

小儿范可尼综合征_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_8C_83_E5_c22_609035.htm 范可尼综合征(fanconi syndrome)是由于近端肾小管对多种物质再吸收障碍，氨基酸、葡萄糖、磷酸盐、碳酸氢盐及其他物质自尿中大量丢失，导致近端肾小管酸中毒、低钾血症、佝偻病、骨质稀疏和生长发育迟滞等表现的一个综合征。本征可因多种遗传性或获得性疾病引起。导致本征的共同机制可能有二：一是肾小管膜的完整性改变致发生泄漏而不能有效地重吸收多种溶质；二是肾小管细胞内代谢改变，不能产生足够的能量以维持物质的转运。这两者有时不可截然分开，因为维持细胞间的完整性和保持小管上皮需要细胞内的能量。【诊断】（一）临床表现 多见发育迟缓，佝偻病。由于慢性代谢性酸中毒而软弱、恶心、呕吐，由于低钾血症而致肌无力、麻痹、腹胀、便秘、心音低钝，由于肾浓缩功能差而烦渴、多尿甚而脱水。（二）实验室检查 尿中有氨基酸、葡萄糖，并常呈肾小管性蛋白尿。血化验：代谢性酸中毒、低磷血症、低钾血症。一般无氮质血症。x线检查有佝偻病、骨质稀疏。（三）其他表现视原发病而异。【鉴别诊断】（一）应与肾小管酸中毒相区别。（二）进行病因诊断1. 遗传性 见于原发性遗传性范可尼综合征；也继发于胱氨酸病、肝豆状核变性、眼脑肾综合征（lowe 综合征）、果糖不耐受、酪氨酸血症、半乳糖血症、维生素d依赖性佝偻病等。2. 获得性 多发性骨髓瘤、淀粉样变、干燥综合征、肾病综合征、肾移植、维生素d缺乏、甲状旁腺功能亢进、婴儿肾静脉栓塞、肝肿瘤、钾缺乏、间质

性肾炎（有抗肾小管基膜抗体）等。3.中毒 重金属如汞、铅、铜、镉、铀等，化学物质有来苏、水杨酸盐、硝基苯、马来酸、甲基-3-铬、过期四环素等。【治疗】（一）病因治疗治疗原发病。（二）对症治疗1.碱性药物可参考“肾小管酸中毒”，一般每日需5~10mmol/kg。严重失钾者，每日补钾2~4mmol/kg。可选用枸橼酸钾、枸橼酸钠各10%糖浆。2.磷、钙和维生素d的补充低磷时口服中性磷酸盐，每日0.5~5.0g(其配方:na₂hpo₄?h₂o 145g, nah₂po₄?h₂o 18.2g溶于糖浆1l)，并加用钙剂及维生素d，每日1万~5万u。应监测尿钙，尿钙不可超过6mg/kg，以免维生素d中毒。因肾浓缩功能差，可致脱水和发热，故需供足够水分。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