

原发性小血管炎性肾损害_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_8E_9F_E5_8F_91_E6_80_A7_E5_c22_611029.htm 由原发性小血管炎（主要见于显微镜下多动脉炎和韦格内肉芽肿）所致的节段性坏死性肾小球肾炎、常伴肾功能不全的一种疾病，多数病人血清抗中性白细胞胞浆抗体（anti-neutrophil cytoplasmic autoantibodies, anca）阳性。【诊断】一、病史及症状多见于中老年，好发秋冬季节，多数病人有感冒样或药物过敏的前驱表现。常有不规则发热、皮疹、关节痛、肌肉痛、体重下降、腹痛和消化道症状；肺与肾受累程度相一致，表现为过敏性哮喘、咯血或难以控制的肺部感染；部分病人有鼻窦炎、中耳炎及眼部表现（结膜炎、肉芽肿角膜炎、巩膜外层炎、虹膜睫状体炎和脉络膜炎等）；肾脏受累早期均有血尿，约1/3呈肉眼血尿，多数伴有蛋白尿或肾病综合征，高血压不多见或较轻，半数呈急进性肾小球肾炎表现，若得到及时、有效的治疗，有的病人肾功能可能完全恢复。二、体检发现活动期发热较常见，可有轻度贫血貌，眼睑或下肢浮肿。部分病人有皮疹或眼部表现等。三、辅助检查（一）尿常规检查有不同程度的蛋白尿、血尿和管型尿。（二）多数病人贫血、血白细胞增多，偶见嗜酸细胞升高。（三）急性期血沉快，c反应蛋白定量超过正常。-球蛋白常增加。（四）多数anca阳性，是确诊原发性小血管炎的重要依据；anca可反映病变的活动性或复发，复发前约4周即可出现anca阳性。（五）ccr常不同程度下降，血尿素氮、肌酐升高。（六）胸部x线多表现肺泡出血、小叶性肺炎或局限性成腔性坏死性肺炎

；ct扫描可发现鼻窦或眼眶病变；b超检查显示双肾大小正常或增大。（七）争取及早肾活检可帮助诊断本病。四、鉴别诊断应注意排除goodpasture综合征、急进性肾炎、系统性红斑狼疮、过敏性紫癜、类风湿性关节炎伴血管炎、冷球蛋白血症等病。【治疗措施】一、早期诊断、早期治疗本病是改善预后的关键，应常规采用糖皮质激素和细胞毒药物联合用药的原则，可给予标准激素治疗加用ctx，疗程维持2年以上。二、急性肾功能进行性恶化的患者，应在透析前提下尽早给予标准激素治疗加ctx冲击治疗，或甲基强的松龙冲击治疗加ctx冲击治疗。血浆置换疗法也有一定的疗效，尤其对于肺出血的作用肯定、迅速。若伴有严重高血容量、顽固性心衰时应紧急透析，使其渡过危险期，为药物治疗创造条件和争得时间。三、一般治疗：包括休息、饮食、利尿、降血压、抗凝和防治各种并发症等，应根据患者的病情参考原发性肾小球肾炎的治疗。四、静点大剂量免疫球蛋白及应用单克隆抗t细胞抗体等治疗可能有一定疗效。五、终末期肾衰的患者按慢性肾衰处理。 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