

肾病内科诊疗指南

目 录

第一部分 肾病内科诊疗指南

第一章 原发性肾小球疾病

第一节 急性肾小球肾炎(感染后急性肾小球肾炎)

第二节 急进性肾小球肾炎

第三节 慢性肾小球肾炎

第四节 第四节 隐匿性肾炎

第五节 IgA 肾病

第六节 肾病综合征

第二章 继发性肾小球疾病

第一节 狼疮性肾炎

第二节 原发性小血管炎肾损害

第三节 过敏性紫癜性肾炎

第四节 糖尿病肾病

第五节 多发性骨髓瘤肾损害

第三章 肾小管、间质疾病

第一节 肾小管酸中毒

第二节 间质性肾炎

第四章 尿路感染

第五章 高血压性肾损害

第六章 梗阻性肾病

第七章 肾功能衰竭

第一节 急性肾功能衰竭

第二节 慢性肾功能衰竭

第三节 血液透析

第二部分 肾病内科技术操作规范

第一章 建立血液透析临时性血管通路

第二章 建立血液透析永久性血管通路

第一部分 肾病内科诊疗指南

第一章 原发性肾小球疾病

第一节 急性肾小球肾炎

(感染后急性肾小球肾炎)

急性肾小球肾炎简称急性肾炎。一组以急性肾炎综合征为主要临床表现的肾脏疾病，以急性起病，出现血尿、蛋白尿、水肿和高血压为特征，并可伴有一过性肾功能损害。可发生于多种病原微生物如细菌、病毒及寄生虫感染后。但大多数为链球菌感染后肾小球炎。

【临床表现】

一、发作前常有前驱感染，潜伏期 7—21 天。

二、突发性血尿，常表现为镜下血尿，并蛋白尿、水肿、高血压。重者出现少尿型急性肾功能衰竭，少数病人可出现急性左心功能衰竭或高血压脑病。

三、本病多为自限性，绝大多数病人于 2—4 周内出现利尿消肿、肉眼血尿消失、血压恢复正常。少数病人轻度镜下血尿和微量白蛋白尿迁延 6—12 个月。

四、实验室检查

(一) 镜下血尿或肉眼血尿。尿中红细胞多为畸形红细胞。并可在尿沉渣中查到少量白细胞、红细胞管型、上皮细胞管型及颗粒管型。大多数病人出现蛋白尿。

(二) 血常规显示轻度贫血，常与水、钠潴留及血液稀释相关。白细胞可正常或升高。

(三) 血沉在急性期常加快。

(四) 肾功能检查可见肾小球滤过率下降，并常出现一过性血尿素升高。由于血液稀释血肌酐很少高于正常。肾小管功能多不受影响，尿浓缩功能正常。

(五) 有关链球菌感染的细菌学检查常用咽拭子或皮肤感染灶细菌培养，结果多提示为 A 组链球菌感染。

(六) 抗链球菌溶血素 O 抗体(ASO)多逐渐上升。

(七) 免疫学检查应动态观察血补体 C_3 变化。本病的早期 C_3 下降，8 周内逐渐恢复正常。

【诊断要点】

链球菌感染后 1—3 周出现血尿、蛋白尿、水肿及高血压等典型临床表现，

伴血清 C_3 的典型动态变化即可作出临床诊断。若起病 2—3 月病情无明显好转，仍有高血压或持续的低补体血症，或肾小球滤过率进行性下降，应行肾活检明确诊断。

【鉴别诊断】

一、系膜增生性肾小球肾炎(包括 IgA 肾病和非 IgA 系膜增生性肾小球肾炎)：本病潜伏期较短，多于前驱感染后 1~2 日内出现血尿等急性肾炎综合症表现。一般不发生低补体血症。

二、膜增生性肾小球肾炎：临床表现与急性肾炎类似，但蛋白尿明显，血清 C_3 持续低下，8 周内不能恢复，病变持续进展，无自愈倾向。肾活检可明确诊断。

三、急进性肾小球肾炎：临床表现及发病过程与急性肾炎类似，但临床症状较重，出现少尿、无尿，进行性肾功能下降。确诊困难时应尽快行肾活检明确诊断。

【治疗原则】

以休息和对症治疗为主，同时应纠正各种病理生理改变、防治并发症并保护肾功能，以利于疾病自然恢复。一般不用激素及细胞毒药物。必要时行肾脏替代治疗。

第二节 急进性肾小球肾炎

急进性肾小球肾炎(RPGN)又称亚急性肾炎或新月体性肾炎。为肾小球肾炎中最严重的类型，病情发展急骤，其病因有：

1. 原发性急进性肾小球肾炎。
2. 继发性急进性肾小球肾炎。
3. 由原发性肾小球疾病的其他病理类型转化而来的急进性肾小球肾炎。

【临床表现】

- 一、多急性起病。
- 二、呈现急性肾炎综合征：血尿、蛋白尿、水肿、高血压。
- 三、多数病人较快出现少尿，肾功能进行性减退，短期内出现尿毒症。
- 四、不同程度的贫血，并逐渐加重。
- 五、发热：见于 PRGN 型，热型不定，可高热，也可长期低热，可伴乏力、

