

小儿肾小管酸中毒_儿科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式
，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/609/2021_2022__E5_B0_8F_E5_84_BF_E8_82_BE_E5_c22_609034.htm 肾小管酸中毒(renal tubular acidosis,rta)是由于每一肾单位排泌氢离子减少或(和)肾重吸收碳酸氢盐减少而致的一个临床综合征.其特点是具有高氯血症代谢性酸中毒和尿ph相对增高。本症是各种原发或继发肾小管功能缺陷而致，与慢性肾功能衰竭时的代谢性酸中毒不同，后者主为肾小球疾患，是由于功能性肾单位减少，尽管残存的每一个肾单位排酸率增加，但其总排酸仍不足所致的代谢性酸中毒。根据主要受累部位及发病机理的不同，本征分为四种类型。

Ⅰ型（远端肾小管酸中毒）：主要缺陷是远端肾小管排泌氢离子障碍，尿未能酸化。

Ⅱ型（近端肾小管酸中毒）：由于近端肾小管重吸收碳酸氢盐功能障碍引起，患儿碳酸氢盐肾阈降低， nahco_3 自尿中丢失，而出现酸中毒。

Ⅲ型：具Ⅰ型特点，但还伴有轻度碳酸氢盐重吸收障碍，故可视为Ⅰ、Ⅱ型的混合型。

Ⅳ型：是由于先天或获得性醛固酮分泌不足或肾小管对醛固酮作用不敏感所引起；肾小管对 hco_3^- 重吸收减少以及排酸、排钾减少而出现酸中毒及高钾血症。

【诊断】（一）诊断有持续性高氯性酸中毒而伴碱性尿即可诊断肾小管酸中毒。

1. 临床表现（1）有慢性代谢性酸中毒的表现，如生长发育迟缓，萎靡，食欲减退，恶心，呕吐，乏力，呼吸深而快。（2）有尿浓缩不良致多尿、烦渴、夜尿。（3）可有低钾血症表现（如肌肉无力、肌肉瘫痪、腹胀、肠鸣音减弱等）、佝偻病的骨骼改变（如下肢膝外翻、膝内翻等）、肾结石、肾钙质沉着及其诱发的泌尿道感

染史。此类改变多见于Ⅰ型。(4)既往史可有反复胃肠道紊乱、脱水、酸中毒发作史，Ⅱ型者还可伴先天性耳聋。

2. 化验(1)尿液检查:临床呈酸中毒表现但尿液pH偏碱或相对增高。此外应查尿糖、氨基酸、尿钙「24小时尿钙 $\text{gt.}4\text{mg}/(\text{kg}\cdot\text{d})$ 为高尿钙」尿可滴定酸、尿钱以助分型。(2)血化验:pH下降，碳酸氢盐下降，并应查钠、钾、钙、磷。血氯增高。

3. 试验诊断(1)酸负荷试验:也称 nh_4cl 负荷试验，借以诊断远端肾小管酸中毒。远端肾小管功能正常者口服酸性药物 nh_4cl ，人为使机体产生酸血症，则常人能主动多泌 h^+ ，多产钱(nh_3)，后者与 h^+ 结合为 nh_4^+ ，继之与 cl^- 形成 nh_4cl ，从而将过多的 h^+ 自尿排出，使血pH维持正常，尿液明显酸化。但远端肾小球酸中毒患者则不能处理此额外的酸性负荷，因而血pH下降，尿液pH却并不下降。口服 nh_4cl 后，在一定时间后分别测血及尿pH即可发现此种血、尿分离现象而作出诊断。具体作法:每日口服 $\text{nh}_4\text{cl}0.1\text{g}/\text{kg}$ ，分3~4次，连服3天。服药前后测血 hco_3^- 或 co_2 结合力及尿pH。如血 hco_3^- 或 co_2 结合力明显下降而尿pH $\text{gt.}6.1$ ，远端肾小管酸中毒 $\text{gt.}6$ 者表示肾闭下降。如用药前尿pH $\text{gt.}6.1$ 时测得的血浆 hco_3^- 即肾闭的近似值。

