


现代临床护理学

理论与操作方法

(下)

张 兰等◎主编

 吉林科学技术出版社

现代临床护理学理论与操作 方法

(下)

张 兰等◎主编

第八章 泌尿外科疾病护理

第一节 膀胱和尿道先天性畸形的护理

一、膀胱外翻

膀胱外翻(exstrophy of bladder)是一种较为罕见的泌尿系统性畸形,在脐下方的腹壁中可见一块粉红的黏膜,这是膀胱后壁向外翻出的内面,外翻膀胱的周缘和腹壁相连接。几乎均合并尿道上裂和耻骨联合分离,或伴有髋关节脱位。此外,还可并发腹股沟疝、隐睾、脐膨出、脊柱裂等多种畸形。新生儿发病率为1/(3~4)万。男性发病率高于女性,为(2~5):1。

(一)病因

膀胱外翻是胚胎期泄殖腔膜发育异常,阻碍间充质组织的移行和下腹壁的正常发育,导致膀胱外翻、尿道上裂等一系列先天性异常。病因复杂,多由于在胚胎发育期受某些因素影响所致,也可能与遗传因素有关。

(二)临床分类

1. 膀胱没有闭合,敞开外翻在下腹正中线上。
2. 外翻膀胱的下方连接敞开在两个阴茎海绵体之间的尿道,形成完全性尿道上裂。
3. 外翻膀胱的上缘(头侧)为脐尿管附着处,但它不能形成脐孔。
4. 在膀胱外翻的两侧可触及圆滑的左右两耻骨端,距离可达5~7.5cm,腹直肌固定在耻骨端上,所以腹直肌亦分裂于外翻膀胱的两侧。
5. 在外翻的膀胱壁上容易查到两侧输尿管的开口处但很少发生逆行肾盂感染和肾盂输尿管积水。
6. 膀胱外翻的婴儿常常合并有腹股沟疝(尤其是男婴)。
7. 女婴的膀胱外翻与尿道上裂的阴蒂位于尿道上裂的两侧,阴唇在腹中线上分为两侧,阴道口往前移,成年后可以经阴道生育。
8. 男婴两阴茎海绵体附近近端附着于耻骨上支,阴茎海绵体向前外侧旋转,加上阴茎与尿道向腹侧上翘,阴茎头的尿道海绵体末端扁平,所以阴茎呈现短而粗。

(三)临床表现

裸露的膀胱黏膜色泽鲜红,易擦伤出血,伴有剧痛,且因慢性炎症和长期机械性刺激,可使黏膜上皮变性,甚至恶变。在后壁还可见到略高起的输尿管口有尿液间歇喷出。尿液经常浸湿周围皮肤,引起皮疹或湿疹。多数病儿在幼年因泌尿道上行性感染而死亡。

(四)治疗要点

修复膀胱及腹壁缺损,恢复膀胱或适当的贮尿器,保护肾功能,控制排尿。解除外翻治疗,消除脐外黏膜引起的痛苦。修复腹壁缺损、阴茎畸形与尿道上裂。修复男性阴茎,尽可能获得接近正常的外观和功能,恢复生育能力。

采用的手术方法有:①缝合膀胱,重建尿道括约肌,修补前腹壁缺损,但能获得控制排尿功能者不多。②切除外翻膀胱,修补前腹壁缺损,同时施行尿流改道术。

(五) 护理评估

1. 健康史 了解既往诱发膀胱外翻的因素,有无家族遗传史。

2. 身心状况

(1) 身体评估:评估患者膀胱外翻的程度、重要器官功能及营养状况、患者对手术的耐受性。

(2) 心理-社会状况:评估患者是否有焦虑及生活不便;患者及家属是否了解治疗方法及护理方法。

3. 辅助检查 通过腹部平片检查、尿路造影、B超检查和肾核素的扫描确诊,但值得注意的是膀胱外翻很容易误诊。

(1) 腹部平片:骨盆发育异常,耻骨联合完全分开,分开的宽度约和骶骨宽度相当,使骨盆张开呈马蹄形,两股骨外旋。

(2) 尿路造影:膀胱位置下降。须注意伴发畸形,做静脉尿路造影了解上尿路情况。

(3) B超检查:双肾、输尿管是否有畸形。

(4) 肾核素扫描:了解肾功能、肾血流情况及进行全面检查,了解心肺功能是否正常。

(六) 护理诊断/合作性问题

1. 疼痛 与膀胱裸露在外易擦伤有关。

2. 知识缺乏 与缺乏膀胱外翻的知识有关。

3. 焦虑与恐惧 与害怕手术及术后愈合情况有关。

4. 潜在并发症 有感染的危险与失血及手术后机体抵抗力下降有关。

(七) 护理目标

1. 患者疼痛减轻,舒适感增强。

2. 患者及家属能够复述膀胱外翻的相关知识。

3. 产妇焦虑及恐惧感减轻。

4. 未发生并发症或并发症得到及时发现与处理。

(八) 护理措施

1. 术前护理

(1) 入院后均检查皮肤的完整性,保持局部干燥,减少湿疹的出现。

(2) 需要对外翻的膀胱黏膜进行保护,针对长期尿液浸渍皮肤所致湿疹进行对症护理。

(3) 手术前做好手术宣教,与家属充分沟通护理问题,手术前晚常规清洁灌肠,灌肠后予以补液支持治疗。

(4) 术前即予以局部湿润纱布保护,0.02%呋喃西林溶液冲洗膀胱黏膜,予以生理盐水冲洗,也可以用塑料薄膜覆盖,更换薄膜时用无菌生理盐水冲洗膀胱黏膜。保护膀胱外露的黏膜,减少对黏膜的刺激和损伤,为手术做好准备,有利于术后黏膜的愈合和膀胱功能的恢复。

2. 术后护理

(1) 导管护理:术后保持引流管道的通畅,并做好局部护理。各引流管予以明确标记,分别接引流袋并妥善固定,准确记录引流量并观察颜色、性质。术后膀胱分泌物较多,引流管较易堵塞,堵塞后容易引起感染及尿漏,所以应予以密切观察,如果尿量减少或感到肾区胀痛,必须考虑有导管堵塞的可能,及时给予适当冲洗导尿管、造瘘管、输尿管支架管。翻身时注意勿使管子打折、受压,另外引流管的长短应适宜,以利于翻身。下腹壁的关闭、腹腔内压力的

