

局灶性肾小球硬化症\_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\\_B1\\_80\\_E7\\_81\\_B6\\_E6\\_80\\_A7\\_E8\\_c22\\_611010.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/611/2021_2022__E5_B1_80_E7_81_B6_E6_80_A7_E8_c22_611010.htm) 局灶性肾小球硬化症

(focal glomerulosclerosis) 是指肾小球毛细血管祥有局灶性节段性硬化或透明变性，无明显细胞增生的一类肾小球毛细血管。可作为系膜增生、系膜igm沉积和局灶性肾小球硬化，可是微小病变性肾病对类固醇耐药，反复发作慢性进展的后果。亦有对激素无效的原发性肾病综合征早期肾活检即为局灶性肾小球硬化。故对本病是否作为一种独立的肾小球疾病尚有争论。但从代表一种与其他肾脏病不同的临床病理类型，亦可作为一独立的疾病，较为常见，且有逐渐增加的趋势。

【治疗措施】(一)一般治疗 表现为大量蛋白尿、水肿者，给予低盐饮食，适当应用利尿剂。低白蛋白血症明显者，可适量用白蛋白。高血压明显者，限钠、利尿无效，可加用降压药如血管紧张素转换酶抑制剂、钙离子拮抗剂等。(二)激素及其他免疫抑制剂1.激素 以肾病综合征为主要表现者，尤其原先肾活检为微小病变，发展为局灶性节段性肾小球硬化者，仍首选激素，大多反应良好，成人剂量，强的松0.5~1mg/(kgd)，6~8周，以后逐渐减量过度到隔日疗法，总疗程在1年以上。pei等报告用强的松治疗原发性局灶性肾小球硬化，完全缓解率可达47%，而且这些病人5年肾脏健存率明显高于无缓解者(96%比55%)。虽然有资料激素加用细胞毒药物的疗效并不比单独应用激素更好。但多数学者主张对激素无效，依赖型及反复发作型者应联合用药。因细胞毒药物能明显降低复发率和延长缓解期。并可减少激素的用量，

减少其副作用。多选用环磷酸胺，间歇静脉用药，总剂量 < 150mg/kg。亦可口服苯丁酸氮芥。近年来，亦有用环孢素 A 治疗本病，近期有一定疗效，在减量或停药过程中易复发。且价格昂贵及潜在的肾毒性，故不宜作首选药物。（三）其他治疗 血管紧张素转换酶抑制剂不仅可降低血压，且可减少尿蛋白，可能有益于延缓肾衰。另外，本病伴肾病综合征者不仅高凝血症，尚有肾内凝血、球囊粘连，应予以抗凝治疗如：潘生丁25 ~ 75mg/d，华弗林2.5mg/d，可减少蛋白尿，改善肾功能。【病因学】（一）原发性局灶性肾小球硬化症病因不明。（二）继发性局灶性肾小球硬化症1.肾小球疾病 海洛因相关性肾病、肿瘤相关性肾病、糖尿病、艾滋病、遗传性肾炎、iga肾病、先兆子痫及何杰金病等。2.肾小管、间质与血管疾病 返流性肾病、放射性肾炎、止痛剂肾病及镰状细胞病等。3.其他 肾发育不全、肥胖及老年性等。【发病机理】尚不清。大多认为肾小球血流动力学的变化或基底膜损伤导致小球系膜组织超负荷摄取大分子物质造成肾小球硬化。人类近髓肾单位胚胎发生早、体积大，有较高的滤过率，毛细血管内高压、高滤过最终导致结构损害，本病近髓肾单位损害出现早且严重。可由于节段性肾小球上皮细胞损害，使基底膜上阴离子电学屏障受损，慢性蛋白尿超负荷，持续高滤过、高灌注终将导致肾小球硬化。肾小球肥大与泡沫细胞生成在本病形成与发展中有重要意义。在5/6肾切除动物模型中，肾小球毛细血管血浆流量及压力均增加，肾小球上皮细胞明显受损，残余肾单位功能亢进，导致透明样变性。fogo等将原发性局灶性肾小球硬化症的病理生理与临床相联系后，发现成人及儿童本病患者的平均肾小球面积明显大

于同年龄的微小病变者。重复肾活检亦证实，一些本病最初表现为微小病变时，即有明显的肾小球增生。另外，在许多原发性局灶性肾小球硬化症患者的肾小球中可见泡沫细胞，它具有巨噬细胞的组化特点，并可由循环单核细胞或系膜细胞转化而成。一些细胞因子和生长因子如il-1、-tnf、il-6等在导致肾小球硬化中起一定作用。尚有动物实验发现，血清胆固醇水平与硬化程度相关。免疫损害亦参与本病的发生与发展，免疫病理中肾小球硬化区可见igm与c3颗粒样沉积。电镜显示硬化病灶有大量电子致密物沉积。且本病在肾移植中易复发。

**【病理改变】**本病诊断主要靠肾活检。光镜下可见部分肾小球的某些节段为玻璃样均质蛋白物质。而未硬化处相对正常。硬化区的典型病变可见大量无细胞的基质物及透明样物质。pas染色呈阳性反应。毛细血管塌陷、泡沫细胞形成和局部上皮细胞增生，肾小球与包氏囊粘连，位于皮髓交界处小球最先累及。在非硬化区，肾小球毛细血管上皮细胞肿胀、增生，胞浆中可见空泡变性及较大的pas阳性粒滴。相应的肾小管萎缩及肾间质纤维化，呈灶性分布。免疫荧光检查：常在硬化区可见igm和c3沉积。电镜下：硬化病灶有大块电子致密物沉积。非硬化区毛细血管祥呈现广泛上皮细胞足突融合和消退，病变严重时，上皮细胞可以从基膜上分离、脱落。

**【临床表现】**本病可发生于任何年龄，以青年为主。男性多见。均表现为持续性非选择性蛋白尿。典型病例多以肾病综合征起病，约占50%左右，占原发性肾病综合征5%~20%。50%~60%患者有血尿。高血压和肾功能损害报告不一，从10%~50%不等，临床表现尤其尿蛋白的水平与预后有关。

**【预后】**与多种因素有关：尿蛋白水平：尿蛋白

> 10克/24小时，病情进展很快，多在6年内出现肾功能丧失；尿蛋白3 ~ 3.5g/24h者，50% 6 ~ 8年发展成终末期尿毒症。

< 3g/24h，10年后肾功能仍维持在正常水平。 肾病缓解与否-治疗反应：凡对激素敏感者很少发展至肾衰。完全缓解者，终末期肾衰发生率15%，未完全缓解者则为85%。 年龄：成人相对较好。有报告本病肾病综合征的发生率与复发率，成人分别为55%与15%，而儿童则为76%与80%。 种族：ingulli等对儿童肾病综合征研究发现黑人的发生率高于白人，且发展迅速。78%黑人8.5年内发展为终末期尿毒症。在相同的时间内白人仅33%。 病程及高血压程度：凡就诊时已介病程后期，高血压严重者预后差。 肾组织病理：损害程度严重或同时有膜性、系膜增生性及血管性损害者易进入肾衰。 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)