

湘雅名医心得丛书

总主编 杨连粤

肾内科临床心得

主 编 周巧玲 邓声莉



科学出版社

中国医药出版社

第1版 2018年

肾内科临床心得

王 强 主编 王强 副主编

中国医药出版社

湘雅名医心得丛书

总主编 杨连粤

肾内科临床心得

主 编 周巧玲 邓声莉

科 学 出 版 社

北 京

内 容 简 介

本书从肾病综合征少见并发症、慢性肾功能不全合并心脏与皮肤损害、重症自身免疫性疾病与少见自身免疫性疾病、各种原因所致的急性肾损伤、急慢性间质性肾炎和寄生虫感染肾损伤、多发性骨髓瘤所致肾损伤等六方面收集了不典型的或疑难的、危急重症肾脏疾病,从临床表现、临床病例分析、诊治心得体会等方面进行叙述,特别是对每一个病例诊治过程中成功与失败的心得体会进行了客观、详细的阐述。

本书可供肾内科临床医师阅读。

图书在版编目(CIP)数据

肾内科临床心得 / 周巧玲, 邓声莉主编. —北京: 科学出版社, 2013. 1
(湘雅名医心得丛书 / 杨连粤总主编)

ISBN 978-7-03-036102-8

I. 肾… II. ①周… ②邓 III. 肾疾病-诊疗 IV. R692

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2012) 第 282821 号

责任编辑: 向小峰 郑 红 / 责任校对: 张怡君

责任印制: 肖 兴 / 封面设计: 范璧合

版权所有, 违者必究; 未经本社许可, 数字图书馆不得使用

科学出版社 出版

北京东黄城根北街16号

邮政编码: 100717

<http://www.sciencep.com>

双青印刷厂 印刷

科学出版社发行 各地新华书店经销

*

2013年1月第 一 版 开本: B5 (720×1000)

2013年1月第一次印刷 印张: 7

字数: 133 000

定价: 42.00 元

(如有印装质量问题, 我社负责调换)

《肾内科临床心得》编写人员

主 编 周巧玲 邓声莉

副主编 敖 翔 杨敬华

编 者 (按姓氏汉语拼音排序)

敖 翔 陈立平 邓声莉

李晓照 宁建平 彭卫生

彭张哲 唐 荣 肖湘成

许 辉 杨敬华 张卫茹

周巧玲

前 言

临床医学知识的学习包括两部分：一部分是从课堂、书本、文献等学习理论知识及其新的进展；另一部分是在临床工作实践中学习，并不断积累经验。一般的教科书对疾病的描述都是典型的临床特征和常规的临床处理，但临床实际工作中许多疾病存在明显的个体差异，同一疾病在不同的个体表现不一致，对治疗的反应也不一样，因此临床医生就需要在工作中不断地积累经验并学习其他人的经验。

由于医生个人的学识和经验是有限的，这就使临床工作中出现了一些误诊误治的现象。本书列举了湘雅医院在临床工作中所遇见的一些疑难的、误诊误治的疾病，希望通过对临床心得的介绍，扩展临床一线工作者的思路，提高他们的临床思维能力和疾病诊治能力，从而减少误诊误治。

