3) 至少有1项下列表现: 可能的MSA—P和/或MSA—C。

3. MSA的支持点和不支持点：

支持点：

- (1) 口面部肌张力障碍
- (2) 不相称的颈项前屈
- (3) 脊柱严重前屈或/和侧屈
- (4) 手足挛缩
- (5) 叹气样呼吸
- (6) 严重的发音障碍
- (7) 严重的构音障碍
- (8) 新发或加重的打鼾
- (9) 手足冰冷
- (10) 强哭强笑
- (11) 肌阵挛样姿势性或动作性震颤

不支持点：

- (1) 经典的搓丸样静止性震颤
- (2) 临床符合周围神经病
- (3) 非药物所致的幻觉
- (4) 75岁以后发病
- (5) 有共济失调或帕金森综合症家族史
- (6) 符合DSM-IV痴呆诊断标准

五、癫痫持续状态

一、成人全面惊厥性癫痫持续状态临床路径标准住院流程

(一) 适用对象。

第一诊断为全面惊厥性癫痫持续状态 (GCSE) (ICD—10: G40.309)。

(二) 诊断依据。

根据《临床诊疗指南-癫痫病分册》(2007年)和《国际最新癫痫持续状态指南》(2010年)。

经典癫痫持续状态定义为癫痫发作超过30min或两次/两次以上间断发作,发作间期无意识恢复。但GCSE按实际操作定义执行,即发作超过5min以上或两次/两次以上发作,发作之间无意识恢复。

(三) 治疗方案的选择。

1. 一般措施

(1) 生命支持: 首先评估生命体征: 如呼吸、心率、血压、血氧。随即采取生命支持措施: 如开放气道/氧治疗; 开放静脉输液通路/生理盐水输注; 维持内环境稳定, 注意纠正电解质紊乱、低血糖和酸中毒等。

(2) 实验室检查: 血常规、血糖、电解质、肝肾功能、血清肌酶、凝血功能、血气分析、心电图、X线胸片等。

(3) 病因检查: 根据病史和体格检查进行相应临床检查, 以寻找GCSE病因, 并予以病因治疗。

2. 终止GCSE措施

(1) 一线药物: 首选地西泮, 首次负荷剂量10mg-20mg, 静脉推注, 推注速度2mg/min 发作未终止者, 15—30min后重复注射一次。发作仍未终止者改为二线药物治疗。

(2) 二线药物: 选用丙戊酸钠, 首次负荷剂量15mg/kg-30mg/kg, 静脉推注, 推注速度3mg/kg/min-6mg/kg/min; 发作终止者可予维持剂量1mg/kg/h, 24小时后口服丙戊酸钠替换; 发作仍未终止者改为选用苯巴比妥, 首次负荷剂量10mg/kg-20mg/kg, 静脉推注, 推注速度50mg/min, 发作仍持续者可追加5mg/kg-10mg/kg, 此时须进入具有监测与救治条件的重症监护病房; 发作终止者可予维持剂量2mg/kg/d-4mg/kg/d, 24小时后口服苯巴比妥替换; 发作仍未终止者改为三线药物治疗。

(3) 三线药物: 首选咪达唑仑/异丙酚. 咪达唑仑首次负荷剂量 0.2mg/kg , 静脉推注; 维持剂量 $0.05\text{mg/kg/h}-0.4\text{mg/kg/h}$, 若有条件应当以EEG出现爆发抑制模式至少24h为目标。异丙酚首次负荷剂量 $1\text{mg/kg}-3\text{mg/kg}$, 根据发作情况和EEG结果, 必要时追加 $1\text{mg/kg}-2\text{mg/kg}$; 维持剂量 $4\text{mg/kg/h}-10\text{mg/kg/h}$, 以EEG出现爆发抑制模式至少24h为目标; 24小时后改为肌肉注射苯巴比妥。患者在三线药物治疗治疗期间, 持续监测呼吸、心电, 并在机械通气前提下开始用药, 必要时请麻醉师协助。

3. 后续治疗: 根据患者具体情况选择合适的口服抗癫痫药物。

4. 病因治疗: 对病因明确的GCSE患者, 积极予以病因治疗。

(四) 标准住院日为7-14天, 难治性癫痫持续状态和需要病因治疗可适当延长住院时间。

(五) 进入路径标准。

1. 第一诊断必须符合ICD-10:G40.309成人全面惊厥性癫痫持续状态疾病编码。

2. 同时合并或伴有其他疾病, 但住院期间不需特殊处理也不影响GCSE临床路径实施患者。

(六) 住院期间检查项目。

1. 必需的检查项目: 血常规、尿常规、便常规、血糖、肝肾功能、血清肌酶、电解质、血气分析、凝血功能、心电图。

2. 根据患者病情可选择的检查项目: 感染性疾病筛查(乙肝、丙肝、梅毒、艾滋病等)、头颅影像学检查、腰穿脑脊液检查、脑电图和AEDs血药浓度监测。

(七) 选择用药。

1. 静脉输注AEDs原则: 快速达到治疗血药浓度, 迅速终止癫痫持续状态。

2. 静脉输注AEDs注意事项: 注意说明书的禁忌证和不良反应, 特别是老年群体。注意药物的相互作用, 主要是P450肝酶诱导药物的作用。

(1) 肝功能损害患者慎用丙戊酸钠。

(2) 肾功能损害患者和老年患者适当减少AEDs剂量。

(3) 过敏体质患者慎用卡马西平、奥卡西平、拉莫三嗪等口服抗癫痫药物。

(4) 应用苯巴比妥患者合并用药时考虑其P450肝酶诱导作用。

(5) 应用抗生素等其他药物时考虑对抗癫痫药物血药浓度的影响。

以上内容仅为本文档的试下载部分，为可阅读页数的一半内容。如要下载或阅读全文，请访问：<https://d.book118.com/068040011056006034>