

微小病变性肾病_肾脏内科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/611/2021_2022__E5_BE_AE_E5_B0_8F_E7_97_85_E5_c22_611009.htm 微小病变性肾病

(minimal change nephropathy) 又称类脂性肾病，是导致肾病综合征的最常见疾病之一。约占儿童原发性肾病综合征的75%，约占8岁以下儿童肾病综合征的70%~80%。在成人中也不少见，占16岁以上原发性肾病综合征病人的15%~20%。【治疗措施】在激素和现代抗生素应用以前，其自发性缓解估计在25%~40%。由于感染和栓塞并发症，当时儿童患者的5年死亡率超过50%，目前大约在7%~12%；在对激素敏感儿童病例中，则小于2%。激素治疗常规剂量儿童为每日强的松60mg/m²，成人强的松40~60mg/日，然后在4~6个月内逐渐减量。90%的儿童在4周内有效，90%的成人在8周内有效。如治疗后仍有大量蛋白尿，应加用免疫抑制剂。对激素敏感者，大约50%可保持尿蛋白阴性或减药、停药后复发，但最后大多数病人可缓解。另50%患者经常复发或呈激素依赖性（指需较大剂量激素维持始可控制蛋白尿），此时常伴有激素的副反应，在儿童患者更为明显。每日加用环磷酰胺2~3mg/kg（儿童每日75mg/m²）治疗8~12周，可延长激素敏感患者的缓解期。由于细胞毒药物对性腺毒性、致畸胎作用及其他毒性反应，仅在肾病和激素副反应均严重时才予应用。应用激素有效，但反复发作或对激素有依赖性，又无指针加用细胞毒制剂环磷酰胺时，可选用环孢素a，3.5~4mg/（kgd），口服，4个月后，大多数患微小病变性肾病的病人的肾病综合征可以完全缓解，显著减少激素剂量。微小病变

性肾病引起的肾病综合征经上述积极治疗不能缓解时，必须注意有无下列情况：控制或去除体内的感染病灶，特别应寻找隐匿性感染灶。肾静脉血栓形成，及时作ct检查，确诊患有肾静脉血栓形成时可全身应用尿激酶4~8万u/d，加于0.9%氯化钠40ml，每天1~2次静脉注射。也可作股动脉穿刺插管在肾静脉血栓形成一侧的肾动脉内于1小时内分注给尿激酶，总剂量为20万，以后再口服潘生丁25mg，每天3次，华福林2.5mg，每天1次。一个月后复查ct，发现有效率100%，经5年长期随访发现该治疗方法有效。我们认为早期诊断肾静脉血栓形成，进行积极的抗凝治疗可以改善原发性肾小球肾病和各种原发性肾小球肾炎的预后，维持正常的肾功能。对激素不敏感者，大多有局灶性肾小球硬化。为减少停用激素后的复发率，停用激素前应先测定血考的松浓度，血考的松浓度正常者，停用激素后不易复发。【发病机理】微小病变性肾病的发病机制不明，其特征为肾小球毛细血管壁阴电荷的丢失。本病也可发生于移植肾，因此，支持了循环血中可能存在耗损肾小球阴电荷的体液因子的看法。后者损害了肾小球的电荷屏障，产生选择性蛋白尿。另外，在何杰金病并发的微小病变性肾病，对类固醇和烷化剂有效，切除受累淋巴结后肾病可迅速缓解，某些病人并发病毒感染如麻疹后，疾病也缓解，这些都提示T淋巴细胞功能异常，由其产生的某些淋巴因子，使肾小球毛细血管壁通透性增加。但该种物质至今尚未能得到明确证实。【病理改变】光镜下肾小球基本正常，免疫荧光检查一般无免疫沉积物，电镜下的弥漫性上皮足突消失或融合为其典型病变。有时也可见到局灶的系膜区有电子致密物。微小病变性肾病有时也可以存在形

