·临床研究报道·

小儿中枢性尿崩症 52 例临床分析

范朝瑜[1],向承发[2]

(1. 广西医科大学第四附属医院儿科,广西 * ’柳州 545005; 2. 华西医科大学附二院儿科,四川 * ’成都 610041)

[摘 要] 目的 探讨小儿中枢性尿崩症病因及治疗方法。方法 对 52 例中枢性尿崩症的病因及治疗方法进行分析。结果 病因以继发性为主,其中以结核、肿瘤多见。结论 对中枢性尿崩症应积极找寻病因,及时发现颅内病灶。弥凝治疗中枢性尿崩症疗效好、方便,为目前首选。

[关 键 词] 中枢性尿崩症;病因;弥凝

[中图分类号] R584.3 [文献标识码] B [文章编号] 1008-8830(2002)05-0401-02

中枢性尿崩症是由于丘脑-垂体后叶抗利尿激素合成、转运、储存及(或)释放缺陷导致肾小管回吸收水障碍的疾病。现将我院 1994 年 1 月至 2001 年 1 月诊治的中枢性尿崩症报告总结如下。

1 临床资料

1.1 一般资料

男 33 例、女 19 例。9 月至 5 岁 26 例,5 岁 ~ 15 例,10 岁 ~ 11 例。病程为 15 d 至 7 年不等,其中 < 1 年 25 例, > 1 年 27 例。病因:特发性 36 例,继发性 16 例(其中结脑 5 例,韩-薛-柯氏综合征 6 例、颅咽管瘤 3 例,鞍上斜坡肿瘤 1 例,松果体瘤 1 例)。

1.2 临床表现

均有烦渴、多饮、多尿、饮水量 2 000 ~ 15 000 ml/d,尿量 1 900 ~ 13 000 ml/d,尿量为同龄儿 5 倍以上,尿量与昼夜、季节变化无关。16 例伴纳差、消瘦、发育迟缓,12 例伴身材矮小(身高 < $\bar{\chi}$ - 2 ~ 3 s),低热、头痛、呕吐 11 例,视物不清 3 例。

1.3 临床及实验室检查

52 例均查尿常规,尿比重为 1.000 ~ 1.006,余均正常;52 例查血糖均正常,48 例查电解质,除 3 例血钠稍低,其余均正常;31 例行 PPD 皮试,2 例阳性;38 例查眼底:视乳头水肿 2 例;40 例查 ECG 均正常;12 例身材矮小者查骨龄(BA)均落后 2 ~ 3 年,其生长激素(GH)均 < 10 ng/ml;头颅放射线检查:48 例平片、37 例头颅 CT,8 例 MRI,结果 16 例异常,均为继发性尿崩症者;特殊试验:52 例行限水试验:结果尿量不减少、比重不增,证实为尿崩症;52 例行高渗盐水试验,尿量不减少,比重不增加,注射加压素后尿量明显减少,比重增至 1.016 以上。

2 治疗

2.1 药物治疗

(1)垂体加压素:曾有 2 例注射过鞣酸加压素 0.4 ml/次,3 ~ 7 d 1 次,效果满意,但因注射不便,药源不足改为其他治疗。

(2)弥凝:14 例用弥凝每日0.1 mg,每日 1 次,用药当天起效,13 例效果良好,仅 1 例 3 岁患儿服该药 0.2 mg,30 min 后诉头痛,12 h 后抽搐 3 min,对症治疗后未再抽搐,改为口服氯磺丙脲治疗。

(3)氯磺丙脲:23 例用该药,每日10 ~ 15 mg/kg,分 2 次口服,2 ~ 3 d 起效。有 2 例服用每日 25 mg/kg 者,出现低血糖,饮糖水后好转。23 例均每月查血常规 1 ~ 2 次,有 1 例用药半年后出现白细胞减少,改用弥凝口服,3 周后白细胞正常。

(4)双氢克尿塞:5 例用该药,剂量为每日 2 ~ 5 mg/kg,分 2 次口服,2 例在 3 d 后症状缓解,另 3 例 3 d 未缓解,加用氯磺丙脲口服。

(5)卡马西平:8 例用卡马西平,每日 15 ~ 20 mg/kg,6 例在 2 ~ 4 d 症状缓解,2 例应用后 4 d 无效,加用氯磺丙脲。

2.2 病因治疗

[收稿日期] 2002-01-27; [修回日期] 2002-05-26
[作者简介] 范朝瑜(1964-),女,大学,主治医师。

5例结脑予抗痨治疗,均治愈,6例韩-薛-柯氏综合征予以化疗,4例全部缓解,2例在1年后放弃治疗。5例脑肿瘤中有4例行手术治疗,1例症状消失,3例术后死亡,另1例服药控制症状,1年后死亡。

