

原发性肾病综合症 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_8E_9F_E5_8F_91_E6_80_A7_E8_c22_307374.htm 名称原发性肾病综合症所属科室肾内科病因 病因至今不明，可能与免疫有关。

型、型的共同病理生理改变是肾小球滤过膜对血浆白蛋白通透性增加，引起大量蛋白尿、低蛋白血症、水肿及高脂血症。水肿形成的机制，传统观点认为是由于大量蛋白尿，使血浆白蛋白浓度降低，血浆胶体渗透压下降，血管内水分及电解质外渗到组织间隙。继发有效循环血量减少，从而刺激心房、动、静脉等压力、容量感受器，反射性地引起交感神经兴奋，肾素 - 血管紧张素 - 醛固酮及抗利尿激素等分泌增加，促使肾脏对水钠重吸收增加，引起水肿。但近年来对肾病综合征血容量研究，通过¹²⁵I标记人血清白蛋白的方法测定血容量作肾病水肿期与缓解期自身对比结果是；肾病综合征血容量下降的占30%，大部分是正常或升高，研究表明肾病时肾脏钠调节机能有障碍。肾病综合征存在的低蛋白血症，主要是由于尿中蛋白丢失，肝脏白蛋白合成减少及体内的白蛋白分布异常，分解代谢增加有关。通过微穿刺肾活组织检查发现，肾近曲、远曲小管细胞中含有大量白蛋白及 α -球蛋白的微滴，小管细胞内参与蛋白降解的溶酶体活性增加，说明在肾病时肾曲管对白蛋白分解代谢增加。低蛋白血症将对机体产生各种影响。肾病伴低蛋白血症时，总胆固醇，游离胆固醇，胆固醇酯均升高，甘油三酯只在病变严重时才升高。产生高脂血症原因主要是由于低蛋白血症及血浆胶体渗透压低，刺激肝脏脂蛋白合成增加，也有认为与肾病时脂蛋

白脂酶活性降低有关。脂蛋白可沉积于肾小球系膜，加之大量蛋白尿过度过滤可使肾小球基底膜增厚，系膜负荷增加，导致肾小球硬化。肾病时存在高凝状态，其主要原因为肝脏合成凝血因子、和纤维蛋白原增加，抗凝血酶（AT）活性降低以及高脂血症时，内皮细胞损伤，透集血小板，使血流处于高凝状态。此外，尚有低r-球蛋白，高alpha.2球蛋白，这是由于尿中免疫球蛋白丢失及肝脏合成增加所致。肾病还存在细胞免疫缺陷。总T细胞量下降，T细胞亚型异常等，易招致感染。病理类型主要有微小病变性肾病、系膜增殖性肾炎、膜型肾病、局灶性节段性肾小球硬化、膜-增殖性肾炎等。临床表现一、全身浮肿几乎均出现程度不同的浮肿，浮肿以面部、下肢、部最明显。严重时伴胸、腹水及心包积液，易发生心悸及呼吸困难。浮肿可持续数周或数月，或于整个病程中时肿时消。在感染（非凡是链球菌感染）后，常使浮肿复发或加重，甚至可出现氮质血症。二、消化道症状因胃肠道水肿，常有不思饮食、恶心、呕吐、腹胀等消化道功能紊乱症状。有氮质血症时，上述症状加重。三、高血压非肾病综合症的重要临床表现，但有水、钠潴溜、血容量增多，可出现一时性高血压。而型原发性肾闰综合征可伴有高血压。四、蛋白尿大量蛋白尿是诊断本征最主要条件。尿蛋白量 $> 3.5\text{g}/24\text{h}$ 。五、低蛋白血症主要是血浆蛋白下降，其程度与蛋白尿的程度有明显关系，一般血浆白蛋白 $< 30\text{g}/\text{L}$ ，多数为 $15 - 26\text{g}/\text{L}$ 。六、高脂血症血中甘油三脂明显增高，血浆可呈乳白色。有高胆固醇血症，多在 $3\text{g}/\text{L}$ 以上。高脂血症可导致动脉粥样硬化，血栓形成或发生栓塞。检查一、尿常规尿中除有大量蛋白外，可有透明管型或颗粒管

