

主编 易著文

实用 小儿肾脏病手册



人民卫生出版社

实用小儿肾脏病手册

主 编 易著文

副主编 吴小川 党西强 何庆南

编 者 (按姓氏笔画排列)

丁 洁	王秀英	甘卫华	白海涛	刘克丽
刘建华	刘明辉	刘保平	吕 红	朱翠平
许 毅	何小解	何庆南	吴小川	吴永港
吴衡生	张星星	张新萍	李志辉	李叔庚
杨华彬	杨罗艳	沈树斌	陈述枚	陈晓华
易著文	欧正武	赵维玲	钟 巧	党西强
彭佑铭	舒 兰	管茶香		

人 民 卫 生 出 版 社

图书在版编目(CIP)数据

实用小儿肾脏病手册/易著文主编. —北京:
人民卫生出版社, 2005. 3
ISBN 7-117-06622-9
I. 实… II. 易… III. 小儿疾病: 肾疾病-诊
疗-手册 IV. R726.92-62
中国版本图书馆 CIP 数据核字(2005)第 008473 号

实用小儿肾脏病手册

主 编: 易著文

出版发行: 人民卫生出版社(中继线 67616688)

地 址: (100078)北京市丰台区方庄芳群园3区3号楼

网 址: <http://www.pmph.com>

E-mail: pmph@pmph.com

印 刷: 北京人卫印刷厂

经 销: 新华书店

开 本: 850×1168 1/32 **印张:** 21.75 **插页:** 24

字 数: 573 千字

版 次: 2005 年 4 月第 1 版 2005 年 4 月第 1 版第 1 次印刷

标准书号: ISBN 7-117-06622-9/R·6623

定 价: 50.00 元

著作权所有, 请勿擅自用本书制作各类出版物, 违者必究
(凡属质量问题请与本社发行部联系退换)

前 言

近几年来,有关小儿肾脏病学专著已有多部相继面世,对推动我国小儿肾脏病学的发展和促进儿肾专业人才的培养起到了重要作用。随着小儿肾脏病临床、科研和教学工作的日益繁忙,众多同仁感到在临床工作中需要一本能在手头可供随时查阅的小儿肾脏病专科手册。为此,我们小儿肾脏病研究室及小儿肾脏病临床中心的同事们,决意编写一本《实用小儿肾脏病手册》,以供儿科临床医师、进修生、研究生及儿肾专业人员在儿肾诊疗工作中随时查阅参考。

本《手册》包含小儿肾脏病的基础与临床两部分内容,但以临床内容为主体。全书分为二十二章,含肾脏的发育与解剖、生理、小儿肾脏病常见的临床症状和各种检查技术、水电解质紊乱和临床 100 余种肾脏疾病的病因、发病机制、病理及临床诊断要点、中西医治疗要点及预后。并将小儿几种尿标本收集操作技术、小儿肾脏病的护理、肾脏疾病的检验正常值及常用食品营养成分等内容作为附录附于书末,以供读者随时方便查阅。

参加本书编写的作者以中南大学小儿肾脏病研究室的同仁为主体,特邀了国内工作在儿肾临床一线的资深专家和青年儿肾学者。他们既通晓儿肾的临床工作,又认真查阅近 10 年内的相关文献资料,精心编著,反复细琢,多易其稿,精益求精,力图使本手册内容博深、重点突出、简明扼要,方便实用。尽管作者们十分努力、奋力而作,但书中难免挂一漏万,存在错漏之处,仍需请各位前辈和同仁及广大读者予以扶正与

赐教，不吝感激之至！对于书中治疗所列药物，敬请读者使用时根据当时使用的实际药物说明书参考应用，以确保用药安全无误。另书中引用了大量文献资料，未一一标引，谨此向原作者致以衷心感谢！

谨以此书献给执著儿肾工作的同志们！

易著文

中南大学儿科学研究所
湘雅二医院小儿肾脏病研究室
湖南省小儿肾脏病临床中心
二〇〇五年元月

目 录

第一章 肾脏的发育与解剖	1
第一节 肾脏的发生与发育	1
第二节 肾脏的解剖	5
第三节 肾脏的组织结构	10
第二章 肾脏生理	17
第一节 肾脏的血液循环	17
第二节 肾小球滤过功能	19
第三节 肾小管和集合管的重吸收功能	22
第四节 清除率	28
第五节 肾脏内分泌功能	31
第三章 小儿肾脏病常见的临床症状	33
第一节 肾性水肿	33
第二节 肾性高血压	35
第三节 血尿	38
第四节 蛋白尿	42
第五节 脓尿	47
第六节 少尿	50
第七节 尿路刺激征	52
第四章 肾脏病的检查	55
第一节 尿的检查	55