编 者

2012年8月

目 录

1. 原发性肾病综合征并隐球菌性脑膜炎	1
2. 原发性肾病综合征并脑梗死	3
3. 原发性肾病综合征并肺部感染, 急性肾衰竭及下肢静脉血栓	4
4. 肾病综合征并带状疱疹, 重症肺部感染	7
5. 原发性肾病综合征并重症肺炎, I型呼吸衰竭, ARDS	9
6. 原发性肾病综合征并肺部感染, 继发性癫痫	10
7. 原发性肾病综合征并肺栓塞	11
8. 原发性肾病综合征并发自发性血胸	13
9. 过敏性紫癜性肾炎, 难治性肾病综合征	14
10. 肾淀粉样变性, 肾病综合征	15
11. 肾病综合征, 肾淀粉样变性, 慢性肾功能不全 (CKD3期)	17
12. 以皮肤损害为首表现的淀粉样变性	18
13. 原发性肾病综合征, Kaposi肉瘤	20
14. 原发性肾病综合征并肠系膜上动脉栓塞	22
15. 老年原发性肾病综合征并皮肤癌	23
16. 慢性肾功能不全 (CKD5期) 并急性心肌梗死及应激性溃疡	24
17. 慢性肾炎 (CKD5期), 急性肺水肿	27
18. 慢性肾功能不全 (CKD5期), 尿毒症性心包炎	28
19. 慢性肾功能不全 (CKD5期) 并腹主动脉瘤、主动脉夹层	30
20. 慢性肾炎 (CKD5期), 左下肢静脉栓塞	31
21. 慢性肾炎 (CKD5期), 剥脱性皮炎	32
22. 慢性肾功能不全 (CKD5期), 结节性痒疹	34
23. 慢性肾功能不全 (CKD4期) 并妊娠	35
24. 糖尿病肾病, 慢性肾功能不全 (CKD5期), 胰腺癌并腹腔转移	37
25. 系统性红斑狼疮并急性左心衰竭, 急性肾功能衰竭	38
26. Graves病并系统性红斑狼疮	41
27. 系统性红斑狼疮并多发性深静脉栓塞	43
28. 系统性红斑狼疮, 狼疮性肾炎, 原发性高血压, 肺部感染	45
29. 老年粟粒性结核误诊为系统性红斑狼疮	46

30. 多发性大动脉炎	48
31. 肺出血-肾炎综合征	49
32. 抗中性粒细胞胞浆抗体 (ANCA) 相关性小血管炎并肺部渗出性病变	51
33. 亚急性感染性心内膜炎致急性肾炎综合征	53
34. 血尿查因——血管炎	54
35. 围生期心肌病, 心脏扩大, 心功能 4 级, 肺部感染, 结缔组织疾病	55
36. 钩端螺旋体病并急性肾功能衰竭	57
37. 钩端螺旋体病致肺出血-肾炎综合征	60
38. 立克次体感染致急性肾炎综合征	62
39. 鱼胆中毒并急性肾功能衰竭, 中毒性肝炎	64
40. 二氯乙烷中毒并急性肾功能衰竭, 中毒性肝炎	65
41. 肺部感染, 急性肾损伤	68
42. 右心感染性心内膜炎, 急性肾损伤	69
43. 尿酸性肾病, 急性肾损伤	71
44. 急性肾皮质坏死, 急性肾衰竭	72
45. 运动性横纹肌溶解症并急性肾损伤	74
46. 一氧化碳中毒并横纹肌溶解症所致急性肾损伤	75
47. 溶血性尿毒综合征, 下肢静脉血栓形成	77
48. 急性肾损伤应排除膀胱破裂可能	79
49. 急性间质性肾炎, 药物性肝损害, 慢性浅表糜烂性胃炎	80
50. 急性间质性肾炎, 急性肾功能衰竭	82
51. 糖尿病肾病并慢性间质性肾炎	83
52. 慢性间质性肾炎并肾穿刺后血肿	84
53. 急性间质性肾炎	86
54. 丝虫病性乳糜尿, 尿路感染	87
55. 双肾盂双输尿管畸形, 反复尿路感染	88
56. 多发性骨髓瘤, 多发性骨髓瘤肾病	89
57. 腹膜透析术后并发真菌性腹膜炎	91
58. 慢性肾功能不全 (CKD5 期), 肾性高血压, 腹膜透析置管术后, 主动脉夹层	93
59. 极低体重早产儿多器官功能衰竭腹膜透析	95
60. 腹腔镜下腹膜透析置管术后腹直肌下出血	98
61. 多器官功能衰竭	99
62. 小儿毒蕈中毒——中毒性肝炎	101
63. 碳氢霉烯类联合喹诺酮类药物所致的神志障碍	104
64. 肾活检术后并发肉眼血尿	105