型，有时也可有脂肪管型， 型：离心尿红细胞 < 10 个 / HP； 型 > 10 个 / HP。二、选择性蛋白尿及尿中C3、FDP测定 型为选择性蛋白尿，尿C3及FDP值正常， 型为非选择性蛋白尿，尿C3及FDP值往往超过正常。三、血生化检查除血浆总蛋白降低外，白 / 球可倒置，血胆固醇 型增高， 型可不增高。四、血沉增速 常为40-80mm/h,血沉增速多与浮肿相平行。五、蛋白电泳 beta.可明显增高，gamma.球蛋白多数较低。六、肾功能检查 型正常， 型有不同程度的异常。七、肾活体组织检查 可通过超微结构及免疫病理学观察，以提供组织形态学依据。但肾穿刺到出的组织很小，不一定能代表整个肾脏病变情况，必须结合临床检查及表现，全面判定才能作出正确的诊断。诊断 根据大量蛋白尿 ($> 3.5\text{g}/24\text{h}$)、低蛋白血症 ($< 25\text{g}/\text{L}$)、水肿、高脂血症，而又能排除继发性肾病综合征可作出诊断。 型和 型鉴别诊断要点：
型：无持续性高血压、离心尿红细胞 < 10 个 / HP、无贫血、无持续性肾功能异常、蛋白尿常为高度选择性、尿FDP及C3测定值在正常范围。 型：常伴有高血压、离心尿红细胞 > 10 个 / HP、及肾功能异常，肾病综合征的表现可以不典型。尿FDP及C3测定值往往超过正常，蛋白尿为非选择性。选择性蛋白尿的检查方法，一般是选择一分子量较大(如IgG或IgM)及分子量较小(如转铁蛋白)测定其肾清除率，然后计算其比值，此比值即为选择性指数，如IgG清除率 / 转铁蛋白清除率 < 0.1 为高度选择性。0.1-0.2为中度， > 0.2 为低度选择性，中度和低度选择性均为非选择性。因测定选择性指数较麻烦，目前多以测定尿C3而代之。在诊断时必须与下列疾病作鉴别：一、紫癜性肾炎 紫癜性肾炎往往具有肾病综合症

的表现形式，与原发性肾病综合症易混淆。紫癜性肾炎一般有过敏性紫癜的病史及过敏性紫斑或皮疹，镜检镜下血尿明显，紫癜性肾炎的临床经过不一，重者迅速发展成肾功能衰竭，轻者自愈。肾活检可发现小血管炎，这一点具有一定的特征性，对激素治疗效果不佳。

二、糖尿病性肾病 糖尿病肾病临床表现与原发性肾病综合征非常相似，但糖尿病肾病者多见于成年。有糖尿病病史及血糖、尿糖、糖耐量异常，同时眼底多有微血管瘤。激素治疗效果差而且糖尿加重。多伴有持续性不同程度高血压和肾功能损害，尿红细胞多不增加。

三、红斑狼疮性肾炎 某些红斑狼疮主要表现是肾病综合症，而体温、皮肤及关节炎特点不一定存在，尤其是年青女性必须鉴别。狼疮性肾炎病人狼疮细胞及抗DNA抗核因子阳性，血清补体，尤其C3水平降低，易伴有心脏改变及胸膜反应，对难鉴别者作肾活检检查组织有助于判别。

治疗

一、一般治疗 有严重浮肿及低蛋白血症者应卧床休息，低盐（2-3g/日）饮食，控制入水量；并给予高蛋白饮食，成人每日60 - 80g。

二、利尿消肿 一般情况下，在应用肾上腺皮质激素治疗1周后，尿量会迅速增加，可不用利尿剂。对激素效应差、浮肿不能消退或尿量减少者，可给双氢克尿塞25-50mg，每日3次，加安体舒通20 - 40mg，每日3次；或加氨苯喋啶50 - 100mg，每日3次，效果不显时改用速尿或利尿酸钠同时加用保钾利尿药，用量可先用常规量开始。对顽固性肾性水肿，用多巴胺20mg，酚妥拉明10mg加于10%葡萄糖溶液250ml中，或低分子右旋糖酐500ml，静滴，配合速尿40 - 60mg，静注，每日1次，共2 - 5次，常可获得良好效果。

三、皮质激素 有人主张将本征对肾上腺皮质激素的疗效反应分rdquo.、rdquo.

、rdquo.等3种类型。常用激素有强的松、强的松龙、氟氢强的松龙、地塞米松等。剂量由小到大，用量、疗程和停药指征颇不一致；目前多主张开始治疗时，剂量宜较大，如强的松每日服30-60mg。疗程有长疗程（平均20个月），短疗程（>14天）及间歇疗法3种。用药方法有静滴、静注、每日分次口服，每日上午1次口服，隔日1次口服，服药3天，停药4天等。皮质激素疗效很大程度上取决于病变的类型及开始治疗的早晚。型原发性肾病综合征，有一部分可获自然缓解；而型疗效往往不理想。长疗程激素治疗，要注重激素的副作用。间歇疗法副作用较小，可作长期维持治疗。应用激素治疗时发生感染机会较多，应适当地加强抗感染治疗。四、免疫抑制剂 免疫抑制剂毒副作用较大，一般只在肾上腺皮质激素无效时应用。常用药物有氮芥、环磷酰胺、瘤可宁、硫唑嘌呤。环磷酰胺每日150 - 200mg（或每日2.5mg/kg），分2 - 3次口服，亦可用200mg每日或隔日静注，10次为1疗程，总量为6 - 8g。五、联合疗法 对难治性原发性肾病综合征治疗，目前多采用联合疗法，即肾上腺皮质激素、环磷酰胺、肝素、潘生丁四联疗法（见急进性肾炎治疗）亦可试用环孢霉素A，剂量每日3-6mg/kg，疗程2个月，对消除蛋白尿有良好效果，但要注重该药的毒副作用。 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