

局灶性肾小球硬化症 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__E5_B1_80_E7_81_B6_E6_80_A7_E8_c22_307239.htm

名称局灶性肾小球硬化症所属科室肾内科病因（一）原发性局灶性肾小球硬化症病因不明。（二）继发性局灶性肾小球硬化症 1.肾小球疾病海洛因相关性肾病、肿瘤相关性肾病、糖尿病、艾滋病、遗传性肾炎、IgA肾病、先兆子痫及何杰金病等。2.肾小管、间质与血管疾病 返流性肾病、放射性肾炎、止痛剂肾病及镰状细胞病等。3.其他 肾发育不全、肥胖及老年性等。病理 本病诊断主要靠肾活检。光镜下可见部分肾小球的某些节段为玻璃样均质蛋白物质。而未硬化处相对正常。硬化区的典型病变可见大量无细胞的基质物及透明样物质。PAS染色呈阳性反应。毛细血管塌陷、泡沫细胞形成和局部上皮细胞增生，肾小球与包氏囊粘连，位于皮髓交界处小球最先累及。在非硬化区，肾小球毛细血管上皮细胞肿胀、增生，胞浆中可见空泡变性及较大的PAS阳性粒滴。相应的肾小管萎缩及肾间质纤维化，呈灶性分布。免疫荧光检查：常在硬化区可见IgM和C3沉积。电镜下：硬化病灶有大块电子致密物沉积。非硬化区毛细血管祥呈现广泛上皮细胞足突融合和消退，病变严重时，上皮细胞可以从基膜上分离、脱落。临床表现 本病可发生于任何年龄，以青年为主。男性多见。均表现为持续性非选择性蛋白尿。典型病例多以肾病综合征起病，约占50%左右，占原发性肾病综合征5%~20%。50%~60%患者有血尿。高血压和肾功能损害报告不一，从10%~50%不等，临床表现尤其尿蛋白的水平与预后有关。治疗（一）一

般治疗表现为大量蛋白尿、水肿者，给予低盐饮食，适当应用利尿剂。低白蛋白血症明显者，可适量用白蛋白。高血压明显者，限钠、利尿无效，可加用降压药如血管紧张素转换酶抑制剂、钙离子拮抗剂等。（二）激素及其他免疫抑制剂

1.激素 以肾病综合征为主要表现者，尤其原先肾活检为微小病变，发展为局灶性节段性肾小球硬化者，仍首选激素，大多反应良好，成人剂量，强的松 $0.5 \sim 1\text{mg}/(\text{kg} \cdot \text{d})$ ，6~8周，以后逐渐减量过度到隔日疗法，总疗程在1年以上。Pei等报告用强的松治疗原发性局灶性肾小球硬化，完全缓解率可达47%，而且这些病人5年肾脏健存率明显高于无缓解者（96%比55%）。虽然有资料激素加用细胞毒药物的疗效并不比单独应用激素更好。但多数学者主张对激素无效，依靠型及反复发作型者应联合用药。因细胞毒药物能明显降低复发率和延长缓解期。并可减少激素的用量，减少其副作用。多选用环磷酰胺，间歇静脉用药，总剂量 $< 150\text{mg}/\text{kg}$ 。亦可口服苯丁酸氮芥。近年来，亦有用环孢素A治疗本病，近期有一定疗效，在减量或停药过程中易复发。且价格昂贵及潜在的肾毒性，故不宜作首选药物。（三）其他治疗 血管紧张素转换酶抑制剂不仅可降低血压，且可减少尿蛋白，可能有益于延缓肾衰。另外，本病伴肾病综合征者不仅高凝血症，尚有肾内凝血、球囊粘连，应予以抗凝治疗如：潘生丁 $25 \sim 75\text{mg}/\text{d}$ ，华弗林 $2.5\text{mg}/\text{d}$ ，可减少蛋白尿，改善肾功能。预防及预后与多种因素有关：尿蛋白水平：尿蛋白 $> 10\text{g}/24\text{h}$ 者，病情进展很快，多在6年内出现肾功能丧失；尿蛋白 $3 \sim 3.5\text{g}/24\text{h}$ 者，50%6~8年发展成终末期尿毒症。 $< 3\text{g}/24\text{h}$ 者，10年后肾功能仍维持在正常水平。 肾病缓解与否-治疗反

应：凡对激素敏感者很少发展至肾衰。完全缓解者，终末期肾衰发生率15%，未完全缓解者则为85%。 年龄：成人相对较好。有报告本病肾病综合征的发生率与复发率，成人分别为55%与15%，而儿童则为76%与80%。 种族：Ingulli等对儿童肾病综合征研究发现黑人的发生率高于白人，且发展迅速。78%黑人8.5年内发展为终末期尿毒症。在相同的时间内白人仅33%。 病程及高血压程度：凡就诊时已介病程后期，高血压严重者预后差。 肾组织病理：损害程度严重或同时有膜性、系膜增生性及血管性损害者易进入肾衰。

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