1. 原发性肾病综合征并隐球菌性脑膜炎

【病例介绍】

男性患者,45岁。因反复水肿半年,头痛3个月,加重1周入院。患者于半年前无明显诱因出现颜面部及双下肢水肿,当时查尿蛋白4+,白蛋白15.4g/L,诊断为“原发性肾病综合征”,予泼尼松60mg/d口服,4周后复查尿蛋白2+~3+,加用环磷酰胺1.0g/月冲击治疗,12周后泼尼松逐渐减量至40mg/d口服,环磷酰胺总量2.0g。患者因无明显诱因出现反复头部间歇性胀痛,以顶枕部明显,不伴有发热、视力下降,无恶心、呕吐、四肢乏力等症状,曾服用扩血管药物(具体不详),病情无好转。1周前因头痛症状加重,于外院行腰椎穿刺,脑脊液压力 $>380\text{mmH}_2\text{O}$ ^①,脑脊液生化示葡萄糖1.17mmol/L,氯化物112mmol/L,蛋白质0.7g/L,诊断考虑“结核性脑膜炎”,予四联抗结核治疗,病情无好转,遂就诊于我院^②。入院查体:T 36.7℃,P 119次/分,BP 148/98mmHg,神清、语利,双侧瞳孔等大等圆,对光反应灵敏,双侧眼球活动外展受限,吞咽反射存在;颈无明显抵抗感,心、肺、腹部无异常,双下肢无水肿,未引出病理征。入院后复查腰椎穿刺:脑脊液压力 $>400\text{mmH}_2\text{O}$,脑脊液生化示葡萄糖1.36mmol/L,氯化物112.3mmol/L,蛋白质0.7g/L,结核抗体阴性,墨汁染色发现隐球菌;尿常规示尿蛋白阴性。诊断考虑:①新型隐球菌性脑膜炎;②原发性肾病综合征。给予加用两性霉素B和氟康唑抗真菌治疗,患者病情无好转,并逐渐出现神志障碍,双侧瞳孔不等大 $O^+4\text{mm}>O^+3\text{mm}$,对光反应迟钝。立即予以降颅压、脑室穿刺引流,泼尼松逐渐减量至15mg qod^③(每周泼尼松减量5mg),并继续抗真菌治疗,患者病情逐渐稳定,经过共184天治疗,患者完全康复出院,出院时复查脑脊液正常,尿蛋白阳性。

分析 据报道,原发性肾病综合征继发隐球菌性脑膜炎的发病率为1.84%,明显高于其他疾病导致的隐球菌性脑膜炎(其发病率为0.093%),原

①1mmH₂O=0.0098kPa。②本书中我院指湘雅医院。③qod:隔日一次。

发性肾病综合征合并隐球菌性脑膜炎的临床表现呈非特异性,其发生原因主要是长期使用激素后导致的机体抵抗力下降。原发性肾病综合征患者在接受大剂量激素治疗后出现头痛、神经和精神症状或脑膜刺激征等表现,若及时行腰椎穿刺、脑脊液涂片或真菌培养发现隐球菌即可确诊。原发性肾病综合征合并隐球菌性脑膜炎主要应与狼疮性脑病、结核性脑膜炎鉴别,三者可有相似的表现、脑脊液常规和生化改变。隐球菌性脑膜炎以颅内高压表现突出,结核性脑膜炎和狼疮性脑病的脑脊液蛋白质升高常较明显($>2.0\text{ g/L}$)。鉴别的关键是在脑脊液中找到隐球菌。本患者在长期使用激素和免疫抑制剂的过程中出现了头胀、头痛,曾按结核性脑膜炎治疗,效果不佳,重新行脑脊液穿刺后,发现脑脊液压力 $>400\text{ mmHg}$,且在脑脊液中找到了隐球菌,诊断新型隐球菌性脑膜炎明确,经规范抗真菌治疗后,患者痊愈出院。