关节痛、咯血。

六、肺部可出现结节并可因梗阻而出现肺不张，合并感染时可出现啰音。

七、辅助检查：肾活检病理证实为新月体性肾小球肾炎(新月体的数目超过肾小球数量的50%，新月体的体积超过肾小囊体积的50%)。

【诊断要点】

急性肾炎综合征伴少尿及进行性肾功能恶化；肾活检病理证实为新月体性肾小球肾炎(新月体的数目超过肾小球数量的50%，新月体的体积超过肾小囊体积的50%)。

【鉴别诊断】

一、急性肾小管坏死：多有引起急性肾小管坏死的诱因，诊断困难者应及时行肾活检检查。

二、急性过敏性间质性肾炎：一般有明确的过敏史，多伴发皮疹和嗜酸细胞增多。

三、梗阻性肾病：有梗阻的诱因，尿路形态学或同位素肾图可帮助诊断。

四、慢性肾炎急性发作：有或无慢性肾炎病史、肾形态学检查多提示肾脏体积缩小。

五、继发性急进性肾炎：有多系统受累证据，如咯血、发热等其他系统症状。

【治疗原则】

积极治疗原发病、保护肾功能、同时控制并发症。

一、间断应用甲基泼尼松龙冲击加环磷酰胺(CTX)冲击治疗。

二、冲击间期可应用糖皮质激素泼尼松 1mg/kg·d。

三、其他免疫抑制剂的应用：可根据病情选用霉酚酸酯、FK506、环孢霉素 A、来氟米特或其他新型免疫抑制剂等。

第三节 慢性肾小球肾炎

慢性肾小球肾炎(CGN)简称慢性肾炎。是一组病程迁延，有多种病因、多种病理类型的肾小球疾病。目前病因不是十分清楚。

【临床表现】

- 一、高血压、水肿。
- 二、乏力、纳差、腰痛。
- 三、肾功能衰竭的临床表现(见慢性肾功能衰竭)。
- 四、肾活检(必要时)病理为慢性肾小球肾炎改变。
- 五、蛋白尿、血尿、管型尿。

【诊断要点】

尿化验异常(蛋白尿、血尿、管型尿)、水肿、高血压病史达一年以上(病史仅供参考),除外继发性及遗传性肾小球肾炎。

【鉴别诊断】

一、继发性肾小球肾炎如狼疮性肾炎、过敏性紫癜性肾炎、糖尿病肾病、高血压病肾损害。

- 二、其它原发性肾小球疾病。
- 三、隐匿性肾小球肾炎。
- 四、感染后急性肾炎。
- 五、慢性肾盂肾炎。
- 六、慢性间质性肾炎。

【治疗原则】

采用综合治疗措施防止或延缓肾功能进行性恶化。消除或缓解临床症状,但不以消除蛋白尿或红细胞尿为目标。防治严重合并症。一般不使用糖皮质激素及细胞毒药物。

一、控制血压:可选用 ACEI ARB CCB 利尿剂、 β 受体阻断剂等。一般首选 ACEI或 ARB 同时可联合用 CCB

二、限制食物中蛋白质、盐及磷的摄入量:蛋白质摄入量控制在 $0.6 - 0.8g / kg \cdot d$, 应以优质蛋白质为主。

三、血小板解聚药:双嘧达莫片 $300 - 400mg / d$ 、小剂量阿司匹林 $50 - 300mg / d$ 。

第四节 隐匿性肾炎

隐匿性肾小球肾炎(LGN)又称无症状性蛋白尿和(或)血尿。一般在体检或偶然尿常规检查时发现异常,而无临床症状,肾功能正常。实际上本病是包括不同

病因、不同发病机理的一组肾小球疾病。

【临床表现】

一、无临床症状和体征。

二、镜下血尿或(和)轻至中度蛋白尿。相差显微镜检查及尿红细胞分布曲线为肾小球源性血尿。尿蛋白定量 $<2.0\text{g} / \text{d}$ ，以白蛋白为主。

