

小儿狼疮性肾炎_儿科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，
建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/609/2021_2022__E5_B0_8F_E5_84_BF_E7_8B_BC_E7_c22_609031.htm 系统性红斑狼疮是一种全身性自身免疫性疾病，常累及肾脏，故为狼疮性肾炎(lupus nephritis)。肾脏受累的发生率与诊断标准有关，若根据临床表现，肾脏受累占40%~75%，根据一般病理检查，可高达90%，若依免疫病理及电镜检查则几乎100%有肾的受累。狼疮性肾炎是影响系统性红斑狼疮预后的重要因素。【诊断】系统性红斑狼疮有肾受累的临床和/或肾脏病理改变者即可诊断为狼疮肾炎。(一)系统性红斑狼疮的诊断标准 以下各项中有六项阳性者可确诊本病。1.临床表现(1)蝶形或盘状红斑。(2)无畸形的关节炎或关节痛。(3)脱发。(4)雷诺现象和(或)血管炎。(5)口腔粘膜溃疡。(6)浆膜炎。(7)光过敏。(8)神经精神症状。2.实验室检查(1)血沉增快。(2)白细胞降低 $lt.80 \times 10^9/l$ ，或溶血性贫血。(3)蛋白尿和(或)管型尿。(4)高丙种球蛋白血症。(5)狼疮细胞阳性。(6)抗核抗体阳性。不足以上标准者为疑似病例，应进一步作如下实验室检查，满六项者可确诊。(1)抗dna抗体阳性。(2)低补体血症和(或)循环免疫复合物阳性。(3)肾活检阳性。(4)抗sm抗体阳性。(二)狼疮肾炎的临床表现 本症多见于女性，年长儿为多。肾受累多在系统性红斑狼疮起病1年内，个别以肾受累为首发症状。肾受累轻重不一，可仅表现为镜下血尿或蛋白尿；也可表现为急性肾炎综合征(水肿、血尿、蛋白尿、高血压，甚至一定程度氮质血症)；肾病综合征；急进性肾炎或慢性肾炎。除肾受累外，常伴多系统受累改变。如发热、皮疹、关节痛、贫血

、黄疸、皮下出血、肝脾及淋巴结肿大、心悸、气促、心包摩擦音和心功能不全、胸膜炎、精神神经症状等。（三）实验室检查1.血常规多有轻至中度贫血，白细胞及血小板计数减少，血沉增快。2.血补体于疾病活动期下降。3.血狼疮细胞60%~75%阳性。4.血抗核抗体(ana)90%呈阳性，活动期滴度多在1:160以上，免疫荧光检查常呈周边型。5.抗dna抗体，特别是抗双股dna抗体特异性较强。抗可溶性核抗原(ena)抗体，包括sm抗体和抗核糖蛋白(rnp)抗体，抗sm抗体虽阳性率不高(20%~30%)但特异性强。6.其他血免疫复合物阳性、球蛋白增高。视肾脏受累情况有肾炎性尿沉渣异常、蛋白尿，或肾功能异常。（四）肾脏病理检查狼疮肾炎的病理改变复杂，世界卫生组织(who)于1974年曾予分类，1980年churg和pirani又进一步修订。目前通常分类如下：

- . 正常肾小球，或轻微肾小球异常。
- . 系膜增生型（轻度和中度系膜增生）
- . 局灶节段型（伴有轻或中度系膜增生）：呈坏死和（或）硬化病变。
- . 弥漫增生型（重度系膜增生性、毛细血管内增生性、膜增生性及新月体性肾炎，伴大量内皮下沉积物）：有或无坏死或硬化病变。
- . 膜型
- . 进行性硬化型在电镜下狼疮肾炎可见内皮下大块状电子致密物形成，此外还可见苏木素小体、指纹状结构及管泡状小体，有时还可检见圆或卵圆形病毒样颗粒。免疫荧光检查:igg和c3为主，且常伴iga, igm、纤维蛋白相关抗原、clq、c4及备解素阳性，此外还常见沿肾小管基膜和间质小血管壁的免疫沉着。

【治疗】(一)肾上腺皮质激素通常口服泼尼松1.5~2.0mg/(kg·d) (每日总量不超过60mg)分3~4次服。待临床症状缓解，化验基本正常改隔日口服。并视病情逐渐减量至隔日0.5~1.0mg/kg，然后多数

病儿需长期维持治疗。甲基泼尼松龙静脉冲击15~30mg/kg(不多于1000mg/次)加入10%葡萄糖液静点,连用3次为一疗程,间隔数日后可再用。间歇期及冲击后继用泼尼松隔日顿服。冲击疗法适用于:短期内肾功能恶化呈急进性肾炎表现,或狼疮肾炎伴明显狼疮活动,如伴狼疮脑病、视网膜病变、心肌病、心包大量积液、白细胞和血小板明显下降等情况。冲击治疗的副作用有高血压、电解质紊乱、心律失常、严重感染、糖尿,偶有突然死亡。

(二)细胞毒性药物

1. 环磷酰胺 环磷酰胺可抑制T淋巴细胞体液免疫,抗体生成减少,改善肾间质病变,延缓或阻止终末肾病。与激素合用可减少激素用量,从而减轻其副作用,对一些激素无效的重症,合并用药可利于病情缓解,并有可能改善狼疮肾炎的远期预后。口服时2~3mg/(kg·d),静脉用药8~12mg/kg加入生理盐水100ml静脉滴注,时间不短于1小时,连用2日,每2周一次,累积总剂量 150mg/kg。临床应注意其毒副作用。
2. 其他还可应用硫唑嘌呤、苯丁酸氮芥等。

(三)血浆置换 可清除血中致病抗原、抗体及免疫复合物,使急重症得以缓解。但疗程结束后1个月左右常又再次病情恶化,自身抗体和免疫复合物又恢复至治疗前水平。故此疗法仅适用于呈急进性肾炎改变者,且需配合以激素及其他免疫抑制剂治疗。

(四)在发生肾功能减退者依肾功能状况给予相应治疗。如透析及移植治疗。

(五)一般治疗 如避免阳光或紫外线直接照射,去除感染灶,防止感染。勿滥用药。

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