

尿崩症并蹄铁肾致泌尿系重度扩张积水 1 例

王国录¹ 刘玉坤¹ 王鹏¹

[关键词] 尿崩症;蹄铁肾;泌尿系积水

doi:10.13201/j.issn.1001-1420.2015.07.028

[中图分类号] R584.3; R692.1 [文献标识码] D

患者男,16岁,因“自幼多饮、多尿,间断发热1年,发现双肾输尿管积水10个月”入院。患者自幼患尿崩症,未正规治疗,平素饮水量约7.5 L/d。1年前因发热曾在当地医院诊断为“双肾积水,蹄铁肾畸形,肾性尿崩症”,给予双肾造瘘。术后行泌尿系顺行造影示双肾及输尿管重度扩张、积水,双肾旋转不良,以左肾为著。泌尿系CT示蹄铁肾畸形,双肾及输尿管重度扩张、积水。病情缓解后拔除双肾造瘘管,患者再次出现发热(38.6℃),遂来我院就诊。门诊查血常规示白细胞 $4.5 \times 10^9/L$,血红蛋白174 g/L,血小板 $235 \times 10^9/L$;尿常规无异常,肾功能、电解质示尿素氮5.56 mmol/L,肌酐 $97 \mu\text{mol/L}$,钾4.5 mmol/L,钠151 mmol/L。肾血流图示右肾小球滤过率为57.5 ml/min,左肾小球滤过率为80.0 ml/min。CTU示双肾旋转不良,双肾下极融合,双肾轮廓增大,双肾盂、肾盏明显扩张、积水,双肾皮质变薄;双侧输尿管跨越髂血管处略窄,其近端输尿管明显扩张、迂曲;右肾排泄较对侧延迟;左肾双支肾动脉;峡部动脉起自腹主动脉,峡部静脉汇入下腔静脉左前壁。诊断为双肾旋转不良,双肾下极融合(蹄铁肾),考虑为先天发育畸形。左肾双支肾动脉;峡部动脉起自腹主动脉,峡部静脉汇入下腔静脉左前壁;双侧输尿管跨越髂血管处受压,狭窄可能;双肾重度积水。结合患者病史,考虑为肾性尿崩症,蹄铁肾,双肾、输尿管重度扩张、积水,肾积水原因考虑与尿崩症可能性大。患者入院后查尿常规 $\text{SG} \leq 1.005$,钾4.1 mmol/L,氯106 mmol/L,CR(E)为 $101 \mu\text{mol/L}$ (15岁儿童参考范围为18~62 mmol/L)。尿流动力学检查示最大尿流率为30.4 ml/s。膀胱镜检查示膀胱容量大,约1 000 ml,膀胱黏膜光滑,未见明确小梁及憩室,双侧输尿管口稍宽,可见持续喷尿;逆行造影见双侧输尿管扩张,输尿管下段未见明显狭窄。请内分泌科会诊,根据患者临床表现、家族史及辅助检查,考虑为遗传性肾性尿崩症可能性大(患者叔叔患尿崩症病史12年),建议做基因筛查。治疗上根据内分泌科意见,予以低盐饮食,复方盐酸阿米洛利片,每6小时1片起始用药。服药2周后停药3~4天,再继续服用。量出为入,记24小

时出入量,分记日夜尿量,监测电解质、肾功能,定时排尿,训练膀胱功能,避免泌尿系感染。经过导尿、药物对症治疗后,患者尿量及饮水量较前明显减少,双肾积水明显减轻,无发热症状。根据患者病情,控制入量在3 000 ml以下,嘱患者院外严格控制饮水量并定期来院复查,院外若导尿及主动入量控制效果不佳,为了保存患者肾功能,后期可考虑再次行双肾造瘘。

讨论 尿崩症是指抗利尿激素(ADH)分泌不足(或称中枢性尿崩症)或肾脏对ADH反应缺陷(又称肾性尿崩症)而引起的综合征。患者临床上表现为多尿、烦渴多饮。实验室检查为低比重尿和低渗尿,通过禁水加压实验可明确诊断。尿崩症引起泌尿系扩张积水临床上较少见,而尿崩症并蹄铁肾导致泌尿系重度扩张、积水极其罕见。

尿崩症导致泌尿系扩张、积水患者的临床特点为:①中枢性或肾性尿崩症患者多在幼年起病,年龄 <10 岁者占95%。②患者24小时尿量多大于10 000 ml,甚者可达50 000 ml。③多有数十年病程,病变早期均未给予系统有效的诊治,致患者处于长期多尿状态。④非梗阻性泌尿系扩张和积水可见于中枢性和肾性尿崩症。⑤男性较女性多见。⑥与患者职业、社会因素等有憋尿习惯无明显相关性。⑦影像学检查和部分患者尿力动力学检查提示为非梗阻性泌尿系扩张和积水,最大尿流率并无降低而绝大多数膀胱逼尿肌压力正常。⑧因长期多尿、泌尿系统持续扩张积水可并发尿路感染、肾功能损害等。

患者有下列特征应考虑肾性尿崩症的可能:①有多饮、多尿、烦渴病史;②B超或MRU提示双肾、输尿管及膀胱均明显扩张;③无明显排尿困难,最大尿流率正常,但膀胱容量增大,感觉减退,大量剩余尿;④尿比重低、尿液渗透压始终低于血浆渗透压。禁饮加压试验可确诊肾性尿崩症。

在先天性肾性尿崩症导致泌尿系扩张、积水病例的治疗方面,现尚无明确有效的治疗方法。除有严重泌尿系梗阻病变存在的病例才考虑外科干预治疗,其目的为解除尿路梗阻,使尿路扩张得以改善。

¹青海省人民医院泌尿外科(西宁,810007)
通信作者:王国录,E-mail:qhmzy2006@126.com