

IgA 肾病

IgA Nephropathy

史伟 主编

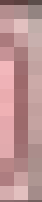


人民卫生出版社
PEOPLE'S MEDICAL PUBLISHING HOUSE

15A 11 15

15A 11 15

15A 11 15



15A 11 15

IgA 肾病

IgA Nephropathy

主 编 史 伟
副 主 编 王文健 刘双信
主编助理 徐丽霞 陈源汉

参加编写人员

(以姓氏笔画为序)

马 飞	广东省人民医院肾内科	张明辉	广东省人民医院病理科
马建超	广东省人民医院肾内科	轩惠杰	广东省人民医院肾内科
王文健	广东省人民医院肾内科	陈源汉	广东省人民医院肾内科
卢奕云	广东省人民医院儿科	钟先阳	广州军区总医院中医科
叶智明	广东省人民医院肾内科	夏运风	广东省人民医院肾内科
史 伟	广东省人民医院肾内科	徐丽霞	广东省人民医院肾内科
刘双信	广东省人民医院肾内科	徐战平	广东省人民医院移植外科
严丽君	广东省人民医院肾内科	章 斌	广东省人民医院肾内科
李志莲	广东省人民医院肾内科	梁馨琴	广东省人民医院肾内科
何朝生	广东省人民医院肾内科	彭炎强	广东省人民医院肾内科

人 民 卫 生 出 版 社

图书在版编目(CIP)数据

IgA 肾病 / 史伟主编. —北京: 人民卫生出版社,
2009.12

ISBN 978-7-117-11682-4

I. I… II. 史… III. 原发性疾病—肾小球—肾炎—诊
疗 IV. R692.3/

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2009)第 198431 号

门户网: www.pmph.com	出版物查询、网上书店
卫人网: www.ipmph.com	护士、医师、药师、中医 师、卫生资格考试培训

IgA 肾病

主 编: 史 伟

出版发行: 人民卫生出版社(中继线 010-67616688)

地 址: 北京市丰台区方庄芳群园 3 区 3 号楼

邮 编: 100078

E - mail: pmph@pmph.com

购书热线: 010-67605754 010-65264830

印 刷: 潮河印业有限公司

经 销: 新华书店

开 本: 787×1092 1/16 印张: 30.25

字 数: 773 千字

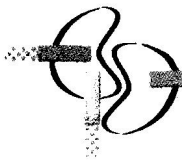
版 次: 2009 年 12 月第 1 版 2009 年 12 月第 1 版第 1 次印刷

标准书号: ISBN 978-7-117-11682-4/R·11683

定 价: 82.00 元

版权所有, 侵权必究, 打击盗版举报电话: 010-87613394

(凡属印装质量问题请与本社销售部联系退换)



目 录

第一章 IgA 肾病的概述	1
第一节 IgA 肾病的流行病学特征	1
第二节 IgA 肾病的临床、病理特征和治疗	2
第三节 IgA 肾病的预后	3
第四节 目前的研究热点及存在的问题	4
一、IgA 分子在肾小球系膜区的沉积与清除	4
二、IgA 受体在 IgA 分子清除及沉积过程中的作用	5
三、系膜区沉积的 IgA 分子及其免疫复合物如何触发组织损伤	6
四、非免疫致病因素和下游损伤机制	6
五、遗传易感因素	6
六、IgA 肾病的临床和病理分级及规范治疗	7
参考文献	7
第二章 IgA 肾病的遗传学特征	12
第一节 IgA 肾病的遗传学证据	12
一、IgA 肾病发生的地域性差异	12
二、IgA 肾病发生的种族差异	13
三、IgA 肾病的家族聚集现象	13
四、与 IgA 肾病相关的家族性重叠综合征	15
五、IgA 肾病的性别和年龄差异	16
六、遗传性 IgA 肾病动物模型	16
七、IgA 肾病的致病 / 易感基因	17
第二节 IgA 肾病易感 / 相关基因的鉴定和定位方法	21
一、基于 IgA 肾病动物模型的遗传学研究	21
二、基于散发人群筛选候选基因的关联分析	22
三、基于家族性 IgA 肾病利用遗传标志进行定位、克隆的连锁分析	22
参考文献	23
第三章 IgA 分子与 IgA 肾病的发生	29
第一节 人类 IgA 和 IgA 系统	29
一、正常 IgA 免疫系统	29
二、IgA 肾病患者的 IgA 免疫系统	35

