DOI:10.16016/j.1000-5404.1989.01.012

中枢性尿崩症诊断与治疗之探讨—附41例临床分析

叶绍珍 王富华 (西南医院 内分泌科)

提 要 本文报告我院12年间收治中枢性尿崩症41例。对某些特殊临床表现、并存疾病、诊断及治疗问题进行了讨论。强调了尿崩症之临床表现可以多种多样;并存其它内分泌疾病时诊断较为困难;不及时诊断治疗亦可产生严重后果。提示CT用于临床,可能使原发性尿崩症之发病率下降。对目前常用药物进行了评价,认为多数效果差,副作用大。推荐使用几无加压作用之去氨加压素,尤以口服使用,更为简便,为目前治疗尿崩症之最佳药物。

关键词 尿崩症;断层摄影术,X线计算机;脱氧加压素;发病率

我院12年间收治中枢性尿崩症(CDI)41例。从起病方式、并存疾病、诊断等与文献报道不尽相同,今报道于后,并结合文献对诊断与治疗中某些问题作一探讨。

临 床 资 料

1975年7月至1987年5月共收治CDI 41例。81年前7例,81年后34例。男性23例,女性18例。年龄1～56岁;10岁以下2例,41岁以上4例。全部病例均有多尿(4000～13000ml)、多饮(4000～15000ml)、尿比重低(1.000～1.004)。除2例儿童外,39例均经禁饮试验、高渗盐水试验或/和禁饮加压素试验证实诊断。85年前凭借常规神经系统检查、眼底、视野、颅片及/或脑血管造影等确定有无颅内病变,仅发现两例较大肿瘤;85年后5例行CT扫描,3例发现病变:2例与原发于鞍内肿瘤,1例为肺癌转移至脑。可能病因为脑外伤、腮腺炎、脑肿瘤、全身霉菌感染、产后大出血等;无明确病因者16例。1例糖尿病缓解后诊断尿崩症;3例并存垂体前叶功能减退。治疗方面:41例均使用双克;除2例儿童外,75mg/日无显效,100～150mg/日有效,加钾盐使副作用更大,多数病例不能坚持;约2/3病例使用安妥明,1.5～2g/日有效,但纳减、腹胀明显而不能长期使用;两药伍用25例,尿量各减少1/3～1/2,副作用轻能坚持使用。消炎痛、降糖灵6例试用均无明确效果;3例氯磺丙脲(200mg/日)与双克(75mg/日)伍用,无明显副作用,尿量减少1/3。13例使用卡马西平效佳:0.3g/日尿量减少1/3;0.6g/日尿量减少1/2,4例尿量在1000ml以下。但13例均出现头昏、嗜睡、无力;0.6g/日5例发生起立后摔倒,2例头皮破裂停药。6例尿量在10000ml以上使用长效尿崩停,隔日0.1～0.2ml,症状完全消失,带药出院。

讨 论

一、起病方式

35/41例以多尿多饮为主诉就诊。但儿童患者因父母未仔细观察,常延误诊断多年:1例因侏儒来诊,进一步检查确诊;另1例全身霉菌感染后出现多尿多饮,未引起重视,及至高渗脱水昏迷入院抢救始明确诊断。

因巨大膀胱、肾盂积水就诊者尚未见报道。本组1例男性42岁,自幼即有多尿多饮,但有意控制排尿。81年自高处坠下,臀部着地后发生遗尿;排尿迟缓,全程约15 min。耻骨上有一"包块",排尿后导尿3000ml"包块"消失。日饮水及尿量均10000ml以上。IVP示巨大膀胱、输尿管全程扩张、肾盂积水。膀胱尿道测压内压明显增高,提示膀胱颈肥厚及充盈性尿失禁。禁饮及高渗盐水试验均符合CDI。由于长期控制排尿,导致膀胱颈肥厚、膀胱充盈量不断加大、内压增高;输尿管内压须大于膀胱内压才能将尿输入膀胱,因而产生尿液反流、输尿管扩张、肾盂积水,充盈性尿失禁、并发尿路感染、代谢性酸中毒等严重后果。本例病史长达30年而未获诊断,实甚罕见。