4. 骨骼x线检查骨病有无，肾区x线拍片注意是否有肾结石或肾钙化。

(二) 在诊断肾小管酸中毒后应区别病因，以便针对病因治疗。举例如下: 1. Ⅰ型肾小管酸中毒的病因(1)原发性:特发或散发。(2)与遗传有关:家族性，marfan综合征，ehler—donlos综合征，wilson病。(3)伴肾钙化的钙代谢病:特发性高尿钙症、维生素d过多，甲状旁腺功能亢进。(4)高丙种球蛋白血症:多发性骨髓瘤，冷球蛋白血症，淀粉样变。(5)药物和中毒:二性霉素b,碳酸锂，甲苯。(6)自身免疫病:干燥综合征，甲状腺炎，

慢性活动性肝炎，原发胆汁性肝硬变。(7)其他:肝硬变、髓质海绵肾。

2. 型肾小管酸中毒的病因(1)遗传性疾患:胱氨酸病，高酪氨酸血症，肝豆状核变性，糖原累积症 型，丙酮酸羧化酶缺乏，半乳糖血症。(2)获得性:多发性骨髓瘤，维生素d缺乏，肾病综合征，淀粉样变，干燥综合征，肾移植排斥反应，药物或毒物(铅、汞、铜、过期四环素、乙酰唑胺)。

(3)原发性。

3. 型肾小管酸中毒的病因(1)醛固酮缺乏: 选择性:特发性，低肾素血症性醛固酮低下，18-羟皮质脱氢酶. 伴糖皮质激素缺乏:爱迪森氏病，双侧肾上腺切除，21-羟化酶缺乏。(2)肾小管对醛固酮反应低下:假性醛固酮低下，慢性肾小管间质疾病。(3)其他:遗传性高钾血症和肾小管酸中毒(gordon综合征)，急性肾小球肾炎。

4.临床对高氯血症必须先除外常见病因后始考虑肾小管酸中毒。高氯血症的病因有:(1)脱水。(2)呼吸性碱中毒。(3)代谢性酸中毒。(4)摄入hc1:如应用nh₄cl,盐酸精氨酸、盐酸赖氨酸、静脉高营养。(5)丢失hco₃⁻: 胃肠道丢失包括腹泻、胆胰小肠瘘、消胆胺、摄入mgcl₂, cacl₂, mgso₄. 肾丢失如远端肾小管酸中毒、近端肾小管酸中毒、原发或继发甲旁腺功能亢进、醛固酮低下。(6)其他:溴中毒。

【治疗】(一)病因治疗能明确病因者予以治疗。(二)碱性药物以纠正酸中毒，常需坚持用药数年甚至终身。碱性药可用口服碳酸氢钠或枸橼酸钾、枸橼酸钠各10%的糖浆，此液每ml供钠和钾各1 mmol，以及hco₃⁻2mmol。用量各型不一。 型者碳酸氢盐丢失少，碱剂只用于中和体内酸性产物，每日1~5mmol/kg已足，保持尿钙每日排出<2mg/kg。型尿中丢失碳酸氢盐量大，每日常需5~10mmol/kg。分次24小时均匀服。(三)钾的补充明显低钾

血症应先予以补钾。常用枸橼酸钾而不用氯化钾，每日2 ~ 4mmol/kg。 型禁钾。(四)双氢克尿噻可提高碳酸氢盐肾闭，每日1 ~ 3mg/kg,与碱剂合用有利于加强碱剂疗效，酸中毒纠正后停用。(五) 型肾小管酸中毒，如系由于缺乏盐皮质激素致成，则给予替代治疗，可用9- 氟可的松，每日0.05 ~ 0.2mg.如系由于肾小管对盐皮质激素反应低下则用碱性药和利尿剂。(六)其他 由于肾浓缩功能差，故每日应供足量水分。对骨病者给维生素d及钙。一旦骨病纠正则停用以免增加肾钙化的危险。 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