【诊断要点】

一、肾小球源性血尿或(和)轻度蛋白尿($0.5\text{—}2.0\text{g} / \text{d}$)。

二、无水肿、高血压及肾功能减退。

三、可除外生理性蛋白尿及功能性血尿、继发性、遗传性肾小球疾病及急、慢性肾小球肾炎。

四、必要时可行肾活检予以确诊。

【鉴别诊断】

一、生理性蛋白尿：为一过性蛋白尿，去除诱因后多可自行消失。

二、遗传性肾小球疾病：如薄基底膜肾病等。薄基底膜肾病主要表现为反复血尿，约 $1 / 2$ 病例有家族史。临床过程为良性，须依靠肾活检电镜检查方能鉴别。

三、继发性肾小球疾病：如某些继发性肾小球疾病的早期变化。

四、轻型急性肾炎。

五、尿路感染。

【治疗原则】

本病一般无需特殊治疗。以保养为主，预防感冒，勿过度劳累。忌用肾毒性药物。密切随诊，定期(约3—6个月)检查尿常规及尿蛋白定量、血压和肾功能(包括肾小球滤过率)变化。如有反复发作的慢性扁桃体炎，而每次发作多可能使尿异常加重，可择期行扁桃体摘除术。

第五节 IgA 肾病

IgA 肾病(IgA)，是我国肾小球源性血尿最常见的病因。病因尚不完全清楚，多种因素与发病有关。可能与循环中的免疫复合物在肾脏内沉积，激活了补体系统导致肾脏损害有关。

【临床表现】

一、发作性肉眼血尿：常于呼吸道或消化道感染(或其他感染)后数小时至3天内，突然出现，持续数小时或数日后可变为镜下血尿或血尿消失。肉眼血尿有反复发作的特点。

二、双侧腰痛，伴肉眼血尿时更明显。少数有程度不同的腹痛。高血压在疾病早期并不多见，但随病情进展而增多，少数病人发生恶性高血压。

三、蛋白尿：镜下血尿伴或不伴无症状蛋白尿，多数病人尿蛋白定量 $<1\text{g}/\text{d}$ ，少数出现大量蛋白尿甚至肾病综合征。

【诊断要点】

青年男性有镜下血尿和(或)无症状蛋白尿者，特别是发生咽炎同步性血尿，从临床上应考虑本病的可能。但确诊本病必须经肾组织活检免疫病理检查，并结合临床排除以下鉴别诊断中所列疾病。

【鉴别诊断】

一、链球菌感染后急性肾小球肾炎：与IgA肾病同样有前驱感染，以后出现血尿、蛋白尿、水肿及高血压。甚至肾功能损害。两者不同的是IgA肾病在前驱感染后1—3天即发生肉眼血尿，部分病人的血IgA水平可升高。而急性肾小球肾炎在前驱感染后1—3周才出现急性肾炎综合征的临床表现，常伴有血 C_3 水平一过性下降，IgA水平正常。二者鉴别困难时应靠肾活检加以鉴别。

二、非IgA系膜增生肾炎：非IgA系膜增生肾炎在我国发病率也较高。表现与IgA肾病类似，须依靠肾活检免疫病理检查方能鉴别。

三、薄基底膜肾病：薄基底膜肾病主要表现为反复血尿，约1/2病例有家族史。临床过程为良性，依肾活检电镜检查可鉴别。

四、尿路结石所致血尿：常伴有肾绞痛，腹部B超或平片可发现阳性结石。

五、继发性IgA肾病：紫癜性肾炎、狼疮性肾炎等。

【治疗原则】

IgA肾病的临床表现、病变程度和预后差异较大，在治疗方面应按个体情况制订治疗方案，应根据相应的临床病理特征确定治疗方案。目前对以血尿为主的IgA肾病尚无特效治疗方法。应密切观察病人肉眼血尿发作的频率、蛋白尿的程度、有无高血压和肾功能损害程度。