态学异常，表现为轻、中度局灶或弥漫的系膜细胞增殖和局灶性肾小球硬化。有作者认为此时应归入另一不同的肾小球疾病，因此有作者认为微小病变性肾病、系膜增殖性肾小球肾炎和局灶性肾小球硬化为一种疾病的三个不同的病变期，还有待进一步深入研究。但在微小病变性肾病病程发展到后期出现的局灶硬化性损害，可作为在微小病变性肾病中较为严重和对激素疗效差的一种组织学标志。微小病变性肾病有时在免疫荧光下也可见系膜区有igm、iga或c3沉积，一般很轻微。系膜细胞增殖和igm沉积如同时出现，常提示对激素疗效差或对激素的反应延迟，并且使疾病进展的可能性增大，有作者将这些病人分类为独立的疾病，如系膜增殖性肾炎和igm肾病。【临床表现】儿童高峰年龄在2~6岁。成人以30~40岁多见，60岁以上病人的肾病综合征中，微小病变性肾病的发生率也很高。儿童中男性为女性2倍，成人男女比例基本相似。约1/3病人病前可有上呼吸道感染或其他感染。起病大多较急，典型病例首发症状多为明显的肾病综合征，占儿童肾病综合征的90%，成人的20%。血压正常。20%病人可见不同程度的镜下血尿，随着年龄增加，镜下血尿发生率也增加，特别在60岁以上的病人中，由于肾间质炎症纤维化和血管病变，镜下血尿的发生率更高。但肉眼血尿罕见。由于低血容量和肾灌注下降，约1/3病人首次就诊时可有肾小球滤过率下降。尿沉淀物检查无细胞或管型。在严重病例24小时尿蛋白可超过40g。尿蛋白在儿童病人是典型的高选择性蛋白尿，主要包括白蛋白及极少量高分子量蛋白如igg、 α_2 -巨球蛋白、c3，成人则表现不一，60岁以上的老年病人的微小病变性肾病可表现为非选择性蛋白尿，且常伴有高血压和肾小球滤

过率下降。近年发现分子量88000的转铁蛋白，由于它的球型结构特征，也随白蛋白漏到肾小管液中，在ph为4.5~5.5的尿液中，转铁蛋白中铁会游离到肾小管液中， Fe^{3+} 可产生许多氧自由基损伤肾间质小管，且 Fe^{3+} 也可直接损伤肾小管和间质。尿中无纤维蛋白裂解产物及C3。血中补体成分正常，但可有C1q轻度下降。发作期IgG浓度一般很低，而IgM则在发作期及缓解期均轻度增高。微小病变肾病中组织相容性抗原HLA-B12明显多见，提示本病可能与遗传有一定关系。抗“O”抗体滴度常明显下降。微小病变性肾病应注意除外合并的何杰金病。另外，在非类固醇消炎药过敏产生的肾病综合征，组织学可类似微小病变肾病，但通常伴有间质性肾炎和肾功能减退。在极少见情况下，急性肾功能衰竭可在无明显低血容量时发生。由于低蛋白血症导致血液胶体渗透压下降、血容量严重不足引起的肾前性氮质血症只见于7%~38%病人。如无典型血容量不足的临床表现，尿浓缩功能下降，尿钠排出增多，特别是在给予血浆制品或白蛋白后尿量不增加则应考虑到肾性急性肾功能衰竭，此时除应考虑到药物引起急性肾小管坏死（肾毒性药物如氨基多甙类庆大霉素等）或急性间质性肾炎（抗生素、非类固醇消炎药等），还应认识到另一种特殊急性肾功能衰竭。肾病综合征伴特发性少尿性急性肾功能衰竭的基础肾小球疾病常为微小病变肾病（minimal change disease）或轻度系膜增殖性肾炎（mesangial proliferative gln）。多发于年龄较大、肾病综合征较重、血压特别是收缩压较高伴血管硬化者。病理改变除微小病变肾病的表现外，近曲肾小管上皮细胞平坦、刷状缘脱落，和（或）肾间质水肿，但无典型的肾小管坏死或间质性肾炎的病变。由于微小

病变性肾病并发急性肾功衰竭时的病理改变较轻微且多呈可复性病变，因此它是一种以血液动力学改变为主的病变。虽然血容量及肾血流量大致正常，但肾小球滤过率呈一过性下降，故滤过指数（ff）下降。单个肾单位肾小球滤过率的二个构成成分有明显变化：超滤指数（ultrafiltration coefficient）下降50%以上；由于血管内胶体渗透压下降，使净超滤压（net driving force，即跨毛细血管膜静水压 p -血管内外胶体压差）增加，肾间质水肿加重。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