

小儿原发性肾病综合征 PDF转换可能丢失图片或格式，建议  
阅读原文

[https://www.100test.com/kao\\_ti2020/309/2021\\_2022\\_\\_E5\\_B0\\_8F\\_E5\\_84\\_BF\\_E5\\_8E\\_9F\\_E5\\_c22\\_309321.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/309/2021_2022__E5_B0_8F_E5_84_BF_E5_8E_9F_E5_c22_309321.htm) 名称小儿原发性肾病综合征所属科室儿科病理尚未阐明。微小病变可能与T细胞免疫功能紊乱有关。膜性肾病和膜性增殖性肾炎可能与免疫复合物形成有关。小儿原发性肾病综合征可呈多种病理类型的改变，但以病变占大多数，各种改变所占比率报道不一，可因患者年龄、患者来源（即属非选择病例或诊治困难的转诊病例）、及肾穿刺指征等因素而异（表1，2）。表1 不同年龄肾病综合征的病理类型（%）

年龄	微小病变	膜性肾病	局灶节段硬化	系膜增殖	淀粉样病	其他
小儿	76.2	4.0	8.1	4.7	0.1	5.8
成人	20.0	7.0	15.0	4.0	10.0	44.0

表2 不同来源肾病综合征患儿的病理类型（%）

来源	微小病变	膜性肾病	局灶节段硬化	系膜增殖	淀粉样病	其他
非选择病例(521例)	76.4	6.9	7.5	2.3	1.5	5.4
转诊病例(512例)	41.0	17.0	16.0	12.0	9.0	5.0

由上看出小儿与成人不同，小儿以微小病变为主。此外病人来源不同其结果亦异。在非选择病例中以微小病变为主（76.4%），但转诊病例中由于多系皮质激素耐药或多次反复的难治病例，故微小病变所占比重下降，而非微小病变者增多。据我国儿科材料，以系膜增殖多见。如我国上海医科大学儿科医院报告小儿肾病综合征72例能活检结果，系膜增殖病变最多见（31.9%）、其次为微小病变（26.3%）。其他各地报道也约略相似。临床表现发病年龄和性别，以学龄前为发病高峰。单纯性发病年龄偏小，紧性偏长。男比妇女多，男：女约为1.5~3.7 1。水肿是最常见的临床表现。常最早为家长所发现。始自眼睑、颜面，渐及四肢全身。水肿

为可凹性，尚可出现浆膜腔积液如胸水、腹水，男孩常有显著\*\*水肿。体重可增30%~50%。严重水肿患儿于大腿和上臂内侧及腹壁皮肤可见皮肤白纹或紫纹。水肿严重程度通常与预后无关。水肿的同时常有尿量减少。除水肿外，患儿可因长期蛋白质丢失出现蛋白质营养不良，表现为面色苍白、皮肤干燥、毛发干枯萎黄、指趾甲出现白色横纹、耳壳及鼻软骨薄弱。患儿精神萎靡、倦怠无力、食欲减退，有时腹泻，可能与肠粘膜水肿和或伴感染有关。病期久或反复发作作者发育落后。肾炎性患儿可有血压增高和血尿。辅助检查1.尿常规尿蛋白明显增多，定性 $\geq 0.1\text{g/kg}$ 。尿沉渣镜检可见透明管型及少数颗粒管型。肾炎性患儿还可见红细胞，且易见到肾上皮细胞及细胞管型。尿蛋白减少或消失是病情好转的标志。2.血浆蛋白 血浆总蛋白低于正常，白蛋白下降更明显，常 $< 25 \sim 30\text{g/L}$ ，有时低于 $10\text{g/L}$ ，并有白蛋白、球蛋白比例代倒置。球蛋白中 $\beta_2$ -球蛋白和纤维蛋白原增高， $\alpha_2$ ，而 $\alpha_1$ 。部分患儿可有低补体血症，镜下或肉眼血尿、氮质血症或高血压，学龄前儿童 $> 16/10.6\text{kPa}(120/80\text{mmHg})$ ，学龄 $> 17.3/12\text{kPa}(130/90\text{mmHg})$ ，属肾炎性肾病。对激素耐药（足量激素8周无效或有部分效应）、频繁复发或反复（关年 $\geq 3$ 次者）及激素依靠的肾病，称为难治性肾病。难治性肾病是肾活检指征之一，可明确其病理分型、肾脏病变严重程度以指导治疗。有高凝状态的患儿凝血酶原时间缩短，血浆纤维蛋白原水平升高，血小板计数高于正常。激素治疗过程中，如突然出现腰痛伴血尿、血压升高、水肿加重或肾功能恶化，提示肾静脉血栓形成。此外，对原发病的分析有助治疗。其中大量蛋白尿和低白蛋白血