第二节 IgA1 在系膜区的沉积	39
一、循环中大分子 IgA 的产生增加	40
二、针对系膜区抗原的 IgA1 自身抗体	41
三、IgA1 分子糖基化缺陷	41
四、IgA 与肾小球系膜细胞上 IgA1 受体的相互作用	42
第三节 人类 IgA 肾病发生的分子机制	45
一、可能的遗传背景因素	45
二、上呼吸道感染与细胞因子	45
三、人类 IgA1 的糖基化异常	46
四、人类 IgA1 糖基化的控制异常	46
五、人类 IgA 的清除异常	47
六、系膜细胞沉积后的细胞生物学效应	48
参考文献	49
第四章 IgA 肾病的细胞生物学	58
第一节 系膜细胞	59
一、系膜细胞的基本生物学功能	59
二、系膜细胞介导肾脏损伤的机制	60
三、系膜细胞在 IgA 肾病中的作用	63
第二节 足细胞	64
一、足细胞的生物学功能	64
二、足细胞介导肾脏损伤的机制	65
三、足细胞在 IgA 肾病中的作用及研究前景	66
第三节 肾小管上皮细胞	67
一、肾小管上皮细胞的激活	67
二、肾小管上皮细胞的激活与炎性细胞浸润	69
三、肾小管上皮细胞的转归	70
四、肾小管上皮细胞与间质基质扩大	71
第四节 内皮细胞	73
一、内皮细胞介导肾脏损伤的机制	73
二、内皮细胞在 IgA 肾病中的作用	73
第五节 淋巴细胞	74
一、致肾炎性 T 细胞	74
二、T 细胞介导的肾脏损伤的动物研究	74
三、T 细胞在人肾脏疾病中的作用	77
四、T 细胞在 IgA 肾病中的作用	77
第六节 中性粒细胞	78
一、中性粒细胞的生物学特性	79
二、中性粒细胞介导的肾脏损伤机制	79
三、中性粒细胞在 IgA 肾病中的作用	80

第七节 巨噬细胞	81
一、巨噬细胞的生物学功能	81
二、巨噬细胞介导肾脏损伤的机制	82
三、巨噬细胞在 IgA 肾病中的作用	83
第八节 血小板	83
一、血小板的生物学功能	84
二、血小板介导肾脏损伤的机制	84
三、血小板在 IgA 肾病中的作用	85
第九节 成纤维细胞	85
一、来源	85
二、成纤维细胞与细胞外基质蛋白的积聚	86
第十节 树突细胞	86
第十一节 系膜细胞、内皮细胞与炎症细胞之间的作用	86
一、系膜细胞、内皮细胞和上皮细胞之间的相互作用	86
二、系膜细胞与骨髓来源细胞之间的相互作用	87
参考文献	87
第五章 IgA 肾病的动物模型	95
第一节 IgA 肾病常用动物模型	95
一、免疫诱导型	95
二、继发病变型	97
三、自发病变型	97
第二节 IgA 肾病动物模型的制作方法	100
一、经典的 IgA 肾病的实验动物模型	100
二、金葡萄菌外膜抗原诱发 IgA 肾病的实验动物模型	102
三、其他常用的 IgA 肾病实验动物模型	104
第三节 从 IgA 肾病动物模型中得到的启示	105
一、致肾炎的 IgA 和 IgA-IC 的特点及作用	105
二、骨髓在产生致肾炎的 IgA 的潜在作用	106
三、黏膜免疫的启动与致肾炎的 IgA 的产生	107
四、黏膜免疫耐受损伤与 IgA 肾病	107
参考文献	108
第六章 IgA 肾病的病理生理	112
第一节 体液免疫介导免疫炎症反应	112
一、IgA/IgA 免疫复合物激发的免疫炎症反应	113
二、IgA 的独立抗原机制	113
第二节 细胞免疫介导的免疫炎症反应	113
第三节 血流动力学异常介导的细胞损伤	114
一、RAS 系统的激活	115