增加,手术的扰动、术后镇痛带来的肠蠕动不良均有可能增加患着的腹部不适感,主要有腹胀、排便排气恢复缓慢,并致伤口张力增高,需要注意适当润肠通便,必要时术后短期内留置胃肠减压,并予胃肠减压的护理。

(2)预防压疮的护理:预防是避免压疮发生的重要因素,而压疮的预防是护理中的难点,压疮不仅给患者增加痛苦,而且加重病情甚至危及生命,因此要对压疮易患因素进行正确的评估,采取行之有效的防护措施,制定饮食计划、作好健康宣教工作是必不可少的。由于术后需长期卧床,易发生压疮,妥善安置患者体位,因日间需要牵引,保持仰卧位,所以术后使用气垫床减轻对局部表面的压迫,保持皮肤干燥。

3. 康复指导 患者出院后可自行排尿,但同时可能伴有尿失禁的情况,应教会患者局部皮肤护理,保持皮肤干燥,防止湿疹的发生。观察排尿情况,有无尿线粗细的改变,及时就诊。定时随访尿常规,长期口服抗生素,预防感染,如有不适立即就诊。并给予必要的心理辅导。

(九)护理评价

1. 患者疼痛缓解或消失,舒适感增强。
2. 患者情绪稳定,饮食、体力恢复正常。
3. 患者无感染发生,伤口一期愈合。

二、尿道上裂

尿道上裂是一种尿道背侧融合缺陷所致的先天性尿道外口畸形,男性患者表现为尿道外口位于阴茎背侧,女性患者中表现为尿道上壁瘻口,阴蒂分裂,大阴唇间距较宽。由于先天性尿道上裂常与膀胱外翻并发,胚胎学可视为膀胱外翻的一部分。尿道上裂多见于男性,男女比例约3:1。

(一)病因

尿道上裂在胚胎早期发生,是由生殖结节原基向泄殖腔膜迁移的过程出现异常所致,具体原因尚不明确,常合并膀胱外翻,单发的尿道上裂是此类畸形中较轻的一类。

(二)临床分类

1. 男性 按尿道外口位置不同分为下列三个类型:①阴茎头型:尿道外口开口于宽而扁的阴茎头背侧,很少发生尿失禁。②阴茎型:尿道外口开口于耻骨联合至冠状沟之间,尿道口宽大呈喇叭状,尿道外口远端呈沟状至阴茎头。③阴茎耻骨型:尿道口开口于耻骨联合处,阴茎背侧有一完整的尿道沟至阴茎头,常合并膀胱外翻。

2. 女性 分为轻、中、重三型。①轻型:又称阴蒂型,尿道开口宽大。②中型:又称耻骨联合下型,背侧尿道大部分裂开。③重型:又称完全型,背侧尿道全部裂开并伴有尿失禁。

(三)临床表现

1. 尿道开口位置异常 男性尿道开口可位于从耻骨联合至阴茎顶部之间。女性异常的尿道开口位于阴蒂和阴唇之间,远端尿道缺如。

2. 尿失禁 男性尿失禁的严重程度主要取决于背侧异位尿道口缺损程度。90%女性患者有尿失禁。尿失禁的原因包括:尿道括约肌的丧失;膀胱发育不良,容量小;尿道阻力降低。

3. 外生殖器畸形 男性患者阴茎发育较差,阴茎头扁平,阴茎体短且宽,背侧包皮分裂,常伴有阴茎短缩背翘。女性因耻骨联合分离使阴阜扁平下降,大、小阴唇前联合分开,小阴唇发育差,阴蒂及包皮分裂。

4. 耻骨联合分离 左右耻骨间仅有纤维组织相连,坐骨结节之间的距离增宽。
5. 反流性肾病 部分患者可合并伴随畸形,出现膀胱输尿管反流。
6. 泌尿系统感染 大多数患者可合并泌尿系统感染。
7. 性功能障碍 男性患者由于阴茎头弯向腹壁,大多数不能性交。有的射精功能好,有的因膀胱颈部不能关闭,精液反流入膀胱。

(四)治疗要点

尿道上裂的外科治疗目的是重建尿道;控制治疗尿失禁;矫正外生殖器畸形。任何类型的男性尿道上裂均需手术,主要是矫正阴茎畸形,重建有性功能和较满意外形的阴茎,修复尿道畸形,重建尿道以及治疗尿失禁,控制排尿,保护肾功能。女性尿道上裂常因无尿失禁不要求手术治疗,手术目的在于延长后尿道,重建膀胱颈部,以达到控制排尿的目的,并矫正女性外生殖器畸形。

男性患者手术推荐在3岁以后进行,4~5岁为宜,以便有一个发育好、有适当容量和肌肉的膀胱,男孩青春期的发育有利于尿的控制。女性患者手术可在18个月至2岁期间进行,外生殖器尿道膀胱颈重建可一期完成,也可分期手术,先行外生殖器尿道成形,4~5岁再行膀胱颈成形,此时不仅膀胱容量可达50ml以上,患儿也可接受排尿训练。

(五)护理评估

1. 健康史 了解既往诱尿道上裂的因素,有无家族遗传史。

2. 身心状况

(1)身体评估:评估患者尿道上裂的程度、重要器官功能及营养状况,患者对手术的耐受性。

(2)心理—社会状况:评估患者是否有焦虑及生活不便;患者及家属是否了解治疗方法及护理方法。

3. 辅助检查 B超可筛查双肾、输尿管是否合并有畸形。尿路造影有助于了解上尿路情况。肾核素扫描能对肾功能、肾血流情况进行全面检查。尿流动力学可了解下尿路功能情况。

(六)护理诊断/合作性问题

1. 知识缺乏 与缺乏尿道上裂的知识有关。
2. 焦虑与恐惧 与害怕手术及术后愈合情况有关。
3. 潜在并发症 感染。

(七)护理目标

1. 患者及家属能够复述膀胱外翻的相关知识。
2. 患者焦虑及恐惧感减轻。
3. 未发生并发症或并发症得到及时发现与处理。

(八)护理措施

1. 术后处理 患者在手术之后应遵医嘱使用抗生素预防感染。对于12岁以上患者术后一周内遵医嘱给予适量镇静剂及雌激素,防止阴茎勃起。术后第3~4天更换敷料。每次更换敷料时需清除尿道口的分泌物,并沿尿道由近侧向远侧轻轻挤压,以清除尿道内的分泌物。术后7~8天拆除皮肤缝线。术后10~12天拆除固定阴茎海绵体白膜的U型缝线。如伤口愈合良好,可于术后9~12天夹闭膀胱造口管试行排尿。如创口感染愈合不良或部分裂开时

