

型肾小管性酸中毒 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

[https://www.100test.com/kao\\_ti2020/302/2021\\_2022\\_\\_E2\\_85\\_A0\\_E5\\_9E\\_8B\\_E8\\_82\\_BE\\_E5\\_c22\\_302296.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/302/2021_2022__E2_85_A0_E5_9E_8B_E8_82_BE_E5_c22_302296.htm) 名称 型肾小管性酸

中毒所属科室肾内科病因 一、原发性 家庭性及散发性：并可伴发某些遗传病如骨硬化病、肝豆状核变性、碳酸酐酶缺乏。二、药物所致 两性霉素B、锂、甲苯及氨氯吡咪。三、钙代谢紊乱 特发性尿钙增多症、甲状旁腺机能亢进、维生素D过多等。四、自身免疫性疾病 原发性高丙种球蛋白血症、系统性红斑狼疮、干燥综合征、桥本氏甲状腺炎、肝硬化。五、肾间质疾患 梗阻性肾病、肾移植排斥反应、海绵肾、止痛药性肾病、镰状红细胞病等。临床表现 家庭性者以成人女性比较多见，婴儿型为短暂，好转后很少复发。本征临床表现：一、代谢性酸中毒 可有厌食、恶心、呕吐、心悸、气短、乏力等症状，婴儿型则生长发育迟缓。二、电解质紊乱 远端肾小管泌H<sup>+</sup>能力障碍，尿NH<sub>4</sub><sup>+</sup>及可滴定酸排出减少，尿PH值不能降至6.0以下，尿钾、钠、钙排出增多，患者常有烦渴、多尿、及失水等症状。尿钠排泄增加，血钠降低，为增加钠的回吸收，醛固酮分泌增多，加剧钾从尿中排出，易发生低钠，低钾血症，患者常出现肌无力及软瘫现象，严重时常影响呼吸及导致心律失常。尿钙增多，常致血钙降低，可引发甲状旁腺机能亢进，促进对骨的消溶速率，且酸中毒的存在，骨中碱性矿盐被吸收，加重骨质脱钙，常表现为纤维性骨炎，骨质疏松，甚至出现病理性骨折。尿钙排泄增多，肾小管泌H<sup>+</sup>功能低下，肾内易有钙结石形成，若引起梗阻，将加剧肾小管酸中毒的程度。诊断 一、具有下列特

征可诊断 临床上有代谢性酸中毒，而尿PH值在6.0以上；有低血钠、低血钾及低钙血症，血氯明显增高；有骨痛及骨软化症；X线检查发现骨质疏松，病理性骨折或尿路结石等。二、氯化铵负荷试验 典型病例不必做此试验，遇有不典型或不完全性肾小管性酸中毒给予氯化铵0.1g/kg体重，3小时后每小时留尿1次，共5次，尿PH值不能降至5.5以下则有诊断价值；亦可将上述剂量，连续服3天，第3天测尿PH值，尿PH值 $< 5.5$ ，亦为阳性结果。三、血、尿、二氧化碳张力测定 给予5%碳酸氢钠液500ml 静滴半小时以上，待尿PH $>$ 血PH后，排尽尿液，采集尿、血标本测PCO<sub>2</sub>，尿PCO<sub>2</sub> - 血PCO<sub>2</sub>正常值为30mmHg，而本征 $< 30$ mmHg。治疗 一、防止诱发本病加剧的因素。二、矫正酸中毒及电解质紊乱；补碱可口服碳酸氢钠1~4g，每日3次；亦可给复方枸橼酸钠（枸橼酸钠9.8g、枸橼酸14g，加水至100ml）50~100ml/d，分次服。三、有低血钾者可服10%枸橼酸钾60~100ml/d。四、有严重骨病者可给钙三醇（1.25羟基维生素D<sub>3</sub>），0.25 $\mu$ g/d，需注重血钙变化。 100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 [www.100test.com](http://www.100test.com)