心得 隐球菌性脑膜炎是由新型隐球菌感染所引起的亚急性或慢性脑膜炎。新型隐球菌在自然界分布广泛,大多从呼吸道进入机体,形成肺部病源,经血流播散于全身各器官,30%~50%的患者有较严重的全身性疾病。本病治疗较为困难,死亡率可高达20%~30%。由于本病在早期极易与结核性脑膜炎相混淆,故对于经系统抗结核治疗仍未见好转的患者应高度警惕本病的可能,脑脊液墨汁染色涂片在治疗前检查是病原诊断的关键。对于有慢性基础病或长期使用激素、免疫抑制剂的患者,如出现不明原因的头痛、精神神经症状或脑膜刺激征时,应高度警惕合并颅内感染的可能,病毒性脑膜炎、细菌性脑膜炎、结核性脑膜炎、隐球菌性脑膜炎均可能发生,且可能两种脑膜炎合并存在,应及时行脑脊液检查,尽快明确病因。在针对病因治疗的同时,激素或免疫抑制剂应减量或停用。在本病治疗期间应加强生活护理并给予高热量、高维生素饮食;治疗切不可半途而废,“痊愈”后的2年内要定期回医院检查(必要时做腰椎穿刺查脑脊液)以排除复发的可能。

(敖翔 周巧玲)

2. 原发性肾病综合征并脑梗死

【病例介绍】

男性患者,41岁,农民。因水肿1个月,头痛、左侧肢体无力、不能言语4天于2003年12月23日收住神经内科(简称神内)病房。既往有高血压史3年。入院查体:T 36.5°C,P 80次/分,R 20次/分,BP 120/80mmHg。心、肺、腹部无异常,双下肢凹陷性水肿。神内专科情况:神志欠清,失语,双眼球向右凝视, $O^+ = O^+ 3\text{mm}$,左侧鼻唇沟稍浅,伸舌不能配合,咽反射迟钝,左侧肢体肌力0级,肌张力低,腱反射阳性,右侧肢体肌力4级,肌张力正常,腱反射阳性,克、布征阴性,左侧巴氏征可疑。辅助检查:头颅MRI示右额顶叶皮质、颞叶海马、右基底节区脑梗死;尿常规示尿蛋白3+,隐血2+,WBC 2~5/HP,24小时尿蛋白定量5.25g;血清总蛋白42.0g/L,血清白蛋白20.8g/L,三酰甘油1.69mmol/L,胆固醇15.94mmol/L;肾功能示BUN 2.6mmol/L,Scr 77.5 $\mu\text{mol/L}$,UA 265.1 $\mu\text{mol/L}$;狼疮全套及免疫全套正常;腹部彩色B超示双肾肾实质病变,双肾血流指数增高,腹水。入院后给予护脑、抗凝、抗炎、护肾及泼尼松55mg/d治疗,患者于12月25日6时出现右上肢剧烈疼痛伴肢端发绀,右上肢血压测不到、桡动脉搏动扪不到。急诊血管彩超示右上肢动脉栓塞、双侧股动脉壁厚。急请血管外科医师在全麻下行右肱动脉切开取栓术。术后给予生理盐水100ml+尿激酶20万U,静脉滴注bid^①,连续3日;低分子右旋糖酐500ml,静脉滴注qd^②,连续5天。治疗后复查血清总蛋白38.0g/L,血清白蛋白13.7g/L,肾功能BUN 29mmol/L,Scr 618.3 $\mu\text{mol/L}$,UA 498.6 $\mu\text{mol/L}$ 。立即全院大会诊,考虑患者诊断为原发性肾病综合征,急性肾衰竭,继发脑梗死,于2004年1月6日转入肾内科治疗。暂停用激素,给予隔日血液透析1次,继续抗凝、抗炎、护脑及对症处理,病情趋于稳定,尿量800ml/d,1月13日复查BUN 10.6mmol/L,Scr 435.5 $\mu\text{mol/L}$,UA 398.6 $\mu\text{mol/L}$ 。患者因经济困难转回当地治疗。临床诊断:①原发性肾病综合征,急性肾功能衰竭;②脑梗死;③右肱动脉取栓术后;④尿路感染。

①bid:每日两次。②qd:每日一次。

分析 原发性肾病综合征的常见并发症有感染、血栓栓塞、急性肾功能衰竭等,其中血栓栓塞是肾病综合征最严重的并发症之一,以肾静脉血栓最为常见,其发生率最高可达50%;其他部位的深静脉血栓比较少见,如成人下肢深静脉血栓的发生率约为6%;动脉栓塞更为少见,但可累及各种大、小动脉,如肺动脉、腋动脉、脑动脉、肾动脉、股动脉、冠状动脉和肠系膜动脉,导致心肌梗死、肢体坏死或脑梗死等严重后果。血栓栓塞的形成主要是由于血液浓缩(有效血容量减少)及高脂血症造成血液黏稠度增加,某些蛋白质的丢失及肝代偿性合成蛋白增加,引起机体凝血、抗凝和纤溶系统失衡及血小板功能亢进等所致。