则暂不排尿。经常清除尿道的分泌物,并作物理治疗,较小的瘻口常可自行愈合。如经3~4周的积极治疗,瘻孔仍不愈合,则拔除膀胱造口管,3~6个月后再修补尿道瘻。

2. 术后并发症防治

(1)尿道瘻及阴茎部皮肤裂开:主要原因是皮肤张力过大、切口感染及血肿形成。术中采用减张缝合或减张切口,创面彻底止血及术后应用抗生素,可降低这种并发症的发生率。

(2)阴茎背曲矫正不全:阴茎背侧除阴茎悬韧带外,在未裂开的阴茎部尿道背侧尚有纤维索与耻骨联合相连接,术中需向后分离达阴茎根部或耻骨联合后方,切断阴茎悬韧带及彻底切除阴茎背侧纤维索,即能彻底矫正阴茎背曲。

(3)尿失禁未能控制:多因重建的膀胱颈及后尿道过粗、过短、张力不足所致。术中整复膀胱颈及后尿道时应尽量延长后尿道,并注意后尿道不宜过粗、过短。在V形切除膀胱颈和后尿道后,以F 12~14号导尿管为支架,用2-0号肠线缝合,重建的膀胱颈及后尿道粗细较为合适。

(4)排尿困难:多因手术后尿道狭窄或尿道扭曲引起。膀胱颈部如缝合过紧,呈索带样压迫后尿道,使后尿道狭窄、变形,术后出现排尿困难。前尿道成形后,连同左侧阴茎海绵体向逆时针方向旋转至阴茎腹侧皮下后,缝合两侧阴茎海绵体时,如尿道受挤压,亦可出现排尿困难。

(九)护理评价

1. 患者疼痛缓解或消失,舒适感增强。
2. 患者情绪稳定,饮食、体力恢复正常。
3. 患者无感染发生,伤口一期愈合。

三、尿道下裂

尿道下裂是一种男性尿道开口位置异常的先天缺陷,尿道口可分布在正常尿道口至会阴部的连线上,多数患者可伴有阴茎向腹侧弯曲。尿道下裂是小儿泌尿系统中的常见畸形,国外报道发病率可高达125~250个出生男婴中有1个尿道下裂。

(一)病因

在尿道下裂中,阴茎筋膜和皮肤在孕期8~14周发育过程中未能在阴茎腹侧正常发育,尿道沟融合不全时可形成尿道下裂,同时尿道海绵体也发育不全,在尿道下裂的远端形成索状,可导致阴茎弯曲。多数的尿道下裂病例没有明确的病因,大部分学者认为有多个因素参与尿道下裂的形成。有少数病例可能是由于单基因突变引起,而文献中报道的多数病例与产妇高龄、内分泌水平、促排卵药、抗癫痫药、低体重儿、先兆子痫以及其他环境因素相关。

(二)临床分类

1. 阴茎头型 尿道口位于冠状沟的腹侧,多呈裂隙状,一般仅伴有轻度阴茎弯曲,多不影响性生活及生育。

2. 阴茎型 尿道口位于阴茎腹侧从冠状沟到阴囊阴茎交接处之间,伴有阴茎弯曲。

3. 阴囊型 尿道口位于阴囊部,常伴有阴囊分裂,阴茎弯曲严重。

4. 会阴型 尿道外口位于会阴部,阴囊分裂,发育不全,阴茎短小而弯曲,常误诊为女性。由于阴茎弯曲纠正后,尿道外口会不同程度的向会阴回缩,故近年来按阴茎下弯矫正后尿道口的退缩位置来分型的方法被很多医生接受。严重的尿道下裂患儿常有其他伴随畸形,包括

隐睾、腹股沟疝、鞘膜积液、前列腺囊、阴茎阴囊转位、阴茎扭转、小阴茎、重复尿道等,少数患者可合并肛门直肠畸形。

(三)临床表现

1. 异位尿道口 尿道口可出现在正常尿道口近端至会阴部尿道的任何部位。

2. 阴茎下弯 即阴茎向腹侧弯曲,不能正常排尿和性生活。导致阴茎下弯的原因有阴茎腹侧发育不全及组织轴向短缩。

3. 包皮的异常分布 阴茎头腹侧包皮因未能在中线融合,故呈 V 形缺损,包皮系带缺如,全部包皮转至阴茎头背侧呈帽状堆积。

4. 其他 排尿时尿流溅射。

(四)治疗要点

由于尿道下裂已致尿道口位置异常,阴茎弯曲,不能正常排尿和性生活者,均需手术治疗。手术治疗是为了恢复阴茎的排尿和性交功能。

1. 手术目标

(1) 阴茎下弯完全矫正。

(2) 尿道口位于阴茎头正位。

(3) 排尿时形成向前的正常尿流。

(4) 阴茎外观接近正常,成年后能进行正常的性生活。

2. 手术时机 从心理发育角度考虑,有两个适宜的手术时机。

(1) 6~15 个月:患儿在此年龄段尚无性别意识,并不能意识到手术是一种创伤;从此年龄段开始治疗,在患儿入学前即可以结束治疗;阴茎短小并发症可通过药物治疗;此年龄段愈合较快。

(2) 3~4 岁:目前,多依据尿道下裂的严重程度及有无合并阴茎下弯来选择手术方法。尿道下裂的修复方法很多,可分为一期修复法和分期修复法,能够一次手术修复的病例多选择一次修复法,当尿道下裂较严重或伴有畸形和阴茎下弯或一次手术无法修复的病例,可选用分期修复法。一期修复法包括:尿道延伸一期修复尿道下裂法,阴囊纵隔血管丛轴型皮瓣重建尿道法,阴茎背侧皮管重建尿道法,包皮皮瓣转移重建尿道法。分期修复法第一期手术为矫正阴茎弯曲畸形,第二期手术为尿道重建术,主要按重建尿道的材料来源分为埋藏皮条重建尿道法、局部皮瓣重建尿道法、皮片移植重建尿道法、膀胱黏膜片移植重建尿道法、口腔黏膜片移植重建尿道法。

