

2012年临床执业医师实践技能辅导：近端肾小管性酸中毒

PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/655/2021_2022_2012_E5_B9_B4_E4_B8_B4_c22_655735.htm

本文介绍了近端肾小管性酸中毒的病因和发病机制两个方面。近端肾小管性酸中毒的病因：

1.原发性病因不明，一般认为与遗传有关。仅表现为 HCO_3^- -再吸收障碍，不伴有其他肾小管和肾小球功能障碍。

(1) 散发性婴儿为暂时性。(2) 遗传性为持续性，呈常染色体显性遗传或常染色体隐性遗传。

2.继发性常继发于全身性疾病，可伴多种肾小管功能异常，以范可尼(Fanconi)综合征最为多见。

(1) 伴其他遗传病：伴有其他近端肾小管功能障碍的遗传性疾病，如特发性范可尼综合征、胱氨酸病、眼-脑-肾综合征(Lowe综合征)、遗传性果糖不耐受症、酪氨酸血症、半乳糖血症、糖原贮积病、线粒体肌病、异染性脑白质营养不良等。

(2) 药物和毒素肾损害：如碳酸酐酶抑制物、过期四环素、甲基3-色酮、马来酸中毒、重金属(钙、铅、铜、汞)中毒等。

(3) 其他：如亚急性坏死性脑脊髓病(Leigh综合征)、法洛四联症、肠吸收不良、甲状旁腺功能亢进、肾囊肿病、遗传性肾炎、肾移植慢性排斥反应、多发性骨髓瘤、淀粉样变性、慢性活动性肝炎、复发性肾结石、肾髓质囊性病、Wilson病等。

近端肾小管性酸中毒的发病机制：在正常情况下，肾小球滤过的 HCO_3^- -99%被重吸收，其中近端小管重吸收80%~90%，其余2%在髓襻，8%在远端小管重吸收。而 HCO_3^- -重吸收和小管细胞分泌H⁺的功能密切相关。在小管中H⁺-Na⁺交换，Na⁺被重吸收入细胞内与 HCO_3^- -结合成 NaHCO_3 ，再进入血液中，为身体保留了

碱储备。依赖Na-K-ATP酶泵的活性，近端小管重吸收肾小球滤液中大部分的钠，Cl⁻和水随Na被动重吸收。另外，近端小管主动重吸收全部K⁺、2/3钙和部分磷酸盐。PRTA为近端肾小管重吸收HCO₃⁻不足，HCO₃⁻肾阈降低，正常人为25~26mmol/L，婴儿为22mmol/L，而PRTA时为18~20mmol/L。当患者血浆HCO₃⁻浓度正常时，即有15%以上的HCO₃⁻排至尿中（正常人仅为1%）。即使在轻度酸中毒时，若患者血浆中HCO₃⁻浓度仍高于肾阈，则HCO₃⁻仍排至尿中。只有严重酸中毒时，患者可排出酸性尿。由于近端肾小管对HCO₃⁻重吸收减少，使Na-H交换减少，Na从尿中大量丢失，引起低钠、脱水。失Na导致继发性醛固酮增多，使Na、Cl⁻潴留。加之由于HCO₃⁻丢失增多，为维持阴离子平衡，而保留Cl⁻，因而出现高氯血症。在醛固酮作用下，以Na-K交换而保留Na，可引起低钾血症，长期代谢性酸中毒可能通过阻碍生长激素的分泌或应答而引起生长发育障碍。导致近端肾小管重吸收HCO₃⁻障碍的原因尚不清楚，可能是由于肾小管功能发育不成熟。在继发性病因中，大都是由于内生代谢产物或外来物质损坏近端小管上皮引起。相关推荐：[#0000ff>临床执业医师实践技能辅导：急性阑尾炎病例分析](#) [#0000ff>2011年医师实践技能：胸膜腔穿刺术的操作方法](#) [#0000ff>2011年医师实践技能：胸膜腔积液的X线表现](#) 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