心得 本例患者首先因“脑梗死”症状就诊于神经内科,随后出现右上肢动脉栓塞、急性肾功能衰竭,表现为肾病综合征最严重的并发症血栓栓塞中的动脉栓塞。经积极地行右肱动脉切开取栓术、抗凝、抗炎、血液透析及支持对症处理,患者病情好转。尽管肾病综合征动脉栓塞少见,但一旦出现,症状严重,病情凶险,后果亦很严重,必须争分抢秒进行手术取栓和静脉溶栓治疗。此患者原发疾病肾病综合征的起病比较缓慢,高血压史3年未作相关检查发现肾脏病变,故临床医师必须高度重视,当青中年患者出现高血压时应及时了解肾脏情况,以便明确高血压的原因。另外,根据改善全球肾脏病预后组织(Kidney Disease Improving Global Outcomes, KDIGO)指南,当患者血清白蛋白低于20 g/L时需警惕血栓栓塞并发症的发生,应给予常规抗凝治疗。

(邓声莉 周巧玲)

3. 原发性肾病综合征并肺部感染, 急性肾衰竭及下肢静脉血栓

【病例介绍】

男性患者,27岁,未婚,农民。因反复水肿8年,加重半月,右下肢肿痛3天入院。患者于8年前出现眼睑及双下肢水肿,在当地医院查尿蛋白4+,诊断为“原发性肾病综合征”,并予以激素、抗凝、护肾及对症支持治疗后(具体用药不详)病情好转,复查尿蛋白2+出院。出院后患者服用激素5个月后自行

停药。此后病情多次反复,间断服用激素。半月前患者劳累后颜面部和双下肢水肿加重,伴腹胀、咳嗽、咳脓痰,尿量 600~1000ml/d,3 天前患者出现右下肢肿胀、疼痛、活动障碍,遂到我院就诊。既往体健。入院查体:T 36.5℃,BP 145/90mmHg,P 90 次/分,慢性痛苦病容,面部水肿,咽红,扁桃体不大,双肺呼吸音粗,双下肺可闻及少量湿啰音,心脏无异常,腹隆,腹部移动性浊音阳性,双下肢明显凹陷性水肿,右下肢肿胀更明显,左大腿中段腿围 45.5cm,右大腿中段腿围 51.0cm,右下肢局部皮肤发红,皮温明显高于左下肢。辅助检查:血常规示 WBC $18.7 \times 10^9/L$,Hb 148g/L,PLT $327 \times 10^9/L$;尿蛋白 3+;血清白蛋白 11.3g/L、球蛋白 23.1g/L;肾功能示 BUN 11.6mmol/L,Scr 217.5 μ mol/L,UA 351.3mmol/L;血脂胆固醇 15.17mmol/L,酰甘油 3.39mmol/L;凝血功能 FIB 15.00mg/L;血沉 95mm/h;肾病全套示 24 小时尿量 600ml,蛋白定性 4+,蛋白定量 8.56g/L,NAG 酶 69.55U/L,RBP 4.20mg/L,FDP 0.75 μ g/ml,尿蛋白电泳以中、高分子蛋白为主;X 线胸片示双下肺感染;B 超示左肾 97mm \times 40mm,右肾 97mm \times 39mm,有腹腔积液;血管彩超示右下肢静脉血栓形成;免疫全套、狼疮全套、ENA 全套、肝炎全套、风湿全套均正常。入院后予加强抗感染治疗,同时给予甲泼尼龙 20mg 静脉滴注 qd,尿激酶 10 万 U 静脉滴注 qd,低分子肝素 4100U 皮下注射 q12h^①,包醛氧化淀粉胶囊 5g tid^②,间断输注白蛋白或血浆,并给予环磷酰胺 1.0g 静脉滴注。治疗 10 天后患者病情明显好转,尿量增至 1900~3000ml/d,水肿逐渐消退,右下肢皮温正常,左、右大腿中段腿围接近,为 41cm。复查血常规、肾功能正常,尿蛋白+,血清白蛋白 25.8g/L;血胆固醇 9.36mmol/L,三酰甘油 2.31mmol/L;凝血功能 FIB 7.96mg/L;肾病全套 24 小时尿量 2500ml,蛋白定性+,蛋白定量 1.66g/L,NAG 酶 23.75U/L,RBP 1.40mg/L,FDP 0.20 μ g/ml,中分子带 100%。患者病情好转出院。出院后继续服用甲泼尼龙片 24mg qd,双嘧达莫片 75mg tid,阿魏酸哌嗪片 150mg tid,华法林片 2.5mg qd。1 个月后患者来院复查,尿蛋白消退,血白蛋白正常,血脂和凝血功能接近正常。临床诊断:①原发性肾病综合征,急性肾功能衰竭;②肺部感染;③右下肢静脉血栓并感染。