一、急性期的治疗：

(一)有上呼吸道感染的病人,应选用无肾毒性的抗生素予以积极治疗,如青霉素 240 万 u。2 次 / 日;或口服红霉素、头孢菌素等。

(二)新月体性肾炎:应及时给予大剂量激素和细胞毒药物强化治疗(参见急性肾炎的治疗)。

二、慢性期的治疗

(一)感染的预防及治疗:对于反复上呼吸道感染后发作的肉眼血尿或镜下血尿患者,在急性感染控制后,可以考虑作扁桃体切除,手术前后 2 周需使用抗生素。

(二)单纯性血尿:预后较好,无需特殊治疗,但需定期密切观察,注意避免过度劳累和感染。同时要避免肾毒性药物的应用。

(三)肾病综合征:一般病理改变较轻,可选用激素和细胞毒药物治疗(参见肾病综合征的治疗)。

(四)高血压:治疗同慢性肾小球肾炎。降压治疗可以防治慢性肾脏损害继续进展。

(五)慢性肾功能不全:参见慢性肾功能不全。

第六节 肾病综合征

肾病综合征(NS)是一组以大量蛋白尿、低白蛋白血症、水肿和高脂血症为临床表现的疾病。

【临床表现】

一、大量蛋白尿:尿中蛋白质 $\geq 3.5\text{g} / \text{d} \cdot 1.73 \text{ m}^2$ 体表面积。(小儿尿蛋白 $\geq 50\text{mg} / \text{kg} \cdot \text{d}$)

二、低白蛋白血症:血清白蛋白 $\leq 30\text{g} / \text{L}$ 。

三、水肿:最初多见于踝部,呈凹陷性。晨起时眼睑、面部可见水肿。随着病情的发展,水肿可蔓延至全身。出现胸腔、腹腔、阴囊、甚至心包的大量积液。

四、高脂血症:大部分患者血中总胆固醇及甘油三酯升高。

【诊断要点】

大量蛋白尿和低白蛋白血症伴或不伴有水肿或高脂血症。

【鉴别诊断】

临床上需除外继发性 NS 的可能性后,才可作出原发性 NS 的诊断。在我国继

发性 中，以系统性红斑狼疮、糖尿病以及过敏性紫癜最为常见。对于原因不明或常规治疗效果不理想或老年人的 NS 肾穿刺活检有助于确定病理类型。

【治疗原则】

不仅以减少或消除尿蛋白为目的，还应重视保护肾功能，减缓肾功能恶化的速度，预防并发症的发生。

一、病因治疗应针对不同的病因进行治疗，如糖尿病、肿瘤等。

二、一般治疗

(一)适当休息，病情稳定后进行适当的活动，以防止静脉血栓形成。

(二)饮食治疗；不主张进食过多的蛋白质，应给予低脂、高热量、富含维生素的饮食。

(三)利尿消肿

氢氯噻嗪(50—100mg/d，分2—3次服用)。呋塞米(20—100mg/d，口服或静脉注射，严重者可用100—400mg静脉点滴)，布美他尼(1—5mg/d)，螺内酯(20—120mg/d，分2—3次服用)和氨苯蝶啶(150—300mg/d，分2—3次服用)。适当输注白蛋白。

三、糖皮质激素和细胞毒类药物的应用

(一)糖皮质激素的应用：应遵循足量、慢减、长程的原则。目前多首选泼尼松或泼尼松龙。

糖皮质激素：①起始剂量要足：泼尼松(1.0—1.5mg/kg·d)或泼尼松龙(剂量为泼尼松的0.8倍)；②疗程要足够长：(po共8—12w)；③减药要慢：每1—2周减原量的5%—10%；④小剂量维持治疗：减至0.4—0.5mg/kg·d时，可将2日剂量隔日晨顿服，维持治疗6—12个月，继续缓慢减药至停用。

效果不佳者可予泼尼松龙0.5—1mg/kg·d或地塞米松1mg/kg·d(因半衰期长，副作用大，一般不主张用，除非经济特别困难)静脉滴注，连用3天，每周或隔周1次(此期间，停止泼尼松口服)。也可联用环磷酰胺0.6—1g/d静脉注射，连用2天，每周或隔周1疗程，总量6—8g。

(二)环孢素：可用于“激素抵抗”和细胞毒药物治疗无效的NS患者。起始剂量为3—5mg/kg·d，然后根据血药浓度进行调整，应将血清浓度维持在100—200ng/ml，一般疗程3—6个月。

(三)霉酚酸脂(MMF) 1.5—2.0g/d。

四、调脂药物：一般随着 的好转，高脂血症也可逐步得以缓解。常用的药物包括：氟伐他汀(20—60mg/ d)、辛伐他汀(20—40mg/ d)等。非诺贝特(100mg tid)、吉非罗齐(300—600mg bid)。丙丁酚(0.5g bid)。