尿道下裂手术方法很多,至今仍无一种理想的适用于各种类型尿道下裂的手术,应结合患者年龄、病变类型及自己对术式的理解和经验来选择手术方法。无论采用何种方法,手术后并发症仍有可能发生,最常见的手术并发症是尿道瘘(5%~15%)和尿道瘢痕增生狭窄,其他还有阴茎下弯复发、尿道狭窄、尿道憩室等。

(五)护理评估

1. 健康史 了解既往诱发尿道下裂的因素,有无家族遗传史。

2. 身心状况

(1) 身体评估:观察患者的体形、身体发育、第二性征,外生殖器检查有无阴道,触摸双侧睾丸表面质地、体积。评估患者尿道下裂的程度,重要器官功能及营养状况,患者对手术的耐受性。

(2)心理—社会状况:评估患者是否有焦虑及生活不便;患者及家属是否了解治疗方法及护理方法。

3. 辅助检查 尿道下裂是外生殖器畸形,根据典型临床表现和体格检查很容易确诊。确诊尿道下裂后需进一步检查有无伴发畸形,严重的尿道下裂需行进一步泌尿系统检查,如排泄膀胱尿道造影,以除外其他泌尿系统畸形。当尿道下裂合并双侧隐睾时要注意有无性别异常。检查项目包括:腹部超声、染色体检查、尿 17 酮类固醇测定、腹腔镜检查及性腺活检。

(六)护理诊断/合作性问题

1. 知识缺乏 与缺乏尿道下裂的知识有关。
2. 焦虑与恐惧 与害怕手术及术后愈合情况有关。
3. 潜在并发症 感染。

(七)护理目标

1. 患者及家属能够复述膀胱外翻的相关知识。
2. 患者焦虑及恐惧感减轻。
3. 未发生并发症或并发症得到及时发现与处理。

(八)护理措施

1. 麻醉未醒前 将患儿平卧位,头偏向一侧,以防呕吐物误吸。麻醉完全清醒后可半卧位。固定好膀胱造瘘管,防止牵拉、折叠,脱落。保持创口区域清洁,局部用离背架保护并铺无菌单,保持局部敷料清洁干燥。注意观察阴茎头颜色,防止由于阴茎包扎过紧影响血运,造成阴茎坏死。观察尿量及颜色,是否有液体量不足及活动性出血。

2. 伤口换药 切口敷料的使用目的是固定阴茎、减少水肿、防止血肿、保护伤口。选择硅胶泡沫最佳,也可用吸水性好的纱布。包扎方式:术后 2 天内,伤口易出现渗血,一般采用无菌敷料包扎,以防止伤口出血,手术后 2~3 天后,伤口渗血期一般已度过,可解除包扎。根据情况采用暴露或无菌敷料保护伤口。敷料更换:膀胱造瘘管口 2~3 天更换一次敷料,对渗血较多者,酌情增加换药次数,阴茎切口打开包扎后,表面涂抗生素药液,以利其干燥愈合。手术采用可吸收线,吸收期在 14 天左右,不必拆线。

3. 引流管、造瘘管、支架管的护理 为防止血肿形成,部分患儿常常于阴茎两侧放置引流条,术后要妥善保护,防止脱出或逆行感染,经常检查引流条情况,注意消毒。一般术后 1~2 天后无出血可拔除引流条。保护好膀胱造瘘管,保持通畅,防止脱出及逆行感染,每天用庆大霉素加生理盐水冲洗造瘘管。成形尿道内留置支架管,为防止堵塞,减少刺激,可用带侧孔的支架管插至膀胱,保留 5~10 天。

4. 伤口疼痛及便秘的处理 一般患儿术后采用 PECA(硬膜外自动镇痛),患儿多以表情和语言表达疼痛,需护士按时给药,并注意监护,以防止发生呼吸抑制。2~3 天后,局部反应减轻,水肿消退,伤口疼痛明显减轻,在安静时不会感到疼痛,则不再给予 PECA。患儿术后卧床可引起便秘而导致阴茎切口出血,故术前用 2%肥皂水灌肠,术后给缓泻药。对青春期患儿,为防止阴茎勃起引起渗血,疼痛,应给予雌激素。

5. 术后注意事项 既往尿道做尿道成形时,年龄多为 3~10 岁,术后须注意小儿活动,防止损伤已愈合的成形尿道。保持局部清洁,每日用 1/5000 高锰酸钾溶液坐浴,多饮水,以冲洗形成的新尿道。

(九) 护理评价

1. 患者疼痛缓解或消失, 舒适感增强。
2. 患者情绪稳定, 饮食、体力恢复正常。
3. 患者无感染发生, 伤口一期愈合。

(王兴平)

第二节 肾和输尿管先天性畸形的护理

一、多囊肾

多囊肾又名 Potter I 综合征、Perlmann 综合征、先天性肾囊肿瘤病、囊胞肾、双侧肾发育不全综合征、肾脏良性多房性囊肿、多囊病。我国 1941 年朱宪彝首先报道, 本病临床并不少见。多囊肾有两种类型, 常染色体隐性遗传型(婴儿型)多囊肾, 发病于婴儿期, 临床较罕见; 常染色体显性遗传型(成年型)多囊肾, 常于青中年时期被发现, 也可在任何年龄发病。

(一) 病因

90% 多囊肾患者的异常基因位于 16 号染色体的短臂, 称为多囊肾 1 基因, 基因产物尚不清楚。另有约 10% 患者的异常基因位于 4 号染色体的短臂, 称为多囊肾 2 基因, 其编码产物也不清楚。两组在起病、高血压出现以及进入肾功能衰竭期的年龄有所不同。