①q12h:每 12 小时一次。②tid:每日三次。

分析 本患者有典型的水肿、大量蛋白尿、低蛋白血症、高脂血症，诊断肾病综合征明确，依病史、体查、实验室检查等，排除了高血压、糖尿病、系统性红斑狼疮、多发性骨髓瘤、乙肝相关性肾炎、过敏性紫癜性肾炎等继发性肾病综合征的可能，既往使用激素治疗有效，诊断其基础病为原发性肾病综合征。原发性肾病综合征的常见并发症有感染、急性肾功能衰竭、血栓及栓塞、蛋白质脂质代谢紊乱。患者此次入院系原发性肾病综合征复发，同时出现了肺部感染、急性肾功能衰竭和下肢静脉血栓的并发症。对于此类病情，首先是控制原发病，考虑到患者已有明显感染和急性肾衰竭的情况，采用了中等量的激素加环磷酰胺治疗，同时控制感染，加强抗凝和溶栓治疗（低分子肝素加尿激酶），效果显著，患者完全康复。

心得 原发性肾病综合征经常伴有血液高凝状态，其可能的原因是血液浓缩（相对血容量的减少）、高脂血症、血小板功能亢进、某些蛋白从尿中丢失及肝脏合成蛋白增加，引起机体凝血、抗凝和纤溶系统失衡，利尿剂和糖皮质激素的应用与肾脏病理类型（如膜性肾病，肾静脉血栓的发生率可达40%~50%）有关。原发性肾病综合征应加强抗凝的指征有：白蛋白 $<20\text{g/L}$ ，血小板 $>300\times 10^9/\text{L}$ 或血小板功能亢进，严重的高脂血症、血FIB明显升高、尿FDP明显升高，血栓及栓塞并发症的发生等。对于高凝状态，可予肝素1875~3750U皮下注射，q6h^①（或可选用低分子肝素），维持凝血时间高于正常值一倍；也可服用华法林或其他香豆素类药物，维持凝血酶原时间高于正常水平的一倍，同时辅以抗血小板药物，如双嘧达莫300~400mg/d，分3~4次口服或阿司匹林40~300mg/d口服。对已经发生血栓、栓塞者应尽早（6小时内效果最佳，但3天内仍可望有效）予尿激酶或链激酶行全身或局部溶栓，同时配合抗凝治疗，抗凝治疗一般应持续应用半年以上。抗凝及溶栓治疗时，均应避免药物过量导致的出血。本患者除了高凝状态导致的静脉栓塞外，同时还有肺部感染和急性肾功能衰竭，此时如继续使用足量激素可能导致感染和急性肾功能衰竭加重，使患者的整体状态进入一个恶性循环。因此，选用中等剂量激素加免疫抑制剂治疗，同时加强抗感染，收效甚佳。