五、抗凝治疗：①肝素(2000—4000 / d)或低分子肝素(0.4ml / d)，维持凝血酶原时间在正常的2倍。②双嘧达莫(50—100mg tid po)；或③阿司匹林(50—200mg/ d)或抵克立得长期服用。④尿激酶或链激酶适用于已发生血栓形成或血栓栓塞的病人。

继发性肾小球疾病

第一节 狼疮性肾炎

狼疮性肾炎(LN)是系统性红斑狼疮(SLE)最为严重和常见的临床表现，主要由抗原抗体复合物沉积在肾小球和肾小管一间质所致。病理改变多种多样且多变。

【临床表现】

一、系统性红斑狼疮的临床表现(参见系统性红斑狼疮)。

二、肾脏表现主要为肾小球肾炎的表现，病程多迁延，常有反复。可表现为；

1. 无症状蛋白尿和 / 或血尿。

2. 急性肾炎综合征。

3. 急进性肾炎综合征。

4. 肾病综合征。

5. 慢性肾炎综合征。

6. 肾小管酸中毒，临床上常出现多尿多饮、低钾血症或高钾血症等。

三、辅助检查：抗 dsDNA 抗体、Sm 抗体及 ANA 阳性，活动期常伴有血清补体水平降低。

【诊断要点】

一、特异性的免疫学指标：如抗 dsDNA 抗体、Sm 抗体及 ANA 活动期常伴有血清补体水平降低。

二、多系统损害(参见相关章节)。

三、肾脏受累的临床表现。

四、肾脏病理学改变：多样化及特征性改变如“白金耳环”、“满堂亮”及毛细血管壁纤维素样坏死等（疾病活动期尤为明显）。

【鉴别诊断】

一、原发性肾小球疾病：主要依靠临床表现和免疫学检查。

二、慢性活动性肝炎：肝肿大明显，蜘蛛痣、肝病面容及肝掌等肝病表现，实验室检查有肝损害表现，而抗 dsDNA 抗体、sm 抗体等免疫学检查阴性，可资鉴别。

三、此外应与痛风、感染性心内膜炎、特发性血小板减少性紫癜、混合性结缔组织病等鉴别。

【治疗原则】

LN 的治疗主要取决于肾脏病理表现和分型、病情的活动性、其它脏器受累的情况、合并症及某些引起或加重肾脏损害的因素、对起始治疗的反应和治疗的副作用等。其中以肾脏病理改变为最重要的依据。

一、I 型和 II 型 LN 对于尿液检查正常或改变极轻微的 I 型和 II 型 LN 可仅作一般性处理。对 II 型 LN 有血尿和蛋白尿者，可给予泼尼松 (15—20mg/d)。对 II 型 LN 病情有活动、有肾功能减退者，可加用硫唑嘌呤 (2mg/kg·d) 或增加泼尼松剂量。待病情稳定后，逐渐减少泼尼松用量并改为隔日晨顿服，维持 3—5 年。如病情反复发作应再次肾活检，发现明显活动性病变时参考 III 型和 IV 型 LN 的诱导治疗方案。

二、III 型和 IV 型 LN 糖皮质激素为基本治疗药物，常需要加用其它免疫抑制剂治疗。可分为诱导期和维持治疗期，前者主要处理由狼疮活动引起的严重情况，一般使用较大剂量的糖皮质激素和免疫抑制剂；后者为一种长期治疗，主要是控制慢性病变、保护肾功能，此时可单用小剂量糖皮质激素或加用免疫抑制剂，以避免长期用药的不良反应。

(一) 诱导期治疗：

1. 轻、中度病例；指 III 型 (轻度) 不伴大量蛋白尿、无高血压、肾功能正常的患者。给予泼尼松 1mg/kg·d，共 8 周。如反应良好，可于 6 个月内逐渐减量至 5—10mg/d。如反应不佳，则加用环磷酰胺 0.75g/m² 静脉滴注，每月 1 次，共 6 个月；也可加量 1.0g/m²，有不良反应如外周血白细胞 < 1500/mm³ 者除外；如出现肾功能明显减退、GFR < 30ml/min，则应减量为 0.5g/m²。

· 重症病例：指III型(重度)和IV型 LN 对于这种患者首先是治疗严重累及多个系统的急性威胁生命的病变。泼尼松 1mg/kg. d, 常可缓解皮疹、发热、关节痛等肾外表现。一般常与环磷酰胺合用(方法同上)。活动性 LN 肾功能进行性恶化或复发者可酌情给予甲基泼尼松龙 0.5g—1.0g / d 静脉滴注冲击治疗, 连续 3 天为一疗程, 必要时重复应用, 冲击以后口服泼尼松 10mg—20mg/ d 维持。

