

肺出血 - 肾炎综合征_呼吸内科疾病库 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__E8_82_BA_E5_87_BA_E8_A1_80_EF_c22_609929.htm 肺出血-肾炎综合征

(goodpastures syndrome) 可能系病毒感染和/或吸入某些化学性物质引起原发性肺损害。由于肺泡壁毛细血管基膜和肾小球基底膜存在交叉反应抗原，故可以引起继发性肾损伤。本病的特征为咯血、肺部浸润、肾小球肾炎、血和累及的组织中有抗基底膜抗体。【诊断】根据反复咯血、血尿、x线征象及痰中含铁血黄素细胞阳性即可作出诊断，单纯有肺部表现则要和特发性肺含铁血黄素沉着症鉴别。候肾脏症状出现后诊断较易，但要和坏死性血管炎有肺及肾表现者、尿毒症伴咯血者鉴别。【治疗措施】同新月体肾炎，采取综合疗法。血浆置换与皮质激素和环磷酰胺等合并使用，即可清除和降低血清抗肾基膜抗体浓度，同时可清除对体内组织有损伤的物质、补体等，从而减轻和改善肾和肺的病变。血浆置换和激素免疫抑制剂无效病例，可考虑双肾切除。肺出血明显者以腹膜透析为宜。透析过渡几个月或半年以上，一旦血液内抗肾基膜抗体消失后可施行肾移植，可避免移植肾复发肾炎发生。【病因学】明确的病因尚未证实，但多推测与感染特别是病毒感染有关。另有报告得病前曾有接触汽油、碳氢(烃)化合物史。故认为这些化学物质和/或病毒可能是致病因子。【发病机理】目前已公认肾脏发病原理为抗基底膜抗体型肾炎的免疫反应过程。由于某些发病因素原发性损伤肺泡间隔和肺毛细血管基膜，后者刺激机体产生抗肺基膜抗体，在补体等作用下引起肺泡一系列免疫反应。由于肺泡壁

基膜和肾小球基底膜间存在交叉抗原，故内源性抗肺基膜抗体又能与肾小球基底膜起免疫反应，损伤肾小球。【病理改变】肺表面弥漫性出血，切面可见水肿和陈旧的出血。镜检见肺泡内出血，肺泡腔内常有吞噬含铁血黄素的吞噬细胞，局灶性肺泡纤维组织增殖。免疫荧光检查显示肺泡间隔和肺毛细血管基膜有免疫球蛋白和c3呈线状沉积，肾脏病理改变似急进性肾小球肾炎。此外，早期肾小球毛细血管呈局灶和节段性坏死，后期肾小球周围有淋巴细胞浸润为一特点。【临床表现】发病前不少患者有呼吸道感染，以后有反复咯血，大多数出现在肾脏病变之前，长者数年（最长可达12年），短者数月，少数则在肾炎后发生。X线检查见两肺有弥漫性或结节状阴影，自肺门向周围扩散，肺尖及近膈肌处清晰，常一侧较重，有的无咯血史，但经痰含铁血黄素及胸片检查证实有出血。在咯血时肺弥散功能减退，出现低氧血症，贫血常见。肾脏表现：每例均有蛋白尿、红细胞及管型，可有肉眼血尿。肾功能减退，然而进展速度不一，有的患者可在1~2日内呈现急性肾功能衰竭，大多数在数周至数月内发展至尿毒症，少数演变较慢，有稳定在原水平或缓解以后又复发者。血清学检查：抗肾小球基膜抗体效价均增高而其他自身抗体均阴性，个别病例有免疫球蛋白增高，抗基膜抗体浓度不一定和肺、肾病变的严重度成比例。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