



原发性肾小球肾炎



临床分型

- 急性肾小球肾炎
- 急进性肾小球肾炎
- 慢性肾小球肾炎
- 肾病综合征
- 无症状性血尿或/和蛋白尿

急性肾小球肾炎

(acute glomerulonephritis,
AGN)

概述

- 急性肾小球肾炎，简称急性肾炎
(acute glomerulonephritis, AGN)
- 以**急性肾炎综合征**为主要临床表现的**一组肾脏疾病**，可伴一过性肾功能损害。
- 多种病原微生物均可致病
大多数为链球菌感染后肾小球肾炎

**急性链球菌感染后
肾小球肾炎
(post-streptococcal
glomerulonephritis, PSGN)**

临床特点

- 病因为β溶血性链球菌（A组链球菌Ⅻ型）感染，发生在上感、皮肤感染、猩红热等链球菌感染后
- 本病主要发生于儿童，高峰年龄为2~6岁。
- 发病前常有前驱感染，潜伏期7~21天，10天左右。
- 病理为弥漫性毛细血管内增生性肾小球肾炎
- 临床表现：突发的血尿、蛋白尿、水肿、高血压，部分一过性氮质血症。
- 补体C3和总补体(CH50)下降，
- 抗链球菌溶血素“O”抗体(ASO)在咽部感染者阳性。

临床诊断

- **确诊：**链球菌感染后1~3周出现血尿、蛋白尿、水肿和高血压等典型临床表现，伴血清C3的动态变化，8周内病情逐渐减轻至完全缓解者。
- **需肾活检明确诊断：**若起病后2~3个月病情无明显好转，仍有高血压或持续性低补体血症，或肾小球滤过率进行性下降。

急进性肾小球肾炎

(rapidly progressive
glomerulonephritis)



概述

- 一组以快速进展性肾炎综合征，表现为
 - ✓ 肾功能损害急骤进展，
 - ✓ 常伴有少尿或无尿的临床综合征。
- 病理改变：
肾小球广泛新月体形成，又称新月体性肾小球肾炎。



病因和发病机制

引起RPGN的疾病包括以下3类：

- 原发性快速进展性肾小球肾炎；
- 继发于全身性疾病的快速进展性肾小球炎，如系统性红斑狼疮；
- 在原发性肾小球疾病基础上形成的新月体性肾小球肾炎，如膜增生性肾小球肾炎。



免疫病理分型

- I型：抗肾小球基底膜型RPGN
- II型：免疫复合物型RPGN
- III型：少/寡免疫复合物型RPGN
50~80%为原发性小血管炎肾损害，抗中性粒细胞胞质抗体 (ANCA) 阳性。



