

系膜毛细血管增生性肾炎 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/307/2021_2022__E7_B3_BB_E8_86_9C_E6_AF_9B_E7_c22_307027.htm 名称系膜毛细血管增生性肾炎所属科室肾内科病理 I型MPGN光镜下小球呈弥漫性肿胀、系膜细胞增生、基质重度增加，沿毛细血管内皮细胞之间插入，毛细血管壁增厚，管腔变窄。由于插入毛细血管壁的系膜基质与基膜具有相似的染色，在嗜银染色下表现有双层或多层基膜，称为“双轨”。因系膜基质显著增加，毛细血管腔大部分闭塞，小叶结构呈分叶状，又称分叶性肾炎。严重时伴小管萎缩，间质纤维化。免疫荧光见IgG、C3沿小球系膜区和毛细血管壁呈弥漫性粗颗粒沉积。部分病例亦可见IgM、C1q、C4。电镜下：内皮下和系膜区致密沉积物，系膜插入，基膜增厚、毛细血管腔狭窄。 II型光镜下与I型相似。电镜下示致密物小球内皮下和上皮下沉积。 III型MPGN光镜下与I、II型相似，但系膜插入不如I、II型显著。30%病例有新月体形成，与预后有关。免疫荧光示C3呈粗颗粒沉积于系膜区与毛细血管壁，IgG大多少见。电镜下可见毛细血管基膜致密层被大量连结成带状电子致密物取代，又称电子致密物沉积病（dense deposit disease, DDD）。亦可见于系膜，肾小球囊和小管基膜。临床表现 III型表现相似，多见于青少年，10~20岁为高峰，<5岁，>40岁少见。男女发病接近。占原发性肾小球疾病10%左右。其中I型最常见占45%以上。1/3以上病人起病前出现感染，尤其上呼吸道感染。可隐匿起病，或以 III型肾病综合征起病占50%~80%，20%左右起病时表现为急性肾炎综合征，以 III型MPGN为常见。亦可为无

症状性蛋白尿和 / 或血尿，在I型MPGN相对多见。几乎100%病人有血尿，30% ~ 40%起病时有高血压，随疾病进展则均有高血压。25%起病时肾功能损害，疾病后期高血压与肾功能不全平行发生。临床过程变化大，一些病例多年肾功能正常，亦有短期内肾衰，进展为快速进展性肾小球肾炎，往往见于 II 型。 II 型MPGN可伴部分脂肪萎缩。检查可呈正红细胞性贫血。混合性蛋白尿。C2、CH50下降检出率20% ~ 80%。 II 型MFGN几乎全部C3下降，呈持续性低补体血症。补体的早期成分C1q、C4可正常。C3肾炎因子 II 型60%阳性，I型20%阳性。血循环免疫复合物，冷球蛋白可阳性。80%患者血、尿纤维蛋白降解产物增高。治疗 临床过程虽有差异，但本病预后差。长期随访中，自然缓解率 < 5%。平均存活率5年65% ~ 85%，10年50% ~ 55%，15年30% ~ 40%。预后与下列因素有关： 年龄：儿童较成人发展慢。 临床表现：病初有肾功能不全，早期有高血压、肉眼血尿，持续性肾病综合征者预后差。 类型： II 型较I型佳， III 型最差， IV 型， V 型肾移植中，1 ~ 3年内几乎全部复发。 病理中若新月体形成 > 30%，多在4年内死亡。处于膜增殖炎症，5年存活率约75%，处于增殖硬化期，5年存活率往往40%左右。本病虽然疗效欠佳，但根据其临床表现及病理学改变早期采用联合治疗，可一定程度地改善或稳定肾功能，提高生存率。对已有肾功能损害者应适量地控制蛋白质的摄入。高血压低盐饮食及利尿剂无效者，应给予降压药物，适当应用血管转换酶抑制剂，尚可延缓肾功能减退。尽管激素和 / 或环磷酰胺冲击治疗大多无效，且副作用大，较少选用。但多主张长期隔日强的松、环磷酰胺及抗凝联合疗法，在有一定疗效而无

毒性反应时以低剂量长期维持。甚至有报告，激素治疗开始迟早影响预后，发病后1年内治疗反应良好，而5年后开始治疗者大多无效。抗凝治疗常选用潘生丁、华弗林。在有明显高凝血症或肾内凝血、表现为肾病综合征者，可用尿激酶、肝素等。亦有报告使用两种抗血小板凝集药潘生丁和阿斯匹林，副作用少且可改善组织学变化。预防及预后 本病可有自发缓解，约占4%~20%。每年约有1%~2%病例进入终末期肾衰。寿命表统计分析显示10年肾存活率为80%~90%。估计最终发展成尿毒症者约35%左右。其余为持续的血尿或蛋白尿。提示预后不良的因素有：起病时即有肾功能不全、蛋白尿超过1.5g/d、高血压和无肉眼血尿；肾活检有肾小球硬化、间质纤维化、肾小球毛细血管被侵犯、弥漫增生和弥漫新月体形成等。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