二、并存疾病

3例并存垂体前叶功能减退。症状轻而误诊为神经衰弱多年。1例尿崩症后发生垂体前叶功能减退,尿崩症状明显缓解,初误为治疗缓解,后发现毛发脱落、停经、低血糖等典型症状始获诊断。两病同存早期诊断较为困难,关键在于提高警惕。

?1994-2015 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net

1例糖尿病合并尿崩症。病员男性，28岁，确诊糖尿病治疗后血糖由300mg/dl降低至正常，尿糖由(++++)转阴，但尿量仍在10000ml左右，比重1.000～1.004，进一步检查确定存在CDI。两病关系难于推断。

三、*CT*扫描对搜寻病因之意义

无病因可查获者为原发性尿崩症。其发病率国外报告为27.8%～45.2%，国内邝氏报告为42%，本文原因未明确者16例，占39%。发病率不同之原因主要与随访时间长短及检查手段有关。Greger[1]等报告73例，在后10年使用CT脑扫描，发现先天性颅结构异常10例。本文5例CT脑扫描，2例原发性鞍内肿瘤，1例肺癌转移至脑。随着CT等检查方法广泛使用，必将会发现更多病变而使尿崩症病因结构改变，原发性CDI将会减少。但盲目扫描，亦可能遗漏病变。本文1例高颅压症群不明显，CT扫描无异常；但视野检查双颞侧偏盲，第二次作蝶鞍区重叠扫描，发现鞍内有一3.5×1.5cm肿瘤。故CT检查必须有目的有重点，才能不误诊断。

四、关于治疗

多尿多饮常使尿崩症病人苦恼。幼儿患者更易发生脱水，可因不明原因发热、呕吐、便秘、生长迟缓而就诊[2]，故寻找有效之治疗药物及方法甚为重要。但目前多数口服药物均需有一定量内源性ADH存在始能发挥作用，且剂量偏大方能奏效，长期服用副作用必然明显，终生服用尚须考虑致癌致畸作用。本组双克、安妥明剂量大、副作用明显，效差；卡马西平效果较好，但副作用严重，均非理想药物。

激素替代治疗最理想。鞣酸加压素油剂肌注，效果确实，但须终生用药，肌注仍甚不便。赖氨酸与精氨酸加压素可经鼻吸入，但药量不稳定，且有加压作用，仍不理想。1968年Varra首次报道用去氨加压素(Desmopressin即DDAVP)治疗本症，效佳，几无加压作用。10年来西欧各国已广泛应用，但均为鼻内给药。儿童及老人鼻内给药仍感不便；尤视力下降、手颤抖者更感困难；鼻充血使剂量难于掌握；水剂须保存于冰箱内，病人外出时不便携带。鼻泵(nasal pump)与舌下锭剂(Sublingual lozeges)亦不能解决上述问题。近年来学者们乃探索口服给药之可能性。Cunnah[3]等、Fjellcslad[4]等、Westgren[2]等三组病例共22例，用Desmopressin片剂口服收到与鼻吸入同样效果，乐为病人接受；但剂量较鼻内给药大20～40倍(100～300μg 3/日)，夜间剂量必要时加倍，以保证充足睡眠。此为肽类激素口服治疗开辟了一新的途径。

对ADH作用的了解正在不断深入。用赖氨酸加压素鼻腔喷雾可使患者加强记忆，较好完成某些涉及记忆力之测验，可使遗忘症者记忆力改善。Nussey[5]等发现循环中之精氨酸加压素约90%与血小板同存，仅10%为游离型，血小板上有精氨酸加压素受体。循环中加压素快速清除，有可能部分由于被血小板吸取所致。提示对尿崩症之病因及治疗等应从更广的范围去进一步研究。