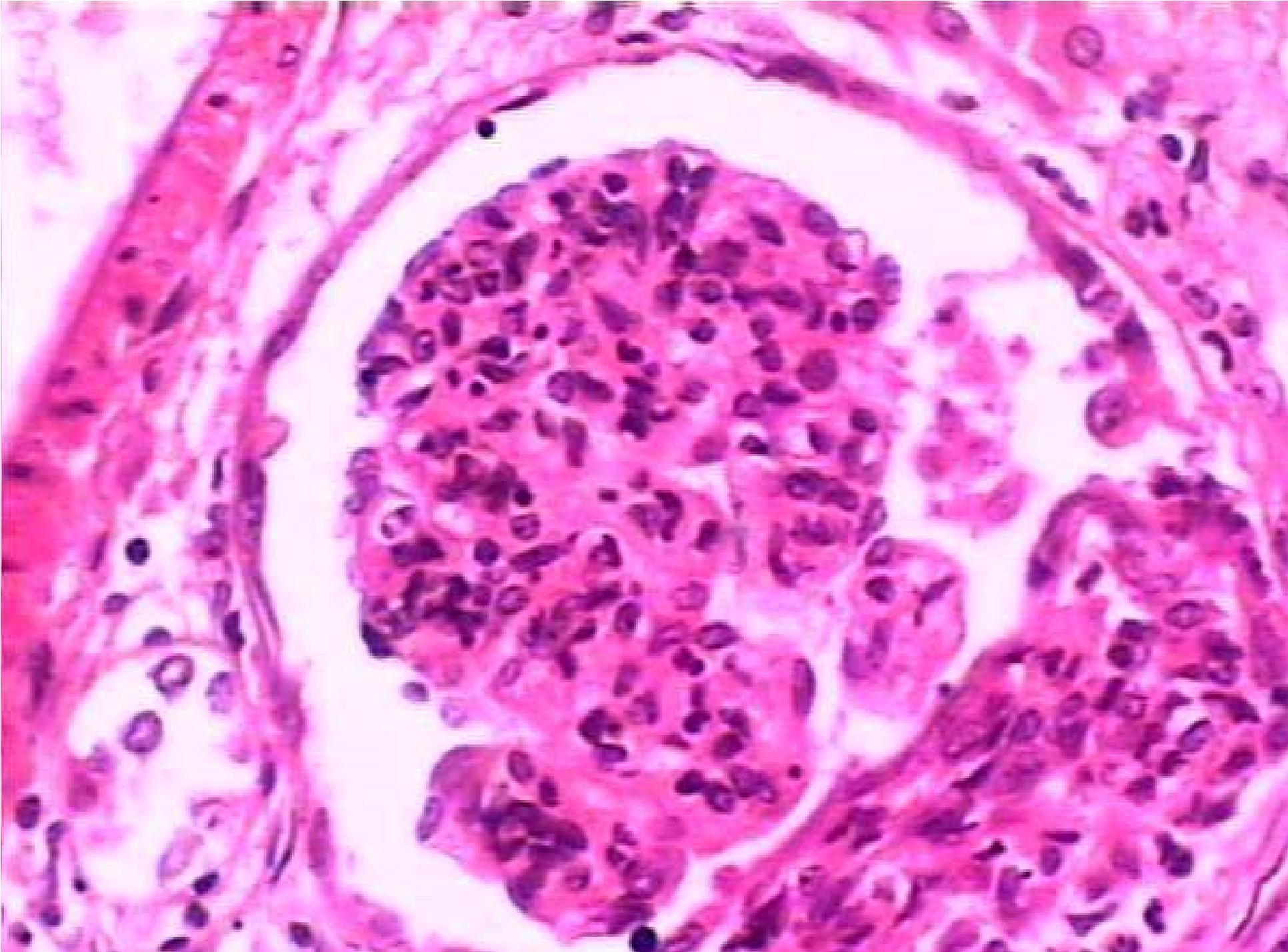
RPGN的诱发因素

- 半数以上有前驱感染病史，病毒感染多，少数链球菌感染，但二者关系尚未明确
- I型： 吸烟、吸毒、接触碳氢化合物
- III型： 某些药物如丙硫氧嘧啶(PTU)、胍苯达嗪；与遗传易感性有关。



病理

- 肾脏体积增大
- **典型病理改变**是肾小球内广泛新月体形成
- ✓ 光镜下50%以上的肾小球囊腔内有新月体的形成（占据肾小球囊腔50%以上）
- ✓ 病变早期通常为细胞性新月体，逐渐发展为细胞纤维性新月体或纤维性新月体，最终可致肾小球硬化





免疫病理

- I型：IgG和C3沿毛细血管壁呈线样分布；
- II型：IgG和C3在系膜区或沿毛细血管壁呈颗粒状沉积；
- III型：肾小球内无/仅有微量免疫复合物。



电镜

- II型RPGN系膜区和内皮下
可见电子致密物沉积，其沉积的特点
与相应的基础疾病相关。
- I型和III型无电子致密物沉积。

临床表现

- I型以青中年多见，II型和III型常见于中老年，男性居多，我国以II型RPGN多见。
- 多有上感的前驱症状，起病较急，进展快。
- 表现
- 急性肾炎综合征（血尿、蛋白尿、水肿和高血压）
- 早期少/无尿，肾功能进行性恶化，至尿毒症。
- III型以不明原因的发热、关节痛、肌痛和咯血症状。
- II型RPGN患者常有肾病综合征的表现。



辅助检查

- 尿液检查：蛋白尿、血尿，可伴红细胞管型。
- 血常规：贫血血象。
- 血肌酐及尿素氮进行性上升，Ccr进行性下降。
- 抗体
- I型RPGN：抗GBM抗体阳性
- II型：血液循环免疫复合物/冷球蛋白阳性，
可伴血补体C3的降低
- III型：ANCA阳性
- 影像学检查可见双侧肾脏增大。



诊断

- 下列情况，应考虑本病的可能性：
- 快速进展性肾炎综合征
- 伴短时间内（几天到几周）肾功能急剧恶化
- 肾活检新月体性肾小球肾炎，可明确诊断
- 排除继发性RPGN

鉴别诊断

- 引起少尿性急性肾衰竭的非肾小球疾病
- 急性肾小管坏死：有肾缺血或肾毒性药物，肾小管损害为主，无急性肾炎综合征表现。
- 急性间质性肾炎：用药史及药物过敏反应（低热、皮疹等）、血和尿嗜酸细胞增加，肾活检确诊。
- 梗阻性肾病：患者常突发或急骤出现无尿，无急性肾炎综合征表现，B超、逆行尿路造影可证实尿路梗阻的存在。

鉴别诊断

- **原发性肾小球疾病**

部分原发性肾小球疾病由于各种诱因，病情急速进展，肾功能急剧恶化，临床上表现为快速进展性肾炎综合征，但病理上并无新月体的形成，常需肾活检明确诊断。

- **继发性快速进展性肾炎**

典型多系统受累的临床表现及特殊的实验室检查可资鉴别，如系统性红斑狼疮性肾炎、过敏性紫癜肾炎、Goodpasture综合征（肺出血-肾炎综合征）等引起的快速进展性肾炎。



治疗

- **肾上腺皮质激素联合细胞毒药物**
- **血浆置换**
- **对症治疗**
- **肾脏替代治疗**

激素及细胞毒药物治疗

- 适应症：主要适用Ⅱ、Ⅲ型，Ⅰ型疗效较差。
- 激素冲击：
 - 甲泼尼龙 0.5~1.0g 溶于5%葡萄糖液中静点，每日或隔日1次，3次为一疗程。
 - 必要时隔3-5天进行下一疗程，一般<3个疗程。
 - 继续以泼尼松口服、环磷酰胺治疗。
- 环磷酰胺冲击疗法：0.6~1g溶于5%葡萄糖液中静点，每月1次，替代常规口服。其优缺点和疗效尚待总结。



血浆置换

- 适应症
- 伴有肺出血的Good-pasture综合征；
- I型RPGN的早期。
- 每日/隔日交换2~4L，一般需持续10~14天
或至血清抗体或免疫复合物转阴为止。
- 同时应联合使用激素和细胞毒药物
- 血浆置换对于I和II型RPGN均有较好的疗效，
但需早期施行，肌酐 $<530\mu\text{mol/L}$ 时开始治疗。

以上内容仅为本文档的试下载部分，为可阅读页数的一半内容。如要下载或阅读全文，请访问：<https://d.book118.com/616242131221010141>