经上述处理病情不能明显缓解、肾脏病理活动性病变特别严重或不能耐受上述治疗带来的副作用时, 可考虑应用①环孢素 A(3—5mg/kg. d), 需特别注意其肝、肾毒性。②骁悉 MMF(1.5g—2.0g / d)。③FK506。④血浆置换或血浆吸附。

(二)维持期治疗：如诱导治疗反应好, 尿检和血补体正常、活动性病变显著好转, 环磷酰胺应继续应用 6 个月后停止, 单用泼尼松并逐渐减量至 0.25mg / kg. d 隔日一次, 口服。但对于大多数病人, 经 6 个月治疗病情并不能得到较好缓解, 可将环磷酰胺改为每 3 个月一次, 待病情稳定后维持治疗 1 年。剂量的调整可参照诱导期治疗方案。病情完全缓解 3 年以上, 可停用小剂量泼尼松。

也可口服环磷酰胺、硫唑嘌呤或雷公藤多甙片作为辅助治疗的。

三、V型 LN 约 50%的病例可自行缓解, 但对于伴有大量蛋白尿者, 仍应积极治疗。首选泼尼松 1mg / kg. d, 共 8 周。有反应者于 3—4 个月内逐渐减量至 0.25mg/kg.d 隔日一次口服。伴有增生性病变者参见III型和IV型 LN的治疗。

四、应积极控制高血压, 避免使用肾毒性药物和可诱发病情活动的因素。ACEI 和 ARB对肾功能的保护可能有益。治疗期间应注意观察疗效和不良反应, 尿液和肾功能检查、血补体和抗 dsDNA抗体对判断疗效尤为重要。

五、对于慢性肾功能不全患者采用透析治疗并可择期行肾移植。

第二节 原发性小血管炎肾损害

原发性小血管炎(SV)是一组以小血管炎为共同病理变化, 以多器官受累为主要临床表现的疾病。通常指显微镜下型多血管炎(MPA) 韦格纳肉芽肿(WG)及过敏性肉芽肿性血管炎(CSS)。其病因目前不十分清楚。

【临床表现】

一、好发于中、老年男性, 男女之比为 1.3:1。

二、发热：热型不定，可高热，也可长期低热。

三、多脏器受累

1. 心血管系统：高血压、心律失常、心脏扩大甚至心力衰竭。

2. 呼吸系统：肺部可出现结节造成梗阻而肺不张，可出现哮喘，合并感染时可闻及啰音。

3. 肾脏：浮肿、高血压、血尿、蛋白尿及肾功能衰竭。

4. 关节肌肉疼痛，皮肤溃疡，神经系统、耳、鼻、喉、眼受累，消化道症状。

四、辅助检查：抗中性粒细胞胞浆抗体 (ANCA)阳性。

【诊断要点】

一、不规则发热

二、多系统受累

三、肾脏受累表现：镜下血尿、轻中度蛋白尿、缓慢或快速进展的肾功能损害。

四、有免疫学的异常如 一球蛋白的升高、球蛋白升高、免疫球蛋白的异常。

五、约 80%的病人 ANCA阳性，并能排除继发性血管炎和药物引起 ANCA的阳性。

六、组织活检具有相应的病理变化。

【鉴别诊断】

因多系统受累首先要排除系统性红斑狼疮、紫癜性肾炎等常见的结缔组织病及某些原发性肾小球疾病。

如肺脏表现明显需与哮喘、肺癌等疾病鉴别

【治疗原则】

积极治疗原发病以及原发病引起的各系统受累的症状和体征同时治疗并发症。

一、免疫抑制剂：

1. 糖皮质激素泼尼松 $1\text{mg}/\text{kg} \cdot \text{d po}$ ，必要时间断应用甲基泼尼松龙或地塞米松冲击治疗(参考肾病综合征冲击疗法)。

2. 细胞毒药物：环磷酰胺或硫唑嘌呤、霉酚酸酯、FK506 环孢素、来氟米特等(参考狼疮性肾炎)