二、缓激肽系统.....	117
第四节 氧化应激反应的作用.....	117
第五节 缺血性损伤.....	118
第六节 脂质介导的细胞损伤.....	118
第七节 凝血和纤溶系统激活.....	119
第八节 细胞信号转导异常导致的细胞纤维化过程.....	119
第九节 细胞增殖分化异常.....	120
一、系膜细胞、上皮细胞以及内皮细胞增殖、表型转化	120
二、成纤维细胞的增殖、转化	121
三、肾小管上皮细胞.....	121
第十节 凋亡.....	122
第十一节 其他因素.....	123
一、黏附分子的作用.....	123
二、原癌基因.....	124
三、遗传因素.....	124
四、补体系统.....	125
五、急性期反应蛋白.....	126
六、血小板衍生的生长因子、胰岛素样生长因子和白介素 -6	126
七、肾组织肾小球中 T 细胞浸润和细胞因子表达	127
参考文献.....	127
第七章 IgA 肾病的病理及其评估系统	135
第一节 基本病理改变.....	135
一、光镜.....	136
二、免疫荧光.....	143
三、电镜.....	146
第二节 病理评价系统.....	146
一、病理评价系统的介绍及其评价.....	147
二、病理评价系统的局限性及其展望.....	151
第三节 继发性 IgA 肾病的病理改变	152
一、光镜.....	153
二、免疫荧光.....	154
三、电镜.....	154
第四节 过敏性紫癜性肾炎病理改变及其病理评价系统.....	154
一、光镜.....	155
二、免疫荧光.....	156
三、电镜.....	156
四、病理分类标准.....	157
参考文献.....	158
[附 1] 基本肾脏病理术语的补充说明	161

[附2] IgA 肾病牛津分级: 依据、临床病理联系及病理分级	162
一、摘要	162
二、引言	162
三、结果	163
四、讨论	170
五、材料与方法	172
参考文献	174
述评	176
第八章 IgA 肾病的临床表现	179
第一节 主要临床症状	179
一、血尿	179
二、蛋白尿	181
三、高血压	183
四、水肿	185
五、急性肾衰竭	186
六、多尿和夜尿增多	188
七、慢性肾衰竭	189
八、腰痛和腹痛	189
九、其他伴发症状	189
第二节 IgA 肾病的加重因素	190
一、高血压	190
二、高血糖	190
三、高脂血症	191
四、高尿酸血症	191
五、高蛋白质摄入	192
六、大量蛋白尿	192
七、感染	192
八、酸碱电解质紊乱	192
第三节 IgA 肾病的临床分型	193
参考文献	195
第九章 IgA 肾病的检查方法	198
第一节 病史和体检	198
一、病史	198
二、体格检查	199
三、专科检查	201
第二节 实验室检查	202
一、尿液检查	202
二、肾功能检查	206

三、血液生化检查	207
四、血清免疫学检查	208
五、基因学检查	213
第三节 肾脏活体组织病理检查	213
一、肾穿刺活检的适应证	214
二、肾穿刺活检的禁忌证	215
三、肾穿刺活检的术前准备	215
四、肾活检方法与步骤	215
五、肾穿刺活检的并发症	217
六、肾脏病理检查结果的解读	217
第四节 肾脏超声检查	218
一、检查前的准备	219
二、正常的声像图	219
三、IgA 肾病时常见的声像图	219
四、介入超声	220
五、B 超的局限性	220
第五节 X 线和磁共振检查	220
一、腹部平片	221
二、造影检查	221
三、计算机体层成像	222
四、磁共振成像	223
五、造影剂肾病的预防	223
六、含钆磁共振造影剂引起的肾源性系统纤维化	226
第六节 放射性核素检查	229
一、肾脏动态显像	229
二、肾小球滤过率和肾有效血浆流量测定	234
三、肾静态显像	234
四、膀胱尿路显像	235
五、正电子发射断层扫描	237
参考文献	237
第十章 IgA 肾病的诊断	240
第一节 IgA 肾病的诊断	240
一、临床线索	240
二、肾脏病理确诊	240
三、其他可能的诊断手段	242
四、鉴别诊断	243
五、肾功能诊断	247
六、并发症诊断	247
第二节 IgA 肾病的疾病活动性评估	249

一、尿液检查	249
二、外周血检查	250
参考文献	250
第十一章 IgA 肾病的治疗	254
第一节 IgA 肾病的治疗概况	254
第二节 IgA 肾病的治疗	256
一、一般治疗	256
二、药物治疗	257
三、其他治疗	260
第三节 不同临床及病理表现的 IgA 肾病治疗方案	264
一、孤立镜下血尿 IgA 肾病的治疗	264
二、反复发作肉眼血尿 IgA 肾病的治疗	266
三、轻度蛋白尿 IgA 肾病的治疗	267
四、中度蛋白尿 IgA 肾病的治疗	269
五、重度蛋白尿 IgA 肾病的治疗	273
六、慢性肾衰竭 IgA 肾病的治疗	276
七、新月体型 IgA 肾病的治疗	279
八、IgA 肾病合并急性肾衰竭的治疗	282
参考文献	284
第十二章 治疗 IgA 肾病的药物	292
第一节 血管紧张素转化酶抑制剂及血管紧张素 II 受体拮抗剂	293
一、RAS 系统对肾脏的影响	293
二、血管紧张素转化酶抑制剂作用机制	293
三、血管紧张素 II 受体拮抗剂作用机制	294
四、ACE 基因多态性与 IgA 肾病	294
五、ACEI 和 ARB 在肾脏疾病中的临床研究	295
六、ACEI 和 ARB 在 IgA 肾病中的应用	296
七、ACEI 及 ARB 常见的不良反应	297
第二节 糖皮质激素	299
一、糖皮质激素的种类	299
二、糖皮质激素的功能	299
三、糖皮质激素的作用机制	301
四、糖皮质激素的药物代谢	302
五、糖皮质激素在 IgA 肾病中的应用	302
六、糖皮质激素不良反应和防治方法	303
第三节 环磷酰胺	306
一、作用机制	306
二、药物代谢动力学	306

