

临床医师《内科学》肾病综合征执业医师资格考试 PDF转换
可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/513/2021_2022__E4_B8_B4_E5_BA_8A_E5_8C_BB_E5_c22_513631.htm

肾病综合征：尿蛋白 $> 3.5g / d$ ；血浆白蛋白 $< 30g / L$ ；水肿；血脂升高，其中，尿中大量蛋白和血浆低白蛋白血症为诊断所必需。

（一）分表：分原发和继发两类。（二）病理生理

- 1.大量蛋白尿当肾小球滤过膜的分子屏障及电荷屏障作用受损时，其对血浆蛋白的通透性增加，血浆蛋白大量漏出当原尿中蛋白含量增多超过近曲小管回吸收量时，形成大量蛋白尿。凡增加肾小球内压力及导致高灌注，高滤过的因素如合并高血压，输注血浆和进食高蛋白饮食等均可加重蛋白尿。
- 2.血浆蛋白降低（1）大量白蛋白自尿中丢失（2）原尿中部分白蛋白在近曲小管上皮细胞中被分解（每日达10g）（3）肝脏虽代偿性增加白蛋白合成，当其合成不足以克服丢失和分解。（4）胃肠粘膜水肿导致饮食减退，蛋白质摄入不足，吸收不良或丢失等，可加重低蛋白血症。
- 3.水肿（1）低蛋白血症，血浆胶体渗透压下降，水分进入组织间隙是造成水肿的主要原因。（2）肾内钠水潴留因素。
- 4.高脂血症，常与低蛋白血症并存，高胆固醇或高甘油三酯血症，极低密度和低密度脂蛋白浓度升高。由肝脏合成脂蛋白增加，脂蛋白分解及外周利用减少所致。

（三）临床病理类型和临床表现

- 1.微小病变型肾病电镜下有广泛的肾小球脏层上皮细胞足突融合。无电子致密物。男性多于女性，好发于儿童，老年亦有上升趋势，典型表现为NS少见肉眼血尿，一般无持续性高血压及肾功能减退。90%以上病人对糖皮质激素治

疗敏感，但易复发。2.系膜增生性肾小球肾炎光镜下可见肾小球系膜细胞和系膜基质弥漫增生。IgA肾病以IgA沉积为主，伴C3，非IgA型以IgM或IgG沉积为主，伴C3，在肾小球系膜区及毛细血管壁呈颗粒样沉积。男性多于女性，好发于青少年，半数于上呼吸道感染后急性起病，部分隐匿起病。IgA肾病者15%出现肾病综合征，几乎均有血尿，非IgA型30%出现肾病综合征，70%伴血尿。随肾脏病变加重，肾功能不全及高血压发生率增加。3.系膜毛细血管性肾小球肾炎光镜下系膜细胞和系膜基质重度增生，插入到肾小球基底膜和内皮细胞之间，使毛细血管袢呈现"双轨征"。(典型特征要牢记)。免疫病理见IgG，C3呈颗粒状沉积于系膜区及毛细血管壁。男性多于女性，多见于青壮年，多有前驱感染，发病较急，可表现为急性肾炎综合征和肾病综合征。几乎所有患者均有血尿。肾功能损害，高血压及贫血出现早，病情持续进展，病变进展快。激素和细胞毒药物，疗效差。约半数病例发病10年后进展至慢性肾衰。4.膜性肾病早期光镜下基底膜上皮侧可见排列整齐的嗜复红小颗粒(Masson染色)；进而形成钉突(嗜银染色)，基底膜逐渐增厚。若钉突形成，足突可广泛融合。男性多于女性，好发于中老年，起病隐匿，多表现为肾病综合征，可伴镜下血尿。发病5~10年后出现肾功能损害，极易并发血栓栓塞。少数可自发缓解，早期治疗缓解率高，病情进展，疗效差。5.局灶性节段性肾小球硬化光镜下局灶性，节段性肾小球硬化，首先侵犯髓旁肾小球近血管极部位。相应肾小管萎缩，肾间质纤维化。IgM和C3在受累节段呈团块状沉积。好发于青少年男性，起病隐匿，主要表现为肾病综合征，约75%患者伴血尿，

确诊时常已有高血压和肾功能减退。多数有近曲小管功能障碍。激素和细胞毒药物疗效差，逐渐发展为肾衰竭。（四）并发症 1.感染是肾病综合征常见并发症，与Pr营养不良、免疫功能紊乱、应用激素治疗相关。2.血栓、栓塞并发症以肾静脉血栓最为常见。肾病综合征时血小板功能亢进，血液粘度增加，血液高凝 3.急性肾衰竭：低白蛋白血症，低血浆胶体渗透压引起水分外渗，血容量不足而致肾前性氮质血症。4.蛋白质及脂肪代谢紊乱（五）诊断和鉴别诊断 诊断包括三个方面： 确诊肾病综合征； 确认病因：必须首先除外继发性病因和遗传性疾病，最好能进行肾活检，作出病理诊断； 判定有无并发症。需进行鉴别诊断的继发性肾病综合征。病因主要包括以下疾病： 1.过敏性紫癜肾炎好发于青少年，有典型的皮肤皮疹，可伴关节痛、腹痛及黑粪；多在皮疹出现后1~4周左右出现血尿和（或）蛋白尿，典型皮疹有助于鉴别诊断。 2.系统性红斑狼疮肾炎好发于青、中年女性，常有发热，蝶形红斑及光过敏，口腔粘膜溃疡，多发性浆膜炎等表现，依据多系统受损的临床表现和免疫学检查可检出多种自身抗体，血清免疫学检查有助鉴别。 3.糖尿病肾病好发于中老年，肾病综合征常见于病程10年以上的糖尿病患者。早期可发生尿微量白蛋白排出增加，以后逐渐发展成大量蛋白尿、肾病综合征。糖尿病病史及特征性眼底改变有助于鉴别诊断。 4.肾淀粉样变性好发于中老年，肾淀粉样变性是全身多器官受累的一部分。原发性淀粉样变性病因不清，主要累及心、肾、消化道（包括舌）、皮肤和神经；继发性淀粉样变性常继发于慢性化脓性感染、结核、恶性肿瘤等疾病，主要累及肾脏、肝和脾等器官。肾受累时体积增大，常呈

