

尿崩症 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__E5_B0_BF_E5_B4_A9_E7_97_87_c22_302468.htm 名称尿崩症所属科室内分泌科病因 中枢性尿崩症中的1 / 3是由于原发性或转移性肿瘤破坏下丘脑所致。原发性肿瘤包括颅咽管瘤，垂体大腺瘤，脑膜瘤，神经胶质瘤等。转移瘤以乳腺癌，肺癌为多见。单纯垂体后叶病变一般不引起尿崩症，但当肿瘤扩及鞍上，或手术，或放射治疗均有可能导致中枢性尿崩症。另有些患者原因不明，称为rdquo.，其原因可能是家族性的，呈显性或隐性遗传。病毒或rdquo.也可引起本病，但也可由于自身免疫紊乱破坏了合成与分泌血管加压素的下丘脑细胞所致。特发性尿崩症若同时伴有糖尿病，视神经萎缩，神经性耳聋及低张力性膀胱，即国Wolfram综合征。有些患者是由于其他各种原因的下丘脑损伤，包括外伤，组织细胞病X（Hand Schullr-Christian syndrome），类肉瘤病（Sarcoidosis），肉芽肿，脑膜炎，脑炎，梅毒或少见的脑部网织细胞增多症。头部外伤后，多尿可在若干天之后才发生。颅脑外伤或神经外科手术引起的尿崩症可能自行缓解，一般短则数周，长则一年。肾性尿崩症可见于肾小管遗传性缺陷，对血管加压素不能反应，导致多尿。本病为伴性隐性遗传（女性遗传，男性发病）。其机理可能是由于肾脏的腺苷酸环化酶系统不能被正常分泌的血管加压素所兴奋。钾丢失、高钙血症，淀粉样变和其他后天性肾脏病变也可引起对血管加压素的不反应而致多尿。钾盐和去甲金霉素等，也可引起可逆的肾性尿崩症。临床表现 中枢性尿崩症可见于任何年龄，但青年较多。男女发病率约为2:1。起病可急可解，多在数日或数周内逐

渐明显，非器质性疾病的患者，起病往往较急。多尿和烦渴是主要的症状，若限制饮水，则患者口渴难忍，并可导致脱水。排尿量，一般每日约5升左右，但偶而也可达20升，此与病变的部位与损害程度有关。尿比重常在1.001~1.005之间，如限制饮水，尿比重可超过1.010，尿渗透压可超过300mmol/L，称为部分性尿崩症。中枢性尿崩症的垂体或下丘脑病变若不断进展，并导致垂体前叶功能低下，则多尿与烦渴症状可以缓解，甚至消失，尿亦可被不同程度浓缩。若病变累及下丘脑口渴中枢，患者口渴感亦可消失，以致不能及时补充水分，可出现严重失水，血浆渗透压与血钠浓度显著升高，细胞内外均失水，出现高渗症群：头痛、肌痛、心率加快，烦躁、神志模糊、谵妄、昏迷及高热，可致死亡。轻度失水者可有皮肤干燥，汗液，唾液减少，口唇干裂、食欲减少，便秘。非肿瘤的中枢性尿崩症若能及时补充水分，患者一般健康状况可保持良好。继发性尿崩症除上述表现外，尚有原发病的症状与体征。先天性肾性尿崩症，可于出生后1~2月发病，常啼哭，烦躁不安，口舌干燥，喂水后可转安静，若不能及时诊断，或喂水不足，可出现高渗性脱水，病死率为5~10%。检查一、血浆渗透压和尿渗透压关系的估价血浆渗透压和尿渗透压的正常关系。假如一个多尿病人数次同时测定血和尿的渗透压均落在阴影的右，则这个病人患有中枢性尿崩症或肾性尿崩症。假如对注射血管加压素的反应低于正常（见下述禁水试验）或者血或尿AVP浓度增加，则诊断为肾性尿崩症。血和尿的渗透压关系很有用处，尤其在神经外科术后或头部外伤后，运用两者的关系可很快鉴别尿崩症与胃肠道外给予的液体过量。对这些病人静脉输液可暂

时减慢，反复测量血尿渗透压。二、禁水试验比较禁水后与使用血管加压素后的尿渗透压是确定尿崩症及鉴别血管加压素缺乏与其他原因所致多尿的一种简单可行的方法。这一试验用于估价因尿渗透压，往往与渗透压关系15-21联合应用。原理：正常人禁水后血渗透压升高，循环血量减少，二者均刺激AVP释放，使尿量减少，尿比重升高，尿渗透压升高，而血渗透压变化不大。方法禁水6~16小时不等（一般禁水8小时），视病情轻重而定。试验前测体重、血压、血浆渗透压和尿比重。以后每小时留尿测尿量、尿比重和尿渗透压。待连续两次尿量变化不大，尿渗透压变化 $< 30\text{mOsm/kg}\cdot\text{H}_2\text{O}$ ，尿渗透压可大于 $800\text{mOsm/kg}\cdot\text{H}_2\text{O}$ ，尿渗透压可稍超过血浆渗透压，注射水剂加压素后尿渗透压可继续上升，完全性尿崩症血浆渗透压平顶值大于 300mOsm/kg 。皮下注射或鼻内给药 $10\sim 20\mu\text{g}$ ，大多数病人具有12~24小时的抗利尿作用。五、其他口服药物具有残存AVP释放功能的尿崩症病人，可能对某些口服的非激素制剂有反应。氯磺丙脲可刺激垂体释放AVP，并加强AVP对肾小管的作用，可能增加小管cAMP的形成，但对肾性尿崩症无效。200~500mg，每日一次，可起到抗利尿作用。吸收后数小时开始起作用，可持续24小时。氯磺丙脲可以恢复渴觉，对渴觉缺乏的病人有一定作用。此药有一定的降糖作用，但按时进餐可必免发生低血糖。其他副作用还有可引起肝细胞损害、白细胞减少。双氢克尿塞的抗利尿作用机理不明。起初作用为盐利尿，造成轻度失盐，细胞外液减少，增加近曲小管对水份的再吸收，使进入远曲小管的初尿量减少，增加近曲小管对水份的再吸收，使进入

远曲小管的初尿量减少，确切机理不详。对肾性尿崩症也有效，可使尿量减少50%左右。与氯磺丙尿和用有协同作用。剂量50~100mg/d，分次服。服药时宜低盐饮食，忌喝咖啡、可可类饲料。安妥明能刺激AVP的释放，也可用于治疗尿崩症。100~500mg，每日3~4次。副作用有肝损害、肌炎及胃肠道反应。酰氨脒嗪也可通过刺激AVP的释放产生抗利尿作用，每日400~600mg有效。但此要有其他毒副作用而未广泛使用。继发性尿崩症应首先考虑病因治疗，如不能根治者也可按上述药物治疗。预防及预后 预后取决于基本病因，轻度脑损伤或感染引起的尿崩症可完全恢复，颅内肿瘤或全身性疾病所致者，预后不良。特发性尿崩症常属永久性，在充分的饮水供给和适当的抗利尿治疗下，通常可以基本维持正常的生活，对寿命影响不大。一些女患者，怀孕和生育也能安全度过。 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