

# IGA肾病

# IGA肾病

- + 概述
- + 病因及发病机制
- + 临床表现
- + 实验室检查
- + 病理表现
- + 诊断和鉴别诊断
- + 治疗
- + 预后

# IGA 肾病的定义及概述



**1968年由Berger首先描述**

IgA或以IgA为主的免疫复合物在肾小球系膜区沉积（免疫病理）

IgA肾病是一组临床、病理表现多样  
原发性肾小球疾病

# IGA肾病的发病概况

- + IgA肾病人群发病率估计
  - 25-50/100,000
  
- + 尸解报告(新加坡)
  - 2-5%

# IgAN 在世界各地发病率不同的原因

1. 肾活检指征
2. 免疫荧光技术
3. 地域？
4. 种族？



# IGA 肾病的病因及发病机制

# IGA肾病是免疫复合物病

- + 肾小球系膜区IgA和C<sub>3</sub>沉积
- + 肾小球系膜区电子致密物沉积
- + 皮下和肌肉血管壁IgA和C<sub>3</sub>沉积
- + 血清中检测到IgA型免疫复合物
- + IgA肾病可复发于移植肾



# 抗原可能来源于粘膜系统

- + 可能的抗原来源
  - 呼吸道、消化道、胆道
  - 皮肤

IgA肾病的患者IgA1糖基化异常，使其更容易沉积于肾脏

# 抗原的性质

## + 病毒

- 腺病毒、单纯疱疹病毒、副流感病毒3
- EB病毒、克萨奇病毒

## + 支原体

## + 食物

目前为止并未在肾小球沉积物中找到抗原成分

# 肾脏沉积IgA的特点

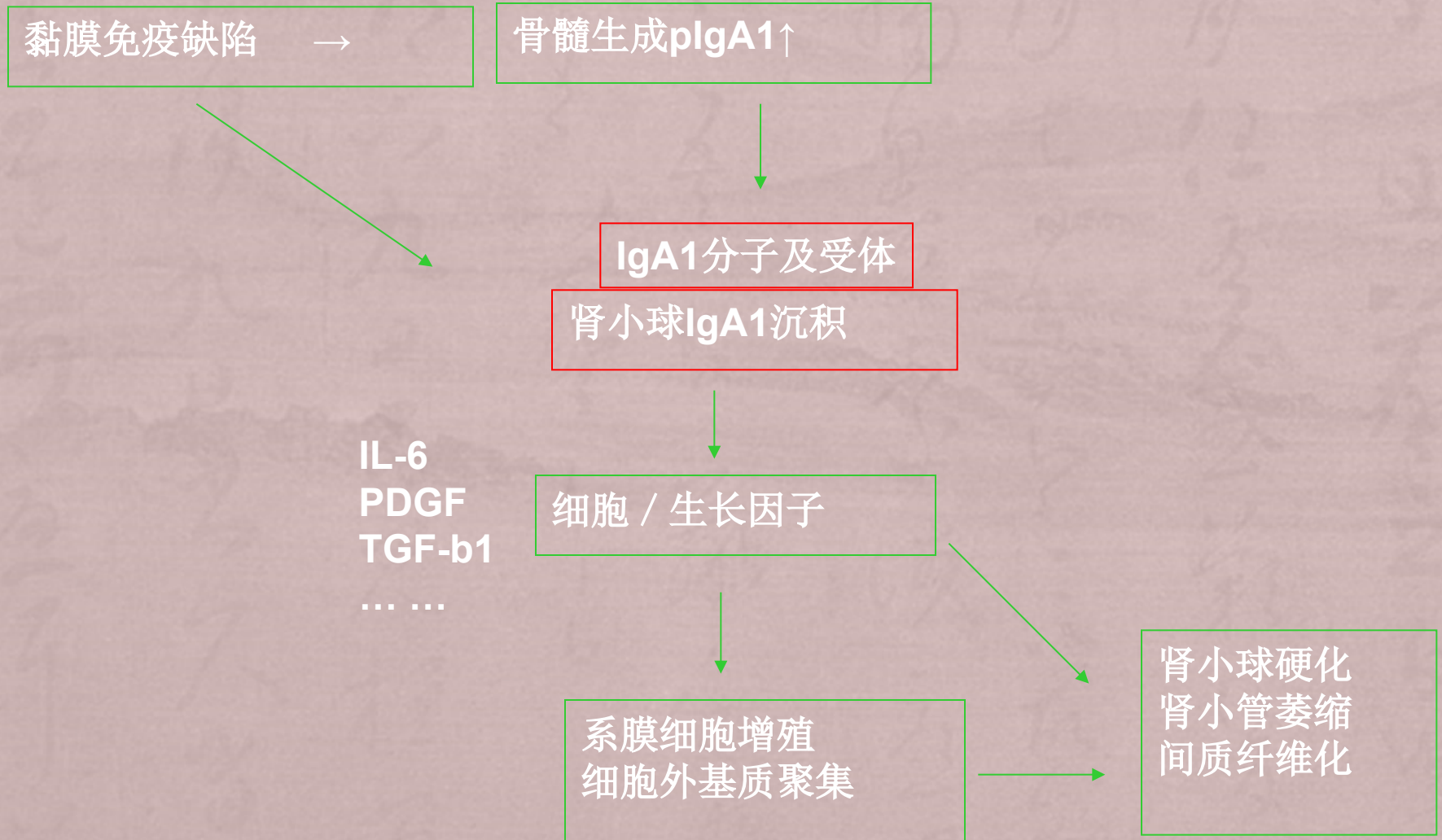
- + 正常血清IgA中，90%以上是单体IgA1
  - 有少部分粘膜分泌的IgA2
- + IgA肾病病人血清IgA升高
  - 由多聚IgA1升高引起
- + 肾脏沉积的IgA是IgA1多聚体 (pIgA1)
- + 在肾小球系膜IgA沉积区发现J链沉积
- + 大多数研究显示糖基化异常的多聚IgA1 (pIgA1) 的产生可能是IgA肾病发病中的关键环节。