症为诊断的必备条件。并发症1.感染是最常见的并发症及引起死亡的主要原因；据1984年国际小儿肾脏病研究组织（ISKDC）统计，直接或间接因感染死亡者占肾病患者死亡的70%。感染也常是病情反复和/或加重的诱因和先导，并可影响激素的疗效。本征易发生感染的原因有：体液免疫功能低下（免疫球蛋白自尿中丢失、合成减少、分解代谢增加）；常伴有细胞免疫功能和补体系统功能不足；蛋白质营养不良、水肿致局部循环障碍；常用时应用皮质激素、免疫抑制剂。细菌性感染中既往以肺炎球菌感染为主，近年杆菌所致感染亦见增加（如大肠杆菌）。常见的有呼吸道感染、泌尿道感染、皮肤类丹毒及原发性腹膜炎。一般不主张预防性投用抗生素，因效果不可靠，又易引起耐药菌株增殖和菌群失调；但一旦发生感染应及时积极治疗。患儿对病毒感染亦较敏感，尤其在接受皮质激素和免疫抑制剂的过程中，并发水痘、麻疹、带状疱疹时病情往往较一般患儿为重；对有接触史者，激素和免疫抑制剂可暂时减量，并给

予-middot.d)，疗程8~12周，总剂量200~250mg/kg，1年禁忌反复应用。副作用：近期可有胃肠道反应、肝功能损害、脱发、骨髓抑制、出血性膀胱炎和对细菌病毒的易感性增高。远期对性腺的影响近年受到重视，青春期或青春前期男孩应用此药后可影响睾丸生精功能，引起不育症。性腺损伤和用药剂量相关，故应用时应把握适应证及剂量。(2)苯丁酸氮芥：能减少激素敏感者的复发。常用量每日0.2mg/kg，疗程6~8周，总剂量不超过10mg/kg。副作用与环磷酰胺相似，对性腺也有一定的损伤，还有报告发生白血病及实体瘤者。(3)盐酸氮芥：隔日快速静点或缓慢静脉推注：10~20次为一疗

程。小剂量开始，第1次用1~2mg，后可渐增，直至0.1mg/kg。副作用为胃肠道症状，可于用药前先给镇静剂以预防，此外局部可致静脉炎，因此应选用较粗大静脉给药。

(4)环孢霉素A：本药能特异抑制辅助T细胞和细胞毒T细胞的活化和增殖，不影响B细胞和粒细胞。剂量每日6~8mg/kg，常需监测血浓度以调整剂量。疗程8周。其对于肾病综合征的疗效可概括为激素效应者，本剂也多有效，对此类患者当激素毒副作用大时，可换用本药，但停药仍有可能复发，再用仍有效；对激素耐药者，如尽早应用，部分病例可缓解。其毒副作用中以肾毒性作用最明显。急性肾毒性作用表现为肾前性氮质血症，一般为可逆性改变，与剂量相关。慢性肾毒性作用时则有肾组织结构的改变，表现为间质和小管病变。临床上高血压、高尿酸血症、钠潴留、高血钾、肌酐清除率下降。降肾毒性外还可致多毛、牙龈增生及低血镁等。

(5)雷公藤多甙：为卫茅科植物雷公藤根部提取物，有免疫抑制作用。剂量每日1mg/kg，最大每日30mg分3次服。疗程3个月。副作用为白细胞减少、胃肠道反应、皮肤色素沉着，也可能影响性腺功能（女性表现为月经紊乱、闭经，男性精子活力或数量减低）。

5.其他治疗

(1)抗凝剂的应用：肾病综合征时常呈高凝状态，故近年有人主张应加用抗凝或抗血小板聚集剂，如肝素、潘生丁、活血化瘀中药丹参等。

(2)左旋咪唑：是免疫调节剂。一般用于激素的辅助治疗，非凡是常伴感染的勤复发或激素依靠病例。剂量为2.5mg/kg，隔日用药。用后可减少并发的呼吸道感染，并使激素依靠者的激素用量减少。

(3)巯甲丙脯酸：为血管紧张素转换酶抑制剂，近年有人认为可改善肾小球血液动力学状态而使尿蛋白排出减少，可用于

激素辅助治疗，尤伴高血压者。6.中医药治疗除通过辩证治疗水肿外，并可治疗激素、免疫抑制剂引起的副作用。水肿、尿少可用车前草、金钱草、蓄、玉米须。有血瘀症状者加用丹参、川芎、当归、益母草、泽兰叶。对脾气不足肾虚不固者给予健脾固肾如黄芪、党参、茯苓、白术、山药、补骨脂、仙灵脾、丝子、枸杞子。激素诱导过程中如有舌质红、脉脉弦、面红兴奋给予滋阴降炎药，基本方为知母、无参、生地、丹皮、泽泻、生甘草、黄柏、龙胆草。激素减量过程中如现出气虚、肾虚则加益气补肾药，基本方为黄芪、炙甘草、丝子、五味子，阳虚加补骨脂、仙灵脾，阴虚加女贞子、旱莲草，另服六味地黄丸。用免疫抑制剂过程中血白细胞计数下降，可给益气补血药，如黄精、当归、鸡血藤、益母草、仙鹤草等。预防及预后半个世纪来有效抗菌药物、肾上腺皮质激素和免疫抑制相继问世，小儿肾病综合征的预后转归有了显著好转。5年病死率由无抗菌药物年代的60%~70%下降到尼松应用年代的10%左右，免疫抑制药应用后病死率又进一步下降，尤其是微小病变型。应指出本征预后转归和其病理类型密切相关。根据Habib等（1971）1~18年追踪观察发展成慢性肾衰或死亡的病例微小病变占7%、局灶节段硬化占38%、膜性肾病及膜增殖性肾炎分别占8%及41.5%。

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](http://www.100test.com)