**肾小管性酸中毒临床路径**

（2017年版）

一、肾小管性酸中毒临床路径标准住院流程

**（一）适用对象。**

第一诊断为肾小管性酸中毒，包括近端肾小管性酸中毒(II型)、远端肾小管性酸中毒(I型)。

**（二）诊断依据。**

对于阴离子间隙正常的高氯性代谢性酸中毒，临床均应怀疑肾小管性酸中毒，并初步判断为近端肾小管性酸中毒(II型)、或远端肾小管性酸中毒(I型)。

**近端肾小管性酸中毒的诊断依据**：

凡原因未明的高氯性代谢性酸中毒，而氯化铵试验阴性者均应怀疑近端肾小管性酸中毒，诊断依据：①阴离子间隙正常的高氯性代谢性酸中毒。②低钾血症，尿钾排出增多。③尿中碳酸氢根排出增多。④机体严重代谢性酸中毒下，尿液呈碱性。⑤碳酸氢盐重吸收试验。尿HCO3-排泄率大于滤过量的15%。⑥氯化铵负荷试验阴性。

**远端肾小管性酸中毒的诊断依据：**

原因未明的低钾血症、佝偻病、软骨病、磷酸钙结石或肾钙化症，均提供远端肾小管性酸中毒的诊断线索，诊断依据：①阴离子间隙正常的高氯性代谢性酸中毒。②低钾血症，尿钾排出增多。③尿液可滴定酸排出减少。④机体严重代谢性酸中毒下，尿液呈碱性，尿pH值大于6.0。⑤碳酸氢盐重吸收试验。尿HCO3-排泄率小于滤过量的15%。⑥氯化铵负荷试验阳性。低血钙、低血磷、尿路结石、肾钙化则进一步支持诊断。

**（三）进入路径标准。**

1.第一诊断必须符合肾小管性酸中毒。

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。

**（四）标准住院日。**

4-6日

**（五）住院期间的检查项目。**

**1.必需的检查项目**

血常规、尿液分析、大便常规、24小时尿蛋白定量、血气分析、生化全项、血尿酸、钙/磷/碱性磷酸酶、肾小管功能蛋白检测、尿电解质、尿渗透压、长骨X线检查、泌尿系彩超、听神经电生理检查

**2.根据患者病情进行的检查项目**

免疫全套、ANCA相关性抗体、25（OH）vitD、甲状旁腺素、尿氨基酸分析、学串联质谱、基因检测分析

**（六）治疗方案的选择。**

**近端肾小管性酸中毒治疗方案**

1. 病因治疗

寻找原发病，治疗原发病，如药物中毒、遗传代谢病、重金属中毒、多发性骨髓瘤、继发性甲状旁腺亢进、肾淀粉样变、干燥综合征等。

2. 纠正酸中毒

常用枸橼酸钠钾合剂。严重酸中毒可静脉给与碳酸氢钠。

3. 纠正水电解质紊乱

一般选用10%枸橼酸钾，从小剂量开始，逐渐增加剂量，严重低钾的病人应静脉补充钾盐。

4. 预防和治疗骨病

可适当补充维生素D3和磷酸盐，避免发生高钙血症。

5. 积极预防和治疗近端肾小管性酸中毒的并发症。

(1) 可适当补充维生素D3和磷酸盐，维持血钙、血磷于正常水平的低值，但应避免发生高钙血症。

(2) 多喝水，保证入量，增加尿量；少吃含草酸盐高的食物，如菠菜。

(3) 已发生尿路结石的病人，应及时与泌尿外科联系。

(4) 积极治疗尿路感染

**远端肾小管性酸中毒治疗方案**

1. 病因治疗

寻找治疗原发病，如慢性肾盂肾炎、系统性红斑狼疮和干燥综合征、遗传代谢病、多发性骨髓瘤、甲状旁腺功能亢进、肾淀粉样变等。

2. 纠正酸中毒

口服复方枸橼酸钠溶液(枸橼酸140g、枸橼酸钠98g，加水至1000ml) 10~30ml/次，每日3次。严重者可静脉点滴碳酸氢钠溶液。

3. 纠正水电解质紊乱

一般选用10%枸橼酸钾，每日3次，从小剂量开始，逐渐增加剂量，严重低钾的病人应静脉补充钾盐。

4. 预防和治疗骨病

可适当补充维生素D3和磷酸盐，维持血钙、血磷于正常水平的低值，避免发生高钙血症。

5. 预防和治疗尿路结石

多喝水，保证入量，增加尿量；少吃含草酸盐高的食物。

6. 积极治疗尿路感染

一旦发生尿路感染，应及时诊断，积极治疗。

**（七）预防性抗菌药物选择与使用时机。**

无

**（八）手术日。**

无

**（九）术后恢复。**

无

**（十）出院标准。**

1.已纠正酸中毒

2.纠正电解质紊乱

3.找到原发病，没有需要住院治疗的并发症和/或合并症。

**（十一）变异及原因分析。**

1.未完成临床路径，原因为住院时间短。

2.合并其它系统疾病。

3.可能存在多种并发症延长住院时间。

4.治疗效果差，治疗时间长。

二、肾小管性酸中毒临床路径执行表单

适用对象：**第一诊断为**肾小管性酸中毒（ICD-10：）；

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 标准住院日天

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| 时间 | 住院第１天 | 住院第２-4天 | 住院第5-6天 |
| 诊疗工作 | * 询问病史、查体
* 书写病历
* 完善检查
* 上级医师查房，完成初步诊断
* 对症支持治疗
* 向家长家待病情
 | * 上级医师查房
* 完成各项检查
* 必要时会诊
* 完成首次查房记录书写
* 评估有无合并症、并发症，并对症治疗
 | * 上级医师查房准予出院
* 向患者家属交代后续治疗方案
* 完成出院记录
* 出院宣教
 |
| 重点医嘱 | **长期医嘱：*** 儿科护理常规
* 二级护理
* 饮食
* 记尿量
* 病重
* 其它医嘱
* 积极控制感染

**临时医嘱：*** 血常规、尿液分析、大便常规、24小时尿蛋白定量
* 血气分析、生化B、血尿酸、钙/磷/碱性磷酸酶
* 泌尿系彩超
* 免疫全套（必要时）
* 紧急情况纠正酸中毒、低钾
 | **长期医嘱**：* 儿科护理常规
* 二级护理
* 饮食
* 记尿量
* 病重
* 枸橼酸钠钾合剂口服
* 积极控制感染
* 其他医嘱

**临时医嘱：*** 其他医嘱
* 复查血气分析、电解质
 | **出院医嘱**：* 出院带药
* 门诊随访
* 密切监测血气、电解质
* 骨质疏松的监测
 |
| 护理工作 | * 介绍病房环境、设施
* 入院护理评估
* 宣教
 | * 观察患者病情变化
 | * 出院宣教
 |
| 变异 | □无 □有，原因： | □无 □有，原因： | □无 □有，原因： |
| 护士签名 |  |  |  |
| 医师签名 |  |  |  |