第二节	肾功能检查	88
第三节	肾脏病的免疫学检查	103
第四节	小儿肾穿刺活组织检查	118
第五节	肾脏放射性核素检查	124
第六节	肾脏超声波检查	142
第七节	肾脏 X 线检查	180
第八节	肾脏电子计算机体层检查	194
第九节	肾脏磁共振成像检查	201

第五章 小儿肾脏病的中医常见证候和治疗

第一节	肾性水肿	207
第二节	血尿	212
第三节	蛋白尿	215
第四节	少尿	219
第五节	尿路刺激征	223
第六节	肾性高血压	227
第七节	遗尿	230

第六章 水、电解质紊乱

第一节	水代谢紊乱	235
第二节	钠代谢紊乱	241
第三节	钾代谢紊乱	248
第四节	钙代谢紊乱	253
第五节	磷代谢紊乱	262
第六节	镁代谢紊乱	267
第七节	酸碱平衡紊乱	271

第七章 小儿肾小球疾病的分类

第八章 原发性肾小球疾病	302
第一节 急性肾小球肾炎.....	302
附：肾外症状性肾炎.....	310
第二节 急进性肾小球肾炎.....	313
第三节 迁延性肾小球肾炎.....	318
第四节 慢性肾小球肾炎.....	321
第五节 原发性肾病综合征.....	326
第六节 微小病变型肾病.....	338
第七节 局灶性节段性肾小球硬化.....	343
第八节 毛细血管内增生性肾小球肾炎.....	348
第九节 系膜增生性肾小球肾炎.....	352
第十节 IgA 肾病.....	356
第十一节 IgM 肾病.....	363
第十二节 C _{1q} 肾病.....	366
第十三节 膜性肾病.....	368
第十四节 系膜毛细血管性肾小球肾炎.....	373
第十五节 致密沉积物病.....	377
第十六节 新月体性肾小球肾炎.....	380
 第九章 继发性肾小球疾病	384
第一节 过敏性紫癜性肾炎.....	384
第二节 狼疮性肾炎.....	390
第三节 乙型肝炎病毒相关性肾炎.....	397
第四节 丙型肝炎病毒相关性肾炎.....	402
第五节 病毒感染后肾损害.....	404
第六节 人类免疫缺陷病毒相关性肾病.....	405
第七节 肺炎支原体相关性肾炎.....	410
第八节 结核杆菌相关性肾炎.....	412
第九节 伤寒肾损害.....	414

第十节	感染性心内膜炎的肾损害	416
第十一节	分流性肾炎	419
第十二节	川崎病的肾损害	421
第十三节	风湿性肾炎	424
第十四节	发绀型先天性心脏病肾损害	425
第十五节	草酸盐肾病	426
第十六节	糖尿病肾病	429
第十七节	白血病肾损害	434
第十八节	淋巴瘤肾损害	436
第十九节	线粒体病肾损害	438
第二十节	肝豆状核变性的肾损害	441
第二十一节	肥胖相关性肾病	449
第十章	几种新的肾小球病	454
第一节	胶原Ⅲ肾小球病	454
第二节	纤维连接蛋白肾小球病	457
第三节	脂蛋白肾小球病	458
第四节	纤维样肾小球肾炎	460
第五节	免疫触须样肾小球病	463
第十一章	先天性遗传性肾脏疾病	465
第一节	遗传性肾小球疾病的分类	465
第二节	先天性肾病综合征	467
第三节	Alport 综合征	470
第四节	薄基膜肾病	474
第五节	家族性 IgA 肾病	476
第六节	甲-腺综合征	478
第七节	肾脏髓质囊性病	481
第八节	Lowe 综合征	485