（教翔 邓声莉）

^① q6h：每6小时一次。

4. 肾病综合征并带状疱疹,重症肺部感染

【病例介绍】

男性患者,37岁。因全身水肿半月入院。患者半月前受凉感冒后出现全身水肿,伴有尿量减少,为400~600ml/d,尿中有泡沫。既往于20个月前因慢性粒细胞性白血病行干细胞移植术,6个月前已停用抗排异药,半月前复查血常规、骨髓片均正常。否认高血压、糖尿病、乙肝等病史。入院查体:T 36.5℃,BP 135/85mmHg,体重75kg,慢性病容,双眼睑水肿,咽红,双侧扁桃体I°肿大,心、肺无异常,腹隆,移动性浊音阳性,双下肢中度凹陷性水肿。辅助检查:血常规示WBC $12.7 \times 10^9/L$,N 0.662,Hb 169g/L;肝功能示血清白蛋白18.4g/L,球蛋白43.0g/L,AST、ALT正常;肾功能示BUN 31.24mmol/L,Scr 256.6 μ mmol/L,UA 490.6 μ mmol/L;电解质、狼疮全套、ENA全套、风湿全套、免疫全套、病毒抗体全套、肝炎全套、血糖、血轻链、FT₃、FT₄、TSH均正常;肾病全套示24小时尿量650ml,尿蛋白定量2.35g,电泳显示以中、高分子蛋白为主,NAG酶99.5U/L,RBP 4.32mg/L;凝血功能示血纤维蛋白原6.87mg/L;B超示左肾113mm×54mm,右肾121mm×47mm,腹腔可探及不规则液暗区,最深处111mm。诊断考虑:①原发性肾病综合征,急性肾功能衰竭;②慢性粒细胞白血病,干细胞移植术后;③上呼吸道感染。入院后,予泼尼松30mg/d,并予抗凝、抗感染及间断输注白蛋白、血浆等,治疗1周后患者病情无好转,腹胀、水肿明显,尿量600ml/d,复查肝功能示血清白蛋白13.5g/L,球蛋白21.0g/L,AST、ALT正常;尿蛋白定量6.86g,尿NAG酶53.4U/L,RBP 3.20mg/L;凝血功能示血纤维蛋白原6.68mg/L;肾功能示BUN 40.86mmol/L,Scr 316.8 μ mmol/L,UA 523.4 μ mmol/L。改用甲泼尼龙40mg,静脉滴注qd,麦替考酚酸酯胶囊0.75g bid,1周后激素改为泼尼松60mg qd口服,并加强对症支持治疗,两周后患者水肿消退,复查尿蛋白2+,肾功能正常出院。出院1周后患者尿蛋白转阴,2周后泼尼松开始减量,每2周减量5mg,监测尿蛋白及肝肾功能未见异常。泼尼松减至35mg qd时,患者出现胸背部疼痛剧烈,伴有咳嗽、咳浓痰,呼吸困难。经检查诊断为带状疱疹、肺部感染、I型呼吸衰竭,尿蛋白出现1+~

2+,即到医院就诊,再次收住院,经积极抗感染、抗病毒及对症支持治疗,泼尼松减量至10mg/d,患者病情未见明显好转,痰培养示铜绿假单胞菌和霉菌,最终患者因多器官衰竭、抢救无效死亡。

分析 本患者有典型的水肿、大量蛋白尿、低蛋白血症,诊断肾病综合征明确,依病史、体查、实验室检查等知无高血压、糖尿病、系统性红斑狼疮、多发性骨髓瘤、乙肝相关性肾炎、过敏性紫癜性肾炎等继发性肾病综合征的依据;是否与慢性粒细胞白血病或干细胞移植有关,目前尚不清楚。有报道,慢性粒细胞白血病、干细胞移植可以合并或继发肾病综合征,但其机制不清,可能与免疫紊乱有关。肾病综合征激素使用的原则为:①起始足量:常用泼尼松 $1\text{mg}/(\text{kg}\cdot\text{d})$,口服8周,必要时可延至12周;②缓慢减药:足量治疗后每1~2周减原药量的10%,当减至 $20\text{mg}/\text{d}$ 时症状易反复,应更加缓慢减量;③长期维持:最后以最小剂量($10\text{mg}/\text{d}$)再维持半年左右。长期使用激素可出现多种不良反应和副作用,如精神异常、医源性库欣综合征、高血压、高血糖、感染、消化性溃疡、骨质疏松甚至股骨头坏死等,严重感染、消化道大出血如不能及时处理,可导致多器官功能衰竭致死,因此,及时预防不良反应、调整激素用量十分重要。该患者在长期使用激素和免疫抑制剂后,虽然原发病——肾病综合征得到了较好的控制,但因为并发了严重的病毒感染——带状疱疹和肺部感染(细菌+真菌),最后因呼吸衰竭、多器官功能衰竭死亡。