肾病综合征。肾淀粉样变性常需肾活检确诊。5.骨髓瘤性肾病好发于中老年男性病人可有肾痛，可有多发性骨髓瘤的特征性临床表现，如血清单株球蛋白增高、蛋白电泳M带及尿本周蛋白阳性，骨髓象显示浆细胞异常增生。（四）治疗

- 1.一般治疗凡有严重水肿体腔积液、低蛋白血症者需卧床休息。水肿消失、一般情况好转后，可起床活动。给予正常量 $1.0\text{g} / (\text{kgd})$ 的优质蛋白饮食。热量 $126 \sim 147\text{kJ} / (\text{kgd})$ 。 $(30 \sim 35\text{kcald})$ 。水肿时应低盐 $(< 3\text{g} / \text{d})$ 饮食。应少进富含饱和脂肪酸的饮食，而多吃富含多聚不饱和脂肪酸及富含可溶性纤维的饮食，以减轻高脂血症。
- 2.对症治疗

- (1)利尿消肿
噻嗪类利尿剂作用于远曲小管前段，通过抑制钠和氯的重吸收，增加钾的排泄而利尿，长期服用应防止低钾、低钠血症。
潴钾利尿剂作用于远曲小管后段，排钠、排氯、但潴钾，适用于有低钾血症的患者。长期服用需防止高钾血症，对肾功能不全患者应慎用。
袂利尿剂作用于髓袂上升支，对钠、氯和钾的重吸收具有强力抑制作用，需谨防低钠血症及低钾、低氯血症性碱中毒发生。
渗透性利尿剂常用不含钠的低分子右旋糖酐或706代血浆，对少尿（尿量 $< 400\text{mL} / \text{d}$ ）患者应慎用。因其易与其他蛋白形成管型，诱发“渗透性肾病”，导致急性肾衰竭。
提高血浆胶体渗透压，静输血浆或血浆血蛋白，防止血管内水分外渗，促进组织中水分回吸收。
- 其他对肾病综合征患者利尿治疗的原则是不宜过快过猛，以免造成血容量不足、加重血液高粘倾向，诱发血栓、栓塞并发症。

- (2)减少尿蛋白，持续性大量蛋白尿本身可致肾小球高滤过，加重肾脏病变，促进肾小球硬化，因此，减少尿蛋白也有必要。

血管紧张素转换酶

(ACE) 抑制剂及其他降压药物、ACE抑制剂血管紧张素受体拮抗剂、长效二氢吡啶类钙通道阻滞剂或利尿剂等，均可通过其有效的控制高血压作用而显示不同程度地减少尿蛋白。

非类固醇消炎药：如吲哚美辛及布洛芬等，抑制前列腺素合成，减少肾小球滤过率，使尿蛋白排泄减少。

3. 主要治疗抑制免疫与炎症反应

(1) 糖皮质激素使用原则和方案一般是：起始足量；缓慢减药；长期维持。

(2) 细胞毒药物 环磷酰胺，最常用，有免疫抑制作用，可有骨髓抑制，中毒性肝炎，性腺抑制，脱发，出血性膀胱炎。氮芥，疗效好，但副作用大。

(3) 环孢素 微小病变型肾病及轻度系膜增生性肾小球肾炎，激素疗效差或反复发作者应并用细胞毒药物。系膜毛细血管性肾小球肾炎、局灶节段性肾小球硬化和重度系膜增生性肾小球肾炎，对已发生肾功能不全者，按慢性肾功能不全处理。肾功能正常者，可参考应用下列治疗方案：先给足量激素及细胞毒药物（或可同时加用抗凝药及抗血小板药）积极治疗；疗程完成后无论疗效如何均及时减撤药，以后保持维持量激素及抗血小板药长期服用。

膜性肾病可给予激素及细胞毒药物联合治疗。

4. 中医药治疗主张与激素及细胞毒药物联合应用。

5. 并发症防治

(1) 感染，用激素治疗时，不应并用抗生素，因为可诱发霉菌双重感染。

(2) 血栓及栓塞并发症当血浆白蛋白浓度低于 20g/L 时，提示存在高凝状态，即应开始预防性抗凝治疗。对已发生血栓、栓塞者应尽早（6小时内效果最佳，但3天内仍可望有效）给予尿激酶或链激酶全身或局部溶栓，同时配合抗凝治疗，抗凝药一般应持续应用半年以上。

(3) 急性肾衰竭可采取以下措施：袪利尿剂；血液透析；

原发病治疗； 碱化尿液，口服碳酸氢钠。（4）蛋白质及脂肪代谢紊乱应调整蛋白和脂肪饮食结构。辅用降脂药。
。"#F8F8F8" 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