本症确切病因尚不清楚。尽管大多在成人以后才出现症状, 但在胎儿期即开始形成。囊肿起源于肾小管, 其液体性质随起源部位不同而不同, 起源于近端小管, 囊液内成分如 Na^+ 、 K^+ 、 Cl^- 、 H^+ 、肌酐、尿素等与血浆内相似; 起源于远端则囊液内 Na^+ 、 K^+ 浓度较低, Cl^- 、 H^+ 、肌酐、尿素等浓度较高。多囊肾患者的肾小球囊内上皮细胞异常增殖是多囊肾的显著特征之一, 处于一种成熟不完全或重发育状态, 高度提示为细胞的发育成熟调控出现障碍, 使细胞处于一种未成熟状态, 从而显示强增殖性。上皮细胞转运异常是多囊肾的另一显著特征, 表现为细胞转运密切相关的 $\text{Na}^+ - \text{K}^+ - \text{ATP}$ 酶的亚单位组合, 分布及活性表达的改变; 细胞信号传导异常以及离子转运通道的变化。细胞外基质异常增生是多囊肾第三种显著特征。

目前许多研究已证明: 这些异常均有与细胞生长有关的活性因子的参与。但关键的异常环节和途径尚未明了。总之, 因基因缺陷而致的细胞生长改变和间质形成异常, 为本病的重要发病机制之一。

(二) 临床分类

1. 围产期型 围产期时已有严重的肾囊性病变, 累及 90% 集合管, 同时有少量门静脉周围纤维增殖, 于围产期死亡。

2. 新生儿型 累及 60% 集合管, 伴轻度门静脉周围纤维增殖。于出生后 1 个月出现症状, 于几个月时死于肾功能衰竭。

3. 婴儿型 表现为双肾肿大, 25% 肾小管受累, 肝、脾肿大伴中度门静脉周围纤维增殖。出生后 3~6 个月出现症状, 于儿童期因肾功能衰竭死亡。

4. 少年型 少年型在 13~19 岁出现症状。肾脏损害相对轻微, 仅有 10% 以下的肾小管显示囊性变, 偶尔发展成为肾功能衰竭。肝脏门静脉区严重纤维性变。一般于 20 岁左右因

肝脏并发症、门静脉高压死亡。

(三)临床表现

1. 分型 本病患者幼时肾大小形态正常或略大,随年龄增长囊肿数目及大小逐渐地增多和增大,多数病例到 40~50 岁时肾体积增长到相当程度才出现症状。主要表现为两侧肾肿大、肾区疼痛、血尿及高血压等。

(1)肾肿大:两侧肾病变进展不对称,大小有差异,至晚期两肾可占满整个腹腔,肾表面布有很多囊肿,使肾形不规则,凹凸不平,质地较硬。

(2)肾区疼痛:常为腰背部压迫感或钝痛,也有剧痛,有时为腹痛。疼痛可因体力活动、行走时间过长、久坐等而加剧,卧床后可减轻。肾内出血、结石移动或感染也是突发剧痛的原因。

(3)血尿:约半数患者呈镜下血尿,可有发作性肉眼血尿,此系囊肿壁血管破裂所致。出血多时血凝块通过输尿管可引起绞痛。血尿常伴有白细胞尿及蛋白尿,尿蛋白量少,一般不超过 1.0g/d。肾内感染时脓尿明显,血尿加重,腰痛伴发热。

(4)高血压:为多囊肾的常见表现,在血清肌酐未增高之前,约半数出现高血压,这与囊肿压迫周围组织,激活肾素-血管紧张素-醛固酮系统有关。近 10 年来,Graham PC, Torre V 和 Chapman AB 等都证实本病肾内正常组织、囊肿邻近间质及囊肿上皮细胞肾素颗粒增多,并有肾素分泌增加。这些与囊肿增长和高血压的发生密切相关。换言之,出现高血压者囊肿增长较快,可直接影响预后。

(5)肾功能不全:个别病例在青少年期即出现肾衰竭,一般 40 岁之前很少有肾功能减退,70 岁时约半数仍保持肾功能,但高血压者发展到肾衰竭的过程大大缩短,也有个别患者 80 岁仍能保持肾脏功能。

(6)多囊肝:中年发现的多囊肾患者,约半数有多囊肝,60 岁以后约 70%有多囊肝。一般认为其发展较慢,且较多囊肾晚 10 年左右。其囊肿是由迷路胆管扩张而成。此外,胰腺及卵巢也可发生囊肿,结肠憩室并发率较高。

2. 分期 多囊肾是一类遗传性的肾病,其发病和发展也有一定的规律,多囊肾的分期有如下规律。

(1)发生期:此病为遗传性疾病,一般出生即有囊肿,只是较小,不易查出,20 岁以前一般不易发现,但家族中如有多囊肾病例,应早期检查,及早观测到囊肿的生长状况。注意保养。

(2)成长期:患者在 30~40 岁,囊肿将会较快的生长,医学上把这一时期称为成长期。成长期应加强观测,西医对这一时期的治疗没有任何办法,只是对症处理,如高血压等,这显得很被动。在这一时期仍应积极的治疗,治疗的目的在于通过运用有较强活血化瘀作用的中药,使囊肿不再生长或延缓囊肿的生长速度,达到延长患者寿命的作用,也可以说这是中药活血化瘀延缓囊肿生长的关键时期。

(3)肿大期:患者进入 40 岁以后,囊肿会有进一步的生长肿大,当囊肿超过 4cm 以后到囊肿溃破前,称为肿大期。随着囊肿的扩大会出现较多的临床症状,如腰痛、蛋白尿、血尿、血压升高等,这时应当密切观测,在治疗上,这一时期是中西医结合治疗的关键时期。可采用中药活血化瘀排毒泄浊,通过去除危害肾功能的囊液达到保护肾功能的目的,所以,多囊肾肿大期是中西医结合治疗保护肾功能的关键时期。

(4)破溃期:如囊肿持续生长,在一些外因的作用下,会出现破溃,破溃之后就应立即住院

进行治疗,积极控制感染,防止败血症和肾功能急性恶化,以利于其他对症处理。

(5)尿毒症期:针对尿毒症治疗,保护肾功能,晚期行腹膜透析术或血液透析。

(四)治疗要点

目前尚无任何方法可以阻止疾病的发展。早期发现,防止并发症的发生与发展,及时正确地治疗已出现的并发症至关重要。

1. 一般治疗 一般情况下,患者检查出多囊肾后,首先要保持乐观的心态,如果尚未对患者正常生活造成影响的,平时需注意不要或少吃过咸、过辣等刺激性的食物,作息时间要规律,情绪要平稳乐观;如果对患者正常生活造成影响的,除了平时要注意以上几条,还要进行治疗,而且越早越好,否则任其发展到肾功能衰竭尿毒症,为时已晚。