三、环磷酰胺在 IgA 肾病中的应用	307
四、注意事项及不良反应	307
第四节 硫唑嘌呤	309
一、作用机制	309
二、药物代谢动力学	309
三、硫唑嘌呤在 IgA 肾病中的应用	309
四、注意事项及不良反应	310
第五节 霉酚酸酯	311
一、作用机制	311
二、药物代谢动力学	311
三、霉酚酸酯在 IgA 肾病中的应用	312
四、注意事项及不良反应	313
第六节 环孢霉素 A	314
一、作用机制	314
二、药物动力学及代谢	315
三、环孢霉素在 IgA 肾病中的应用	316
四、不良反应及对策	316
五、注意事项	317
第七节 FK506	318
一、药代动力学	318
二、药理学作用	318
三、FK506 在 IgA 肾病中的应用	319
四、给药剂量	319
五、药物不良反应	319
六、注意事项	320
第八节 咪唑立宾	320
一、作用机制	321
二、药物代谢动力学	321
三、咪唑立宾在肾脏疾病中的应用	321
四、药物不良反应	322
第九节 来氟米特	323
一、结构及药代动力学	323
二、作用机制	323
三、来氟米特在肾脏疾病中的应用	324
四、药物不良反应	326
参考文献	327
第十三章 IgA 肾病指南及述评	337
第一节 日本 IgA 肾病指南	337
一、引言	337

二、IgA 肾病的特点	338
三、IgA 肾病的临床指南	338
四、IgA 肾病的诊断标准	338
五、IgA 肾病的预后标准	339
六、IgA 肾病的治疗指南	340
七、IgA 肾病的未来方向	341
参考文献	341
述评	341
第二节 大洋洲 IgA 肾病特殊治疗的指南与其他指南的比较	342
一、IgA 肾病的特殊治疗: 环孢霉素等药物的应用	342
二、IgA 肾病的特殊疗法: 激素治疗	344
三、IgA 肾病的特殊疗法: 鱼油疗法	347
四、IgA 肾病的特殊疗法: 扁桃体切除术	349
五、IgA 肾病的特殊疗法: 三联疗法和细胞毒药物疗法	351
参考文献	353
述评	356
第十四章 中医治疗	358
第一节 概述	358
第二节 辨证论治	359
一、急性发作期	359
二、慢性持续期	360
第三节 专方验方	361
一、六味地黄汤	361
二、益气滋肾汤	362
三、益肾止血饮	362
四、何芪汤	363
第四节 单方成药	363
一、单方	363
二、成药	363
第五节 名医经验	364
一、张琪	364
二、时振声	366
三、陈以平	366
四、石景亮	367
五、聂莉芳	369
第六节 食疗	369
一、精选菜肴配方	369
二、常用粥饭类	370
三、常用汤羹类	371

四、常用饮、茶、汁类	372
参考文献	373
第十五章 IgA 肾病的预后	374
第一节 IgA 肾病病理类型和预后	374
一、肾小球整体损伤	375
二、肾小球局部损伤	375
三、肾小管及间质损伤	375
四、血管损伤	376
第二节 IgA 肾病临床表现和预后的关系	376
一、高血压	376
二、肾功能	376
三、蛋白尿	376
四、血尿	377
五、年龄	377
六、性别	377
七、其他指标	377
第三节 IgA 肾病遗传因素和预后的关系	377
一、家族性 IgA 肾病	378
二、影响预后基因	378
第四节 IgA 肾病的“不可逆点”及治疗对预后的影响	378
第五节 评价 IgA 肾病预后存在的问题和展望	379
参考文献	380
第十六章 IgA 肾病和妊娠	383
第一节 妊娠期肾脏生理功能变化	383
第二节 妊娠对 IgA 肾病的影响	384
一、妊娠增加肾小球滤过率	384
二、妊娠增加高凝状态	384
三、妊娠期免疫反应	384
四、妊娠是否加重 IgA 肾病进展	384
第三节 IgA 肾病对妊娠的影响	385
一、高血压对妊娠的影响	385
二、慢性肾功能不全对妊娠的影响	386
三、蛋白尿对妊娠的影响	386
四、血尿对妊娠的影响	387
五、病理对妊娠的影响	387
第四节 IgA 肾病患者的妊娠	387
一、妊娠的指征	387
二、适时终止妊娠	388