3. 其他药物：喜络明、帕扶林、雷公藤多甙等。

二、对症处理：控制血压(参照原发性高血压肾损害的处理)，利尿、止咳及各系统临床症状的控制。

三、控制感染。

四、调节免疫：大剂量免疫球蛋白静脉输注、抗淋巴细胞抗体。

五、血浆置换或免疫吸附。

第三节 过敏性紫癜性肾炎

过敏性紫癜(HSP)是一组包括特征性皮疹、腹部症状、关节痛及肾脏损害的综合征。可由感染、进食异种蛋白过敏、药物过敏或其他物质过敏而致病。

【临床表现】

一、皮肤紫癜：四肢远端、臀部及下腹部对称性分布出血性斑点，稍高于皮肤表面。可有痒感，分批出现，可同时伴有皮肤水肿、荨麻疹。

二、关节炎：呈非游走性、多发性关节肿痛，同时可出现关节肿胀、压痛及功能障碍。

三、腹部症状：表现为腹部绞痛，可并发恶心、呕吐、呕血、腹泻、黑便、肠穿孔及肠套叠等。可有脐周、下腹或全腹压痛，肠鸣音亢进。

四、肾脏表现：间断肉眼血尿、蛋白尿、水肿、高血压等肾脏损害，严重者出现肾功能衰竭表现。

【诊断要点】

典型的皮肤、关节、胃肠道及肾脏受累临床表现和 IgA 沉着为主的系膜增殖性肾炎的病理改变；血小板计数、功能及凝血检查均正常。

【鉴别诊断】

一、IgA 肾病：无皮肤、关节、胃肠道受累的表现。

二、原发性及继发性小血管炎：原发性小血管炎(显微镜下多动脉炎、韦格氏肉芽肿等)常无免疫球蛋白沉着，继发性小血管炎(SLE、冷球蛋白血症等)则为 IgG 及 IgM 为主的沉着。

三、链球菌感染后肾炎：无肾外表现，血 ASO 升高，补体 C₃ 水平下降，必要时肾活检可帮助诊断。

【治疗原则】

一、一般治疗

(一) 消除致病因素，防治感染，消除局部病灶，驱除肠道寄生虫，避免可能致敏的食物及药物。

(二) 抗组胺药如扑尔敏、异丙嗪及静脉注射钙剂。

二、肾炎治疗：对大部分轻微、一过性尿检异常者，无须特殊治疗。

(一) 控制高血压。

(二) 糖皮质激素治疗：口服泼尼松 1—2mg/kg·d 或 30—60mg/d。

(三) 中药治疗：雷公藤多甙 1—1.5mg/kg·d，活血化淤、清热解毒之中药。

(四) 其它免疫抑制剂：如硫唑嘌呤、环磷酰胺、霉酚酸酯、来氟米特等，可与糖皮质激素联合作用。

(五) 抗凝剂与抗血小板药物(参考肾病综合征)。

(六) 表现为急进性肾炎患者应给予强化治疗(参见急进性肾炎)。

(七) 终末期肾功能衰竭患者：透析及肾移植治疗。应在活动性病变静止一年以后再做肾移植。

第四节 糖尿病肾病

糖尿病肾病(DN)是糖尿病微血管并发症之一。也是成人慢性肾功能衰竭的主要原因之一。

【临床表现】

一、糖尿病的临床表现。

二、肾脏损害的表现

1. 早期糖尿病肾病(又称糖尿病肾病的微量白蛋白尿期)：本期病人多仅有糖尿病症状，尚无肾损害的临床表现。但定期尿检尿白蛋白排泄率检查有 2 次数值在 20—200ug/min(30—300mg/24h) 之间。

2. 临床糖尿病肾病：临床上常出现水肿、高血压等表现，部分患者出现肾病综合征。尿常规检查蛋白阳性(尿蛋白定量在 0.5g/24h 以上，或尿白蛋白排泄率 >200ug/min(30—300mg/24h)，肾小球滤过率逐渐下降。

3. 终末期糖尿病肾病：水肿、高血压明显，并出现肾小球滤过率低、氮质血症及其它糖尿病慢性并发症，全身状况差。

三、诊断要点：糖尿病史 10 年以上(2 型糖尿病可不典型)，出现肾脏损害者，并能排除其他原发及继发性肾小球疾病。不典型者可通过肾穿刺病理检查确定。

(一)早期糖尿病肾病：可通过定期尿检确定(6 个月内测定 3 次尿白蛋白排泄率，每次间隔不少于 1 个月。如果有 2 次数值在 20—200 $\mu\text{g} / \text{min}$ (30—300 $\text{mg} / 24\text{h}$)之间，排除其他引起尿白蛋白增多的原因即可诊断。

(二)临床糖尿病肾病：肾小球滤过率逐渐下降。尿常规检查蛋白阳性(尿总蛋白排出量在 0.5 $\text{g} / 24\text{h}$ 以上，或尿白蛋白排泄量 $>200 \mu\text{g} / \text{min}$)即可诊断。但要除外其它慢性肾脏疾患、心力衰竭、糖尿病酮症酸中毒等病因导致的蛋白尿。