2. 囊肿去顶减压术 此手术减轻了囊肿对肾实质的压迫,保护了大多数剩余肾单位免遭挤压和进一步损害,使肾缺血状况有所改善,部分肾功能单位得到恢复,延缓了疾病的发展。手术成功的关键是尽早施行手术,囊肿减压必须彻底,不放弃小囊肿和深层囊肿的减压。双侧均应手术,一般双侧手术的间隔时间为半年以上。晚期病例如已有肾功能损害处于氮质血症、尿毒症期,不论是否合并有高血压,减压治疗已无意义,手术打击反可加重病情。

3. 透析与移植 进入终末期肾功能衰竭时,应立即予以透析治疗,首选血液透析。多囊肾的肾移植生存率与其他原因而施术者相仿,但因同时伴发的疾病,增加了术后处理的困难,影响移植效果。

4. 血尿的治疗 出现血尿时,除尽快明确原因给予治疗外,应减少活动或卧床休息。已透析或即将透析患者,如反复发生严重而无法控制的血尿,可考虑采用经导管肾动脉栓塞术。

5. 感染的治疗 肾实质感染和囊肿内感染是本病主要并发症,一般以联合应用抗生素为原则。

6. 合并上尿路结石治疗 根据结石部位及大小按尿路结石处理原则进行治疗。

7. 高血压治疗 肾缺血和肾素-血管紧张素-醛固酮系统的激活,是发生高血压的主要原因,应依此选择降压药物。

(五)护理评估

1. 健康史 了解导致多囊肾的因素,有无家族遗传史。

2. 身心状况

(1)身体评估:评估患者多囊肾畸形程度,重要器官功能及营养状况,患者对手术的耐受性。

(2)心理-社会状况:评估患者是否有焦虑及生活不便;患者及家属是否了解治疗方法及护理方法。

3. 辅助检查

(1)尿常规:早期无异常,中晚期时有镜下血尿,部分患者出现蛋白尿。伴结石和感染时有白细胞和脓细胞。

(2)尿渗透压测定:病变早期仅几个囊肿时,就可出现肾浓缩功能受损表现,提示该变化不完全与肾结构破坏相关,可能与肾脏对抗利尿激素反应不良有关。肾浓缩功能下降先于肾小球滤过率降低。

(3)血肌酐:随肾代偿能力的丧失呈进行性升高。肌酐清除率为较敏感的指标。

(4)KUB平片:显示肾影增大,外形不规则。

(5)IVP:显示肾盂肾盏受压变形征象,肾盂肾盏形态奇特呈蜘蛛状,肾盏扁平而宽,盏颈拉长变细,常呈弯曲状。

(6)B超:显示双肾有为数众多之暗区。

(7)CT:显示双肾增大,外形呈分叶状,有多数充满液体的薄壁囊肿。

(六)护理诊断/合作性问题

1. 知识缺乏 与缺乏多囊肾的知识有关。
2. 焦虑与恐惧 与害怕手术及术后愈合情况有关。
3. 潜在并发症 感染。

(七)护理目标

1. 患者及家属能够复述多囊肾的相关知识。
2. 患者焦虑及恐惧感减轻。
3. 未发生并发症或并发症得到及时发现与处理。

(八)护理措施

多囊肾由于肾脏损伤程度的不同,分为四个时期。每个时期患者的护理措施是不同的。

1. 无肾功能损伤患者 当体检时发现此病,应告知疾病相关知识,使患者了解此病为遗传性疾病,如结婚后怀孕要进行产前筛选,无肾功能损伤无明显症状的要定期随访,了解肾功能进展情况,防止碰撞、挤压,不进行剧烈活动,防止血尿及尿路感染,合理饮食,生活规律,适当运动,劳逸结合,戒烟限酒,准确对待身体及生活。

2. 肾功能代偿期伴有肾性高血压患者 当疾病至肾功能代偿期并伴有肾性高血压,使用降压药物同时并进行饮食上的指导,低盐、低脂、优质蛋白饮食,注意休息、防止劳累,防止感冒及尿路感染、肠道感染。定期检查肾功能、尿常规,由于囊肿的长大,肾单位逐渐减少、肾功能也随之下降,因此延缓肾功能下降是主要的目的。

3. 慢性肾衰早中期 慢性肾衰时期应尽量避免使用对肾脏有毒性的药物如庆大霉素、卡那霉素、先锋6号、万古霉素以及消炎痛等。这些药物可以直接造成肾实质的损害使肾功能恶化,因大部分药物的原形从肾脏排泄,在肾功能不全时肾脏排泄功能减慢,这无形中增加了药物的剂量,所以要根据肾功能不全的程度适当减少或延长给药间隔时间。

防止高血钾,饮食上采用麦淀粉饮食、低蛋白摄入不仅可以减轻高灌注、高滤过、高压,同时减少体内尿素氮潴留,而麦淀粉是低蛋白高热量的食物,适用于肾衰患者。为增强体质有条件者配合 α -酮酸以补充必需氨基酸,防止负氮平衡。

4. 尿毒症晚期 由于多囊肾体积巨大对腹膜透析带来一定困难,所以目前对多囊肾尿毒症晚期患者的治疗以血液透析为主。大多数多囊肾晚期尿毒症透析期间由于应用肝素等抗凝剂故囊肿出血的风险仍较大,尿毒症患者出血率为35%、感染率为5%,仍经常发生血尿及尿路感染。常需卧床休息、抗感染、止血等治疗,及时治疗后才能恢复,提高生活质量。

(九)预防

1. 预防感冒 患有多囊肾疾病的肾病患者内心是非常痛苦的,因为同别的肾病不一样,多囊肾是一种终身性的遗传疾病,即便是格外注意、家人的体贴照顾再多,仍阻挡不了囊肿继续肿大的客观现实。此时,如患感冒,尤其是反复感冒就会使得多囊肾患者的肾损害加重,起到雪上加霜的恶化作用,更会加速肾功能损伤的进展。