第九节	Fabry 病	487
第十节	Laurence-Moon-Biedl 综合征	491
第十二章	肾小管疾病	493
第一节	肾小管疾病的分类	493
第二节	肾性糖尿	494
第三节	肾性氨基酸尿	496
第四节	原发性低血磷性佝偻病	499
第五节	维生素 D 依赖性佝偻病	502
第六节	特发性高钙尿症	504
第七节	肾小管性酸中毒	507
第八节	Fanconi 综合征	514
第九节	Bartter 综合征	516
第十节	肾性尿崩症	520
第十三章	肾小管-间质疾病	523
第一节	急性间质性肾炎	523
第二节	慢性肾小管-间质性肾病	526
第三节	药物性肾损害	530
第十四章	泌尿道感染性疾病	547
第一节	泌尿道感染	547
第二节	真菌性尿路感染	553
第三节	肾结核	556
第四节	膀胱输尿管反流及反流性肾病	560
第十五章	其他肾脏疾病	569
第一节	溶血尿毒综合征	569
第二节	血栓性血小板减少性紫癜肾损害	573

第三节	肺出血-肾炎综合征	576
第四节	左肾静脉受压综合征	580
第五节	肾静脉血栓形成	582
第十六章	肾衰竭	590
第一节	急性肾衰竭	590
第二节	慢性肾衰竭	601
第十七章	肾脏外科疾病	608
第一节	肾脏先天性畸形	608
第二节	肾脏肿瘤	616
第三节	肾结石	618
第十八章	排尿障碍	623
第一节	小儿遗尿症	623
第二节	不稳定膀胱症	629
第三节	神经性膀胱	632
第十九章	新生儿肾功能	634
第一节	新生儿肾功能检查与评价	634
第二节	新生儿急性肾衰竭	644
第三节	新生儿腹膜透析	652
第二十章	小儿血液净化疗法	657
第一节	腹膜透析	657
第二节	血液透析	665
第三节	连续性动-静脉血液滤过	672
第四节	血浆置换	678

第二十一章 肾性高血压的治疗	688
第二十二章 肾脏病的营养治疗	700
第一节 肾脏病的饮食治疗	700
第二节 肾脏病时的胃肠外营养	709
附录	718
附录一 几种常用检查操作技术	718
(一) 清洁中段尿培养尿收集常规	718
(二) 膀胱导尿术	718
(三) 膀胱穿刺术	719
(四) 新生儿的尿液收集法	719
附录二 小儿肾脏病的护理常规	720
(一) 一般护理	720
(二) 心理护理	721
附录三 常用食品及水果营养成分表	722
附录四 肾脏疾病检验正常值	727
附录五 主要参考书目	731

第一章 肾脏的发育与解剖

第一节 肾脏的发生与发育

【肾脏的发生】

在人类胚胎期中，肾脏起源于胚胎的间介中胚层。其发育过程是前后相继经历略为重叠的三种不同的肾阶段，其中最早、最简单的是前肾（pronephros），这是位于颈部的一个发育不全的结构。前肾以后由中肾（mesonephros）所代替，它以颈部体节伸至腰部体节。中肾以后又被后肾（metanephros）或恒肾（permanent kidney）所代替，后肾发生在腰部和骶部。

1. 前肾：第四周初，颈部第7~14体节外侧的生肾索细胞聚集成团，形成原肾小管（数条横行的细胞索），细胞索的外侧端互相连接形成一条纵行的原肾管，人胚胎的前肾存在短暂，无功能意义。

2. 中肾：继前肾之后，在第14~28体节外侧的中肾嵴内，从头侧至尾侧相继发生许多横行小管，称中肾小管，两侧共约80对。中肾管的尾端通入泄殖腔。在胎儿的早期，中肾可能有短暂的功能活动，待后肾发生后中肾随即退化，仅留中肾管及尾端少量中肾小管演变为男性的排精管道（附睾管和输精管），或是女性的卵巢和卵巢旁体。

3. 后肾：后肾（或恒肾）于第5周开始发生，它起源于输尿管芽和生后肾原基两部分。输尿管芽是从中肾管末端近泄殖腔处发出盲管，并沿胚体的背侧体壁向头侧生长延长，形成

输尿管。

生后肾组织 (metanephrogenic blastema): 生后肾组织是中肾嵴尾端的中胚层组织。每个集合小管的分支末端诱导生后肾组织生成帽状称生后肾组织帽, 附于每个集合小管分支的盲端 (图 1-1)。生后肾组织帽逐渐分化形成 S 形弯曲的小管, 一端与集合小管的盲端连接, 另一端膨大凹陷形成肾小囊并与伸入囊内的毛细血管球共同组成肾小体。至第 3 个月, 后肾已能分辨出皮质和髓质, 并且具有一定的排泄功能, 参与羊水的形成, 尿被排放到羊膜腔, 与羊水相混合, 构成羊水的来源之一。羊水进入胎儿的肠道, 再被肠道吸收到血液, 继而进入胎盘。胎盘在胚胎期也可起着肾脏的作用, 把代谢产物转运给母亲。如果肾脏发育不全, 则羊水的量就可能少, 但胎儿还是能存活的, 因为这时肾脏对废物的交换不是必不可少的。可是在出生之后, 这种婴儿在几天内即可死亡。