(三)终末期糖尿病肾病：水肿、高血压明显，并出现肾小球滤过率低、氮质血症。

【鉴别诊断】

与原发性及其它继发性肾小球疾病鉴别，必要时进行肾活检。

【治疗原则】

严格控制血糖，尽可能使血糖接近正常水平；积极控制血压，以防止和延缓糖尿病肾病的发生并延缓肾功能下降的速度；肾功能衰竭后可行透析和肾移植等替代治疗。

一、严格控制血糖：在糖尿病早期严格控制血糖，1 型糖尿病用胰岛素治疗，2 型糖尿病用口服降糖药或 / 和胰岛素强化治疗(具体方法参考糖尿病治疗)。使血糖接近正常水平，可延缓甚至防止糖尿病肾病的发生和发展。

二、控制高血压：有效的降压治疗可以减慢肾病的发展，减少尿白蛋白排泄量。糖尿病患者的血压应控制在理想范围内。降血压首选 ACEI 及 ARB 效果不佳时可加用 CCB α 受体阻滞剂、 β 受体阻滞剂或血管扩张剂(具体参考慢性肾小球肾炎高血压治疗)。

三、降低尿蛋白：适当减少饮食中的蛋白质数量(0.8 $\text{g} / \text{kg} \cdot \text{d}$)，以减轻三高状态，减少蛋白尿、延缓肾功能恶化。已有肾功能衰竭的患者需控制蛋白质摄入为 0.6 $\text{g} / \text{kg} \cdot \text{d}$ 以下。ACEI 和 ARB 有明确的减轻蛋白尿效果。

四、透析治疗和肾移植：一旦出现肾功能衰竭，透析治疗或肾移植是唯一有效的办法。糖尿病肾病引起的慢性肾功能衰竭，应早期透析，有移植条件的选择尽早进行肾移植或胰-肾联合移植。

第五节 多发性骨髓瘤肾损害

多发性骨髓瘤(MM)肾脏病变，属于单克隆免疫球蛋白病的肾损害。肾损害的部位可为肾小球或 / 及肾小管间质。病因为骨髓浆细胞异常增生。

【临床表现】

一、肾外表现：

1. 血液系统：贫血、出血倾向：常见鼻衄及牙龈出血，也可有皮下出血点、紫斑、淤斑。高粘滞血症：头昏、眩晕、眼花、耳鸣、手指麻木，甚至意识障碍。冷球蛋白血症：雷诺现象、指端坏死

2. 骨骼系统：骨痛及受损部位骨压痛：出现较早，偶可发生病理性骨折，甚至可出现因骨质破坏引起的截瘫和神经根损伤症状。可触及串珠样结节。

3. 其他：肝、脾、淋巴结肿大及相应的组织浸润表现

二、肾脏表现：约半数病人早期表现为蛋白尿或肾功能不全，而后出现骨髓损害及贫血等表现。肾脏表现可分为如下几型：

1. 蛋白尿型：常为早期表现，易误诊为慢性肾小球肾炎或隐匿性肾炎。尿中蛋白可多可少。

2. 肾小管功能不全型：又称骨髓瘤管型肾病，表现为氨基酸尿、葡萄糖尿、磷酸盐尿、碳酸盐尿及小分子蛋白尿，同时伴肾小管酸中毒和抗利尿激素对抗性多尿。甚至可发生肾性佝偻病、骨质疏松及低血钾。

3. 肾病综合征型：较少见，若出现典型的肾病综合征样表现，常伴有肾淀粉样变。

4. 急性肾功能衰竭型：约有半数病人突然发生急性肾功能衰竭。

5. 慢性肾功能衰竭型：后期都会出现 **CRF** 表现为肾性水肿、严重贫血、恶心、呕吐、食欲不振、多尿、夜尿增多等慢性尿毒症综合征。常无高血压或血压增高不明显。

三、辅助检查：少数病人的血液中出现大量的骨髓瘤细胞，后期可出现贫血。尿蛋白(+~++++)，少数 **RBC(+)**，可出现管型。约半数患者尿中出现本周氏蛋白。**X**线骨片示凿孔样、虫蚀状或小囊状破坏性病灶，常见于骨盆、肋骨、颅骨及胸腰椎；常发生骨质疏松，以脊柱及骨盆多见；病理性骨折常发生于肋骨、脊柱和胸骨。

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/957003106111006131>