维普资讯 http://www.cqvip.com

重庆医科大学学报 1992年第17卷第2期

Bartter，综合征，钾，营养缺乏症

(21)154~155

Bartter综合征1例报告并文献复习

第一医院内科 庹玉贞 刘新才 R591.1

中图分类号 R591.1

Bartter氏综合征是以慢性顽固性失钾为主要特征的一种罕见病征，我院收治1例并结合国内报道的9例进行文献复习。

病例报告

女性，52岁，因食欲减退、呕吐、四肢无力伴麻木50余天、反复手足痉挛1月入院。过去无多饮、多尿、慢性腹泻及长期使用利尿药史，无高血压、肾脏疾病史，家族中无类似疾患。月经初潮14岁，生育四胎，子女均健康。体检：消瘦，血压14/10kPa，语言低沉，甲状腺不大，心、肺、腹部检查无阳性发现。四肢肌张力低下，腱反射正常，Chvostek征及Trousseau征阳性。实验室检查：血钾2.6mmol/L、钠135mmol/L、氯91.6mmol/L、二氧化碳结合力27.8mmol/L，血镁0.42mmol/L、钙1.65mmol/L、磷0.81mmol/L；尿pH=7、比重1.008、镜白+、白细胞2—5/HP BUN3.4mmol/L、Cr133mmol/L、尿浓缩稀释试验：昼尿量与夜尿量之比为324:387、最高比重1.016、最低比重1.004。入院后补钾(静脉6.5g/日加口服6g/日)共10天，并加用25%硫酸镁/15ml/日，症状无明显好转，每日给予10%葡萄糖酸钙40ml静脉推注，四天后手足搐搦停止。复查血生化：血钾3.15mmol/L、血钠、氯、钙、磷恢复正常，查尿钾40.15～51.75mmol/24h、血浆肾素活性3.60ng/m/h（卧位正常值0.42±0.37），血管紧张素Ⅰ120pg/m（卧位正常值26±10）、醛固酮560pg/ml(卧位正常值60±176)。诊断巴—特氏综合征，于入院后第17天开始用安体舒通120mg/日、心得安30mg/日、消炎痛75mg/日治疗。服药两天后乏力好转，食欲增加，停静脉补钾，改口服钾3g/d，一周后患者明显好转，能自行料理生活。复查血钾4.4mmol/L、血钠147mmol/L、血氯108mmol/L、24h尿钾降为34.5mmol/L。

论　讨

巴—特氏综合征系1962年由Bartter及其同事首先报道[1]，其特点是低血钾、低氯性碱中毒、血浆肾素活性增加、高醛固酮血症、血压正常、无水肿。此征虽罕见，但近年报道已逐渐增多，国外已超过百例[2,3]，迄今国内仅见10例(包括本文1例)，其中女性8例、男性2例，年龄最小者16岁，平均31.6岁。与国外佐佐木等79例报道的男性多于女性、15岁以下占半数、平均年龄21岁[4]有所不同，而与Radin报道的28例类似[3]。

巴—特氏综合征的主要症状有三大类：(1)钾、钠、钙丢失引起的乏力、四肢麻木及手足搐搦；肾小管浓缩功能减退引起的多饮、多尿和夜尿；以及胃肠道症状，如厌食、恶心呕吐、便秘腹泻等。国内10例以乏力最为多见(9例)，其次为多饮、多尿或夜尿(8例)，四肢发麻及手足搐搦6例，伴Chvostek及Trousseau征阳性(5例)。此外，显著消瘦者6例，但国外文献很少提及，本组中仅2例第二性征发育差。(2)慢性顽固性失钾(尿钾>20mmol/24h)、低血钾、低血氯、低钾低氯性碱中毒、血浆肾素活性增加、高醛固酮血症、血压正常、尿前列腺素

维普资讯 http://www.cqvip.com

排出过多和尿氯化物＞20mmol/L等。在国内10例中均有低血钾及血压正常、尿钾＞20mmol/24h者8例、血 pH＞7.35 9例、血浆肾素活性增加7例、高醛固酮血症8例。(3)肾活检病理在国内10例中4例有资料者均示肾小球旁器增生肥大。其余6例无肾活检资料。

本综合征的发病机理尚未完全清楚，虽有多种假说，但肾小管亨利氏襻升枝厚段对钠、氯重吸收缺陷是基本发病环节。Stein[2]提出Bartter氏综合征的肾小管缺陷可分为三种类型：Ⅰ型为原发型，单一钾转运缺陷，部位在远曲小管的远端或集合管，而氯化钠的转运正常。Ⅱ型为原发性氯化钠转运缺陷，系肾单位多部位功能缺陷，包括近曲、远曲小管、特别是亨利氏襻升枝厚段。由于远曲小管流量明显增加及钠钾交换增加，使钠回吸收而钾被排出。Ⅲ型是局限于亨利氏襻升枝厚段的氯化钠转运缺陷。由于氯吸收减少，导致钾回吸收减少，尿钾排出增加。

本综合征的治疗目的在于纠正低钾血症。某些病例，适当补镁或补钠可提高血钾水平。本例补镁后血钾即有显著升高。如加用醛固酮拮抗剂、前列腺素抑制剂及β—受体阻滞剂等联合应用效果更佳。由于前列腺素抑制剂消炎痛可以减少尿前列腺素的排出，而β—受体阻滞剂心得安能抑制肾素与醛固酮的释放，安体舒通阻断盐类皮质激素受体，使醛固酮失去对盐回吸收的作用，故上述联合治疗可导致钠滞留、肾钾排出减少，从而纠正低钾血症，但长期随访结果仅少数病人可保持正常血钾，不少病人最终对联合疗法失效。除非找到原发病因如肾小管对氯化物或钾重吸收的缺陷或其他异常，否则不可能有更合理的治疗。本例仍采用联合方案，治疗1月余后血钾保持正常水平。但国外Rudin[3]对28例进行长达10年的随访后认为，仅少数病人可获得正常血钾。故无显著症状的成年病例，药物治疗似无必要。由于国内病例尚少，治疗时间短，经验尚不多，远期疗效难于肯定。

参考文献

[1] Bartter FC, et alr. Am J Med 1962; 33:811

[2] 周惠忠，等。中华肾脏病杂志1986; 2(1):49

[3] Ava Rudin. Acta Med Scand 1988; 224(2):165

[4] 铃木好文，岛尾智。国外医学儿科学分册 1987; (4):211

[5] Stein JH, et al. Kidney int 1985; 28:85

(收稿日期：1991-08-22)