2. 控制好饮食 多囊肾患者的合理饮食对控制肾功能恶化非常重要。采用低盐饮食每

天 2~3g 克食用盐为宜,少吃含钾、磷的食物,要低蛋白、低脂肪饮食,多吃富含维生素与植物粗纤维的食物,保持大便通畅。

3. 预防外伤 多囊肾的囊肿不断肿大,将会导致囊肿的囊内压不断增高,迫使患者的双肾也不断增大,腹腔内压加大。此时任何一点轻微的外伤,如扭伤、碰伤、跌伤等就会加大腹腔内压,或外伤外力直接对肿大囊肿的冲击,促使具有高内压的囊肿破裂、出血,很易诱发感染。

4. 控制好血压 绝大多数的多囊肾患者在肾功能受损之前就会出现高血压,我们称其多囊肾已经发病。高血压的出现会加速肾功能的损害,同时高血压也会对心、脑血管产生损伤,会有多囊肾伴有脑血管瘤破裂出血造成中风等严重并发症,故控制好血压对延缓肾功能恶化速度、防止并发症至关重要。

(十) 护理评价

1. 患者疼痛缓解或消失,舒适感增强。
2. 患者情绪稳定,饮食、体力恢复正常。
3. 患者无感染发生,伤口一期愈合。

二、重复肾盂、输尿管

重复肾盂、输尿管是最常见的畸形,重复肾盂、输尿管畸形可分为完全性和不完全性两种,前者是指重复之输尿管分别开口于膀胱或其他部位,后者是指重复之输尿管会和后共同开口于膀胱,在合并感染和结石时方有临床症状。重复部分常位于上极,一般不需特殊处理,若重复之输尿管开口于膀胱以外,称为异位输尿管开口,女性多见,临床表现取决于异位开口部位,男性异位开口多见于后尿道及精囊,女性多见于尿道、前庭和阴道,女性患者的典型症状是既有正常自行排尿,又有持续漏尿或尿失禁。

由于输尿管异位开口常与肾盂、输尿管重复畸形同时存在,静脉尿路造影显示有重复畸形时,间接提示该侧即为异位开口之输尿管,女性患者可通过仔细检查前庭、阴道或尿道发现异位开口。根据有无重复肾盂及其相应肾实质的功能决定治疗方案,若重复肾盂严重积水、感染或功能不良,做重复肾盂的切除,若无上述表现,特别是功能尚好时,作病侧输尿管与其下方正常肾盂或输尿管端侧吻合或输尿管膀胱再植术。

(一) 病因

胚胎早期有两个输尿管芽进入一个后肾胚基所造成。

(二) 临床表现

重复肾盂、输尿管是最常见的畸形,重复肾盂、输尿管畸形可分为完全性和不完全性两种,前者是指重复之输尿管分别开口于膀胱或部位,后者是指重复之输尿管会和后共同开口于膀胱,在合并感染和结石时方有。重复部分常位于上极,不需特殊,若重复之输尿管开口于膀胱以外,称为异位输尿管开口,女性多见,表现取决于异位开口部位,男性异位开口多见于后尿道及精囊,女性多见于尿道、前庭和阴道,女性的典型是既有自行排尿,又有持续漏尿或尿失禁。

(三) 治疗要点

根据有无重复肾盂及其相应肾实质的功能决定,若重复肾盂积水、感染或功能不良,做重复肾的,若无上述表现,是功能尚好时,作病侧输尿管与其下方肾盂或输尿管端侧吻合或输

管膀胱再植术。

(四)护理评估

1. 健康史 了解导致重复肾盂、输尿管的因素,有无家族遗传史。

2. 身心状况

(1)身体评估:评估患者重复肾盂、输尿管畸形程度,重要器官功能及营养状况,患者对手术的耐受性。

(2)心理—社会状况:评估患者是否有焦虑及生活不便;患者及家属是否了解治疗方法及护理方法。

3. 辅助检查 输尿管异位开口常与肾盂、输尿管重复畸形同时存在,静脉尿路造影显示有重复畸形时,间接提示该侧即为异位开口之输尿管,女性可通过前庭、阴道或尿道发现异位开口。

(五)护理诊断/合作性问题

1. 有皮肤完整性受损的危险 与长期漏尿有关。

2. 营养失调 低于机体需要量。

3. 部分生活自理缺陷(卫生、如厕、进食) 与术后留置治疗性管道有关。

4. 感染的危险 与疾病或手术后泌尿系感染有关。

5. 知识缺乏 缺乏疾病、手术及护理的相关知识。

(六)护理目标

1. 患者皮肤无破溃、无压疮发生。

2. 患者营养缺乏状态有改善。

3. 患者术后留置各种引流管期间基本生活得到满足。

4. 患者泌尿系统感染的危险性下降或不发生泌尿系统感染。

(七)护理措施

1. 术前护理

(1)术前常规护理。

(2)一般护理:手术是目前治疗输尿管异位开口的唯一方法。搞好术前准备是手术成功的重要保证。因为异位开口的输尿管多来自重复畸形的上肾,而且肾组织多合并发育不全,反复发生泌尿系统感染,部分患者长期低热,胃纳差,精神萎靡,呈慢性病容,营养与发育状态较差,故患者手术前护理特别强调做好以下方面的准备。

1)营养支持:输尿管异位开口的患者胃纳差,由于疾病而常有代谢紊乱及营养不良,手术治疗造成的创伤或脏器切除又将带来营养和代谢的进一步变化。因此,应重视增加营养,配合给予高蛋白、高糖、高维生素的食物。同时,鼓励患者多饮水,增加尿流量,减少尿盐析出沉淀,为早期手术做好充分的准备。

2)会阴部皮肤准备:患者因长期漏尿均有会阴部皮肤潮红、湿疹。使用1:5000高锰酸钾溶液坐浴,每天2次,注意保持床铺整洁、会阴部的清洁以促使会阴皮肤恢复正常,不妨碍手术如期进行。若为反复泌尿系感染的患者,术前应控制原有的感染。

(3)心理护理:输尿管异位开口的患者由于长期尿失禁,身有异味,自尊心受挫,性格孤僻;同时由于环境陌生,手术期的临近,也会给患者带来不同程度的恐惧、忧虑。针对这些情况,可采取的护理措施如下。