# IGA肾病患者IGA1特性

- + 正常IgA1的代谢
  - IgA1重链有含5个丝氨酸残基的铰链区
  - N-乙酰半乳糖与这些残基连接
  - N-乙酰半乳糖与肝脏ASGPR受体结合
  - 肝脏摄取清除IgA1
- + IgA肾病患者丝氨酸残基半乳糖化障碍
  - 证据：B细胞内半乳糖转移酶活性下降
  - 后果：肝脏清除IgA减少  
IgA容易和肾脏结合
- + IgA肾病患者IgA1分子序列无异常

# 病因和发病机制



# IGA肾病的遗传问题

IgAN是一个多基因、多因素复杂性状疾病

遗传因素可能在IgAN易感性和病变发展过程的各个环节中都起到重要作用

——家族聚集性IgAN



# 其它

- + 小于30%病人有以下抗原的自身抗体
  - 系膜细胞膜抗原；单链DNA
  - 内皮细胞；心磷脂
- + 少部分病人有IgA-ANCA
  - 不是针对MPO 或 PR<sub>3</sub>
- + 部分病人有IgA-纤维粘连蛋白复合物
  - 纤维粘连蛋白可以和胶原结合
- + 50%病人有IgA-RF
  - 改变抗原-抗体复合物的溶解性能

# IGA 肾病的临床表现

# 前驱感染

- + 80%有前驱感染
  - 前驱感染后1-2天很快出现肾炎表现
- + 20%无明显前驱感染症状



# IGA肾病的临床表现

- + 急性肾炎综合征
- + 肾病综合征
- + 慢性肾炎
- + 急进性肾炎
- + 隐匿性肾炎

临床表现多样

# 血尿

- + 40-50%肉眼血尿，与感染关系密切
  - 可伴尿路烧灼感
  - 非特异症状：无力、发烧、肌肉疼
  - 腰腹痛
  - 儿童多见，成人少见（结石、肿瘤可能）
  - 伴蛋白尿
- + 30-40%镜下血尿
  - 伴或不伴蛋白尿
  - 间断肉眼血尿
- + 部分病人没有血尿？

# 蛋白尿

- + 小于1.0g/d: 最多
- + 小于3.5g/d: 70%左右
- + 肾病综合征范围蛋白尿: 17%左右
- + 肾病综合征: 14%左右



# 水肿

- + 肾病性水肿
- + 肾炎性水肿

# 高血压

- + 早期高血压者少：5-10%
- + 随病程进展高血压者越来越多
- + 40岁后30-40%病人有高血压
- + 恶性高血压少见

# 肾功能不全

- + 急性肾衰竭
  - II 型新月体肾炎
  - 合并急性肾小管坏死
  - 合并急性间质性肾炎
  - 肾前性
  - 肾后性
- + 每年有1-2%进入ESRD



# 化验检查

- + 尿检 OB/PRO 镜检 变形红细胞
- + 肾功能检查
- + 30-50%病人血清IgA升高
- + IgA-纤维粘连蛋白复合物(+)
- + IgA1多聚体
- + 部分病人出现自身抗体
  - 系膜细胞膜抗原；单链DNA； IgA-ANCA
  - 内皮细胞；心磷脂； IgA-RF
- + 食物抗体和病原抗体

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/818046116107006110>