

Batter综合征 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文
https://www.100test.com/kao_ti2020/307/2021_2022_Batter_E7_BB_BC_E5_c22_307075.htm 名称Batter综合征所属科室肾内科病
因病因及发病机制均不明确。大多数人认为肾脏失钾是发病
的主要要害。醛固酮水平在本病甚高，但应用抑制醛固酮或
肾素药物将二者抑制至正常水平后，虽然可以使肾脏失钾程
度略为改善，但并不能完全纠正。输送到远端肾小管的NaCl
，可以促使钾离子在该处与其交换，从而使尿排出过多，但
临床上限制钠盐饮食，一般也不能使本病痊愈。目前大多认
为亨氏袢上升支厚段对NaCl重吸收障碍为本病发病之主要机
制。正常末段可以主动重吸收NaCl，同时该段对水通透性甚
差，因此使管腔内液的滤过液溶质明显减少，即自由水
(CH_2O)产生增加。实验观察到当予以病员充分饮水，使抗
利尿激素明显抑制时， CH_2O 产生较正常人明显减少，证实
了该段功能障碍。 CH_2O 过少，到达远端肾单位的Na、K
、 Cl^- 增加，尿中上述离子丢失增加，造成有效血容量减少，
后者刺激肾素释放；同时，由于亨氏袢上升支NaCl重吸收减
少，到达致密斑NaCl增多，又刺激了肾素的分泌，从而都使
肾上腺皮质球状带得到刺激，造成继发性醛固酮增多症，产
生了低钾血症。再加上过多到达皮质部集合小管的NaCl与K
、 H^+ 大量交换，一方面加重了此情况，另一方面又参与了碱
中毒的发生。亨氏袢上升支NaCl转运障碍，肾髓质间质渗透
梯度明显降低，加上失钾造成的肾小管损害，都参与了尿液
不能充分浓缩的机制。最后，失钾造成大量前列腺素、激***
等分泌，加上NaCl的丢失等，又使血管对血管紧张素 的加
压反应减弱，因此，虽然血浆肾素活力明显增加，但病人一

般并无高血压。临床表现大多以疲乏、肌肉无力甚至出现周期性麻痹等为首发症状，常伴有多尿、夜尿增多，主要由血钾过低引起。少数严重低钾病例可出现明显低钾所致心律失常症状。血压一般正常，不少病例呈发作性手足搐搦、或面部肌肉抽动。胃纳减退，常伴恶心、呕吐等，此与碱中毒有关。如起病时年龄较小，可有发育障碍、智力低下、身材矮小等，但大多并无骨髓损害的表现。检查 实验室检查发现包括： 血钾过低，大多在 $1.5 \sim 2.5 \text{mmol/L}$ 以下，限钠饮食并不能纠正低钾血症； 尿钾在血钾过低情况下排泄依然偏多，多在 30mmol/L 以上； 代谢性碱中毒，血pH大多上升，有时可达 7.6 ，血 HCO_3^- 浓度可达 40mmol/L ； 血浆肾素活力、血管紧张素 水平明显增高，尿醛固酮排泄也增多； 尿前列腺素 E_2 及其他来源于肾脏的前列腺素含量增加，尿激***释放酶排泄也过多； 诱至血压升高〔通常以收缩压上升 4.00kPa (30mmHg)〕，所需静脉注射血管紧张素 的浓度：较正常人明显增高； 常有血钙及血镁过低； 肾活检示肾小球旁器组织明显增生，电镜下可见该细胞内分泌颗粒明显减少，不少病例可见肾髓质部间质细胞增生。诊断 诊断主要根据典型临床表现以及肾脏非凡病理表现而确定。下列疾病或情况常有相似临床表现而需鉴别诊断。（一）原发性醛固酮增多症 有低钾性碱中毒，但血肾素、血管紧张素 水平降低，同时多合并高血压。（二）肾素瘤 除低钾性碱中毒外，还有明显高血压，肾脏病理可见颗粒细胞肿瘤样改变。（三）Liddle 综合征 为家族性疾病，临床表现为高血压，血钾也可降低，但应用Amiloride或氨苯蝶啶可明显降低高血压。（四）利尿剂或泻剂滥用或神经性自我催吐 可出现类似症

状、大多经询问病史后可以确诊。但少数病人不愿透露病史时，尿液生化多次检查可以协助诊断。在滥用利尿剂病例者，除低钾、细胞外液过少（表现为肾素活力过高）外，尿中带有大量Na及Cl⁻排出。此时应继续进行数次尿液检查，假如在反复的检查中发现或Cl⁻很少，或Na很少，则表示此时正好处在未用利尿期，则以往表现由间歇滥用利尿剂引起最为可能。必要时可同时测定尿中利尿剂与电解质排出相对照即可完全确诊（仅限十分顽固病例）。再者真正Bartter病者其低镁血症往往较单纯应用利尿剂引起者远为明显。滥用泻剂者病者也常有细胞外液量过少表现，尿Na排出应很低。假如有代谢性酸中毒合并存在，多表示更多的NH₄将与Cl⁻一起排出。因此尿中Na而非Cl⁻更是反映细胞外液的容量。此时尿中低Na伴高Cl⁻提示因为有代谢性酸中毒或低钾血症使NH₄正从尿中排出过多。相反，如尿中主要是Na而无Cl⁻或HCO₃⁻，表示正排出的酸是有机阴离子酸类。神经性催呕常见于某些妇女希望用催吐法以减肥者。此时大部分胃中HCl已丢失，故尿中含极少Cl⁻，尿中含Na仍多，但呈碱性者可以确诊。（五）失镁性肾小管病变一般无生长障碍，肾脏活检亦无上述特异性表现。（六）部分慢性间质性肾炎包括狼疮性肾炎、干燥综合征等也可表现类似本病临床表现，可从基本病变的系统症状而确诊。治疗由于病因不明，本病尚无非凡根治手段，以对症为主，注重补充钾盐。因病者有碱中毒，选用钾盐时以氯化钾为主。由于失水，加上高血管紧张素血症等，病者常有口渴，故应鼓励多饮盐水，转化酶抑制剂羟甲丙脯酸一般对本病无效，约30%~40%病例使用消炎痛后可以明显改善低钾及碱中毒症状，但检查亨氏祥

功能，仍然存在障碍。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