3 随访

诊断为特发性中枢性尿崩症36例中,有18例随访2~6年,1例在6年后出现颅高压症状,行头颅CT证实为脑肿瘤,术后第3天死亡。7例服氯磺丙脲中,有3例症状消失后停药1~2年,病情稳定。10例服弥凝患儿病情稳定,继续随访。

4 讨论

中枢性尿崩症分为特发性、继发性两类,特发性占总数之比例在国内资料为55.4%~75%[1,2],本组占69%,但本组有1例原诊断为特发性者在6年后诊断为脑肿瘤。提示本病需长期随访,观察疗效,不断追寻病因,及时发现颅内病灶。

本组52例中枢性尿崩症合并12例身材矮小,占33%,查BA落后2~3年,GH均<10 ng/ml,且均合并颅内肿瘤或结脑,有报道[3]12例特发性中枢性尿崩症中,有9例随访5年,发现颅内肿瘤2例,提示肿瘤已累及垂体前叶,故尿崩症合并身材矮小者更应警惕颅内肿瘤的存在。因生长激素可能促进肿瘤生长[4],凡尿崩症伴身材矮小、生长激素缺乏者用生长激素应特别谨慎。

本病传统治疗为补充ADH,长效尿崩停为治疗该病的首选药。弥凝是去氨加压素商品名,为天然人精氨酸抗利尿素N端1位的半胱氨酸去氨基以增加抗利尿活性,临床20多年应用说明其副作用少,但药价贵[5]。本组14例用弥凝,13例效果满意,仅1例3岁小儿服本药0.2 mg后抽搐1次,抽搐原因可能与年龄小、剂量偏大,引起一过性血压升高有关,建议儿童用药必须在专业医师指导下进行。卡马西平机制同氯磺丙脲,对中枢性尿崩症有一定疗效,但有报道用该药后T_4,FT_4下降[6],故用卡马西平时应监测甲状腺功能。另外双氢克尿塞利钠大于利水,刺激ADH分泌、释放,致肾小球滤过下降,适用于轻型或部分性中枢性尿崩症[7]。

[参 考 文 献]

[1] 向承发,关炎兴,肖侠明. 儿童中枢性尿崩症70例临床分析[J]. 实用儿科临床杂志,1986,1(2):26.

[2] 向承发,尹德胜,肖侠明. 小儿中枢性尿崩症120例[J]. 实用儿科临床杂志,1996,11(5):274-275.

[3] 拜康利,闫晓莉,白强. 小儿多饮多尿综合征58例病因分析[J]. 中国实用儿科杂志,2000,15(3):178.

[4] 王德芬,王玮. 生长激素与生长激素治疗[M]. 上海:上海科学技术出版社,1998,156-157.

[5] 包关珍. 去氨加压素在治疗小儿中枢性尿崩症中的应用[J]. 中国实用儿科杂志,1999,14(7):391-393.

[6] 王临旭,李瑞林,和光祖,等. 卡马西平对癫痫患儿甲状腺激素水平影响的临床观察[J]. 中国实用儿科杂志,2000,15(1):26-27.

[7] 朱宪彝. 临床内分泌学[M]. 天津:天津科学技术出版社,1993,191-203.

(本文编辑:吉耕中)

·消息·

《儿童睡眠与睡眠障碍》一书出版

由上海第二医科大学附属新华医院沈晓明教授主编的《儿童睡眠与睡眠障碍》一书最近由人民卫生出版社出版。全书共分十四章,合计20万字。该书是我国第一部有关儿童睡眠医学方面的著作,从基础和临床两个方面阐述了儿童睡眠生理和儿童睡眠障碍的发病情况、分类、临床表现、诊断和治疗,兼顾理论和实用性,重点介绍国外在儿童睡眠障碍诊治方面的先进技术和经验,是临床儿科医生、儿童保健医生和医学专业的研究生及医学生的一本很好的参考书。本书为32开本,共295页,定价每本20元(含邮费),欢迎订购。

地址:上海市控江路1665号,上海市儿科医学研究所环境医学研究室,邮编:200092

电话:(021)65028710 传真:(021)65797107 Email:sleepingbook@hotmail.com 联系人:张燕萍