1)以和蔼可亲的态度与患者建立良好的关系,给予心理支持,并且多给予鼓励,使患者感到真诚与温暖,使患者具有安全感和信任感。

2)做好患者家属的心理疏导也是重要环节,通过患者亲属良好心理支持作用,使患者得到安慰和支持,摆脱顾虑,增强战胜疾病的信心,积极配合检查和治疗。

3)让患者亲属享有知情权,耐心、详细地向其讲明患者病情,使他们对疾病有充分了解,明白手术治疗的必要性,向其简要介绍手术方法及预后,使其消除顾虑、稳定情绪。

2. 术后护理

(1)正确选择术后体位,严密观察生命体征。术后主张患者卧床,头偏向一侧,防止呕吐物误吸,在全麻未清醒前,给予持续吸氧,尽快改善微循环并要保暖。测血压、呼吸、脉搏1次/h,平稳后可酌情延长测量时间。年龄在7岁以下的患儿血压难以测量,应准确监测心音,注意第一心音强度、心率快慢、心律失常情况。测体温1次/4h,体温正常3天后改1次/12h。术后3~7天可能有低热,如发热明显或持续时间长,应警惕伤口或上行性泌尿系统感染可能。

(2)引流管观察及护理:输尿管异位开口手术较为复杂和细致,术后加强各引流管的管理对保证患者手术成功是十分必要的。在护理中做到:

1)妥善固定各引流管,并定时挤压,保持引流管通畅。

2)严密观察引流液情况,术后2~3天,患者的重复输尿管支架,膀胱引流液呈淡红色属正常现象,以后逐渐为澄清尿液。每天准确记录各引流液的量和尿量,同时注意伤口渗液情况,有无肾功能代偿不全可能,以便及时发现,报告医生共同处理。

3)术后易发生尿路感染,及时使用抗菌药物,导管、引流管要保持无菌,定时更换引流袋,并注意保护和清洁引流口及周围皮肤,每日用碘伏液清洗尿道口,鼓励患者进食后多饮水以达净化之目的。

(3)置管期的观察及护理:术后第7天左右拔尿管,观察自行排尿情况,同时密切注意伤口愈合情况,若拔管后伤口愈合好,无漏尿,术侧无肾功能不全,无尿液反流,再观察1周,可拔除输尿管支架引流管(D-J管),在拔支架管后1~2天,可行排泄性尿路造影,了解尿液排泄是否通畅。

3. 健康教育

(1)向亲属做宣教工作,指导其给予患者减盐食物,力求饮水量与排尿量的平衡。

(2)为保持尿量,预防尿路感染,每日饮水1000~1500ml。

(3)避免剧烈活动,只能从轻体力活动开始,逐渐适当增加活动量。

(八) 护理评价

1. 患者疼痛缓解或消失,舒适感增强。

2. 患者情绪稳定,饮食、体力恢复正常。

3. 患者无感染发生,伤口一期愈合。

(王兴平)

第三节 肾损伤的护理

肾脏是腹膜后器官,解剖位置隐蔽,其前后内外均有良好的保护,不易受到损伤。但肾实

质脆弱,对来自背部、腰部、下胸或上腹部的暴力打击,也会发生肾损伤(renal injury)。有时肌肉强烈收缩或躯体受到强烈震动,可使已存在病变的肾脏损伤。肾损伤多见于20~40岁男性,儿童肾损伤的发病率也较高。

一、损伤机制

暴力超过肾实质的抗拉强度时,即可引起肾损伤。按损伤机制的不同,可分为闭合性损伤、开放性损伤和医源性损伤。

1. 闭合性损伤 车祸、高处坠跌、物体直接撞击是闭合性损伤的主要原因。

(1)直接暴力打击:外伤的着力点很重要,如果直接打击腹部,肾损伤发生率为10.0%~20.1%,腰部受到打击则为60%左右。致伤原因以撞击为主,其次为跌落、交通事故等。国外以交通事故居首,占50%以上,最高的达80%。若肾脏本身有病变,如巨大肾积水、肾肿瘤或肾囊性疾病等,有时肾区受到轻微的创伤,也可造成严重的“自发性”肾破裂。

(2)减速伤:高速运动中突然减速或挤压可将肾脏挤向肋骨、脊椎、驾驶盘或其他物体,腹部或腰腹遭受直接打击,均可引起肾脏实质和肾蒂挫伤、撕裂伤或粉碎伤。从高处落下或突然减速所致的肾急剧移位,可使肾动脉被牵拉、血管内膜撕裂,形成血栓,儿童常发生肾盂输尿管交界处撕裂。

2. 开放性损伤 开放性肾损伤多为利器、子弹或弹片等所致,可发生肾实质、集尿系统和血管等明显受破坏。

(1)现代火器伤:低速投射物穿入组织时,其作用力沿着弹道的轴线前进。在其前进过程中,直接离断、撕裂和击穿弹道上的组织,形成所谓的残伤道或原发伤道。高速投射物穿入组织不仅具有前冲力,形成原发伤道,而且还产生很大的能量和速度,并向四周扩散,迫使原发伤道的组织迅速向四周压缩与移位,由此形成一个比原发伤道或投射物直径大数倍甚至数十倍的椭圆形空腔,即瞬时空腔,空腔内压力的迅速变化可使伤道周围,甚至远离伤道的组织发生变位和震荡,形成所谓“爆炸效应”,从而使这些组织受伤。目前火器伤损伤的机制有以下几种学说:①直接损伤。②水粒子运动学说。③脉冲性瞬时空腔效应。④压力波作用。⑤远达效应。

(2)刺伤:利器所造成的肾脏开放性损伤,平时战时均可见到,可使利器刺入伤道所经过的器官组织发生直接损伤。

3. 医源性损伤 在医疗操作过程中,如经皮肾穿刺、腔内泌尿外科检查或治疗时,也可能发生肾损伤。

二、病理分类

按肾损伤所致的病理改变,肾损伤可分为轻度肾损伤和重度肾损伤。

1. 轻度肾损伤 包括:

- (1)浅表肾实质撕裂伤。
- (2)小的包膜下血肿。
- (3)肾挫伤。

肾挫伤可伴有包膜下局部淤血或血肿形成。轻度肾损伤一般不产生肾脏之外的血肿,无尿外渗。大多数患者属此类损伤,常不需手术治疗。