心得 本患者基础病为肾病综合征,与慢性粒细胞白血病和干细胞移植是否存在因果关系尚不十分明确,激素+免疫抑制剂治疗为基础治疗方案,虽然经治疗后尿蛋白得到控制,肾功能恢复正常,但患者在激素减量的过程中出现了严重感染并最终导致死亡。感染是长期使用激素的常见并发症,也是导致肾病综合征反复发作的重要原因。因此,对于这一类的患者,是否激素首剂用中等量更佳?中等量激素是否能控制尿蛋白?加用免疫抑制剂,以何种免疫抑制剂及什么样的剂量最佳?何时开始激素或免疫抑制剂减量?对这种情况下的肾病综合征,是以严格消除尿蛋白为目的,还是以较小剂量的激素和免疫抑制剂使蛋白尿控制在一个相对较低的水平,以便防治感染等多种不良反应的发生?这些问题都值得我们在临床工作中进一步商议与探讨,能否实施多种小至中等剂量免疫抑制剂联合的“多靶点”治疗?对这类长期使用激素的

患者,如何防治感染?一系列临床实际问题均需要认真思考和应对。本患者虽然在第二次入院后激素已减至最小剂量,加强了抗病毒、抗感染及对症支持等治疗,但由于肾病综合征的反复,与感染形成了一个恶性循环,最终未能挽救患者的生命。这些抢救未成功的病例值得我们认真总结经验与教训。

(教翔 邓声莉)

5. 原发性肾病综合征并重症肺炎, I 型呼吸衰竭, ARDS

【病例介绍】

男性患者,25岁,公司职员。因双下肢水肿3个月,气促5天,发热2天入院。患者3个月前确诊原发性肾病综合征,并开始服用甲泼尼龙(初始剂量48mg/d,半个月尿蛋白转阴,1个半月后逐渐减量,目前36mg/d)。5天前出现胸闷、气促,2天前出现发热,体温最高达39.5℃。既往体健。入院查体:BP115/70mmHg,R 26次/分,口唇轻度发绀,上胸及背部可见散在痤疮、色暗红,全身浅表淋巴结无肿大。双肺可闻及少量湿性啰音。心脏、腹部查体无异常。四肢肢端皮肤颜色轻度发紫。辅助检查:血常规示WBC $15.6 \times 10^9/L$,N 0.89,RBC $4.68 \times 10^{12}/L$,Hb 126g/L,PLT $145 \times 10^9/L$ 。入院时血气分析示pH 7.5,PO₂ 42mmHg,PCO₂ 33mmHg,血氧饱和度80%;尿常规示蛋白阴性;肾功能示BUN 6.5mmol/L,Scr 115μmol/L,总蛋白55.7g/L,白蛋白29.2g/L,球蛋白26.5g/L;血培养阴性;CT(入院时)示双肺弥漫性病变,细菌感染?真菌?CT(治疗后)示双肺病变较前明显好转。患者入院后病情危重,出现I型呼吸衰竭、ARDS,转入ICU治疗,予以无创呼吸机辅助呼吸,并给予美罗培南、利奈唑胺抗感染,更昔洛韦抗病毒,卡泊芬净抗真菌,以及免疫球蛋白、白蛋白、激素等对症支持治疗,患者病情逐渐好转,脱机,病愈出院。临床诊断:原发性肾病综合征,重症肺炎,I型呼吸衰竭,ARDS。

分析 原发性肾病综合征是肾内科的常见病,主要临床表现为大量蛋白尿、低蛋白血症、高度水肿和高脂血症。它可出现多种并发症,感染是最常见的并发症及引起死亡的主要原因。本病易引起感染的主要原因:机体免疫功能低