参考文献

1. Greger NG, et al. Central diabetes insipidus, 22 year's experience. Am J Dis Child 1986; 140: 551
2. Weslgren U, et al. Oral desmopressin in central diabetes insipidus. Arch Dis Child 1986; 61: 247
3. Cunah D, et al. Management of cranial diabetes insipidus with oral desmopressin (DDAVP). Clin Endocrinol 1986; 24: 253
4. Fjillestad A, et al. Central diabetes in children, V. oral treatment with a vasopression hormone analogue (DDAVP). Acta Pediatr Scand 1986; 75: 605
5. Nussey SS, et al. Human platelet arginine vasopression. Clin Endocrinol 1986; 24: 427

(收稿：1987.12.3；修回：1988.10.4)

(下转55页)

?1994-2015 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net

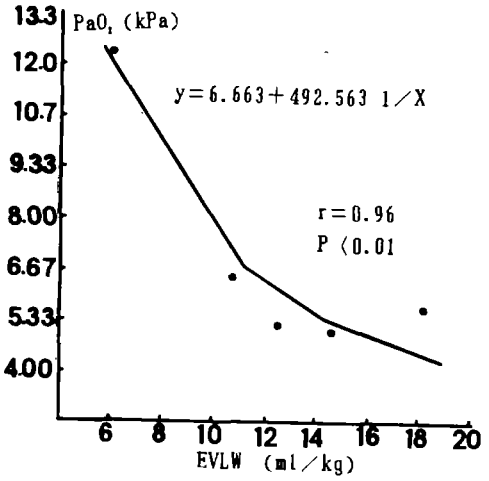


图 4 *EVLW* 与 *Pa* O_2 变化关系

参 考 文 献

1. Stothert JC, et al. Modified chronic lung lymph fistular in goats via thoracic duct. J Apple Physiol 1981; 5(1): 226
2. 朱佩芳,等。重度烟雾吸入性损伤(狗)模型的制作。第三军医大学《烧伤整形》专辑 1986: 136
3. Lewis FR, et al. Microcessor determination of lung water using thermal-green dye double indicator dilution. Surg Forum 1978; 29: 182
4. Oppenheimer F, et al. Termal-dye lung water measurements: Effects of edema and embolization. J Surg Res 1978; 26: 504
5. Noble WH, et al. A new technique for measuring pulmonary edema. J Appl Physiol 1973; 34: 508
6. Holcroft JW, et al. Excesive fluid administration in resuscitating baboons hemorrhagic shock, and an assessment of the thermal-dye technic for measuring extravascular lung water. Am J Surg 1978; 135: 412
7. Calcagni DE, et al. The thermal-dye method of lung water measurement is reliable at a 100 cardiac output. Anesthesiol 1983; 59: A138
8. Mihm FG, et al. Measurement of extravascular lung water in dogs using the thermal-green dye indicator dilution method. Anesthesiol 1982; 57: 116
9. Feeley TW, et al. Extravascular thermal volume as an method. Anesthesiol 1982; 57: 116

(收稿: 1987. 9. 25; 修回: 1988. 11. 4)

(上接 38 页)

Inquirmg into the Diagnosis and Treatment of Central Diabetes Insipidus

— *a clinical analysis of 41 patients*

Ye Shaozhen and Wang Fuhua

(*Department of Endocrinology, Southwest Hospital, Third Military Medical College*)

Reports 41 cases of central diabetes insipidus (CDI) admited and treated during the l st 12 years. Some of the special clinical features, associated diseases, diagnosis and treatment are discussed. The clinical features of DI may be varied, the diagnosis of DI complicated with other dndocrine diseases may be difficult, pospond diagnosis and treatment may lead to a serious sequel. Owing to using CT scan the morbidity of primary DI may decrease. The drugs often used in treating DI are evaluated. In conclusion these drugs not only are lf no dffect but also have some serious adverse effects. Desmoprsin is nearly without appreciate-pressure-action especialy administrated orally. Desmopresin is proposed to be the best agent in treating DI up till now.

Key words Diabetes insipidus/DI; Tomography, X-ray computed/ME; Desmopresin/TU; Morbidity

?1994-2015 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net