三、妊娠中监护	388
第五节 IgA 肾病患者围生期用药	389
一、妊娠期药物安全性评级	389
二、围生期 IgA 肾病的治疗	389
第六节 IgA 肾病患者妊娠的预后	390
参考文献	390
第十七章 儿童及青少年 IgA 肾病	393
第一节 儿童 IgA 肾病的流行病学特点	394
一、性别比例及发病率	394
二、在原发性肾小球疾病中的比例	394
第二节 病因和发病机制	394
一、IgA 肾病基因组扫描	394
二、遗传基因多态性	395
三、免疫病理机制	395
四、疾病进展的危险因子	396
第三节 临床表现及其分型	396
一、发作性肉眼血尿	397
二、无症状尿检异常	397
三、肾病综合征型	397
四、肾炎综合征	397
五、急进性肾炎型	397
六、慢性肾衰竭	397
第四节 IgA 肾病的病理改变及病理学特点	398
一、光镜	398
二、免疫荧光	399
三、电镜	399
四、儿童 IgA 肾病的重复肾活检	399
第五节 实验室检查	400
一、尿常规	400
二、蛋白尿定量及尿蛋白成分检测	400
三、尿红细胞形态	400
四、肾功能	400
五、免疫学检查	400
六、皮肤活检	400
第六节 诊断与鉴别诊断	401
一、诊断	401
二、鉴别诊断	401
第七节 治疗	402
一、肾功能正常的 IgA 肾病	402

二、快速进展的 IgA 肾病	403
三、慢性肾炎型	404
四、其他治疗措施	404
第八节 儿童 IgA 肾病的肾移植问题	404
一、儿童肾移植手术时机	404
二、术前透析	405
三、移植肾长期存活	405
四、活体肾移植	405
五、儿童肾移植的困难	406
六、对儿童肾移植的一些特殊处理	406
第九节 儿童 IgA 肾病预后及随访	406
参考文献	408
第十八章 IgA 肾病肾移植的相关问题	411
第一节 IgA 肾病患者肾移植前的准备	411
一、IgA 肾病受者选择	411
二、肾移植绝对禁忌证	411
三、肾移植术前的检查及准备	412
四、活体供肾的选择和手术	413
第二节 IgA 肾病患者肾移植后的处理	414
一、超急排斥反应	414
二、加速排斥反应	414
三、急性排斥反应	415
四、慢性排斥反应	415
五、移植后 IgA 肾病复发	415
六、IgA 肾病患者肾移植后的其他并发症	420
参考文献	421
第十九章 继发性 IgA 肾病	424
第一节 概述	425
一、继发性 IgA 肾病的流行病学	425
二、原发性 IgA 肾病与继发性 IgA 肾病的病理生理学联系	425
第二节 肝硬化相关的 IgA 肾病	428
一、发病机制	429
二、病理改变	430
三、临床表现	430
四、诊断	431
五、治疗	431
第三节 类风湿关节炎相关的肾脏损害	431
一、类风湿关节炎相关肾损害病理类型	431

二、发病机制	432
三、临床表现	432
四、临床诊断	432
五、治疗	432
第四节 原发性干燥综合征相关肾损害	432
一、发病机制	433
二、临床表现	433
三、病理表现	433
四、临床诊断	434
五、治疗	434
第五节 强直性脊柱炎相关肾损害	434
一、强直性脊柱炎肾损害病理类型	434
二、强直性脊柱炎继发 IgA 肾病的机制	434
三、临床表现	435
四、肾脏病理表现	435
五、治疗	435
第六节 继发于炎症性肠病的 IgA 肾病	436
一、发病机制	436
二、临床表现	436
三、病理表现	437
四、临床诊断	437
五、治疗	437
第七节 银屑病相关的 IgA 肾病	437
一、发病机制	438
二、临床表现	438
三、病理表现	438
四、临床诊断	438
五、治疗	439
第八节 人类免疫缺陷病毒相关性 IgA 肾病	440
一、发病机制	440
二、临床表现	440
三、病理表现	441
四、临床诊断	441
五、治疗	441
第九节 白塞病肾脏损伤	442
一、发病机制	443
二、临床表现	443
三、病理表现	444
四、治疗	444
参考文献	444