【肾脏的发育】

(一) 肾小体

足月新生儿肾脏约有 750 000 到 1 000 000 个肾单位, 这些肾单位在妊娠的 32 ~ 36 周时已可辨认和确定。这些结构的大小几乎相等 (约 $170\mu\text{m}$), 约在出生后第 14 个月可以达到成人的大小 (约 $200\mu\text{m}$)。Reues 等提出, 肾小体各部的发育可分为四期: 小泡期为 I 期, S 型期为 II 期, 毛细血管袢发育期为 III 期, 血管球成熟期为 IV 期。发育的第 II 期可见 1 ~ 4 个毛细血管袢, 第 III 期则可见到 5 ~ 7 个毛细血管袢, 呈现的毛细血管袢开始伸长和展开, 逐渐形成长而宽的突起, 其突起数量不断增加, 细胞呈现细胞外衣, 相邻细胞间形成紧密连接。肾小球毛细血管和内皮细胞发育成熟的特征是: 内皮薄, 形成窗孔和失去阴离子位点。第 II 期毛细血管袢发育由厚的内皮细胞衬贴形成一层连续的细胞层。但细胞缺乏窗孔。第 III 期肾小

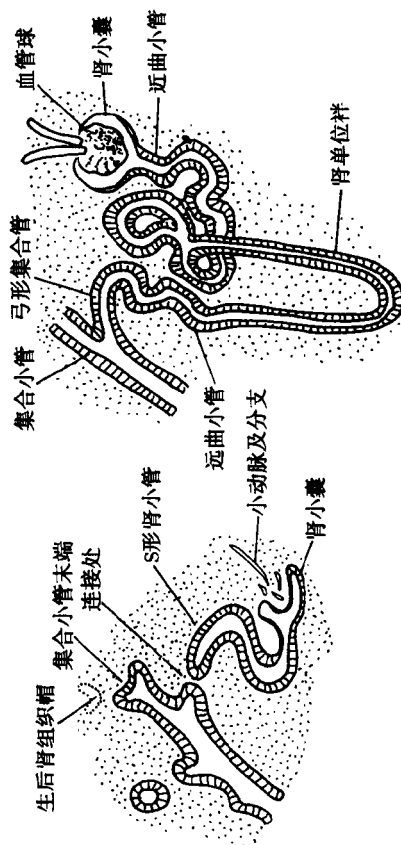


图1-1 集合小管的生长与肾单位的发生

球毛细血管发生有意义的改变，即内皮细胞开始变一层扁平的细胞层，同时内皮细胞的膜孔清楚可见，内皮细胞表面仅有极少量的阴离子位点，从第Ⅲ期到第Ⅳ期，内皮孔的总面积可增加6倍，到成人时更可大量增加，但孔形成的机制目前尚不清楚。

1. 肾小球基膜：在肾小球的发育中，肾小球的基膜可发生某些形态学上的变化，即二层分离的基膜融合，其厚度和总面积增加，阴离子位点表达。肾小球基膜厚度逐渐增厚，以第Ⅳ期到成人增加最快，人肾小球基膜的厚度增加从出生时的100nm到3岁时为300nm，伴随基膜厚度的增加，这种结构的总表面积也大量增加。肾小球基膜其他的成熟变化是出现阴离子位点的表达，发育中的肾小球基膜阴离子位点在第Ⅱ期开始表达，第Ⅳ期呈现阴离子位点表达明显增多。

2. 系膜细胞：系膜细胞最先由 Zimmermann 描述，但很少描述这种细胞的发生发育特征。在第Ⅱ期的肾单位的裂缝原基处可见到系膜细胞和内皮细胞。在出生后的发育中，系膜细胞大小和数量增加。

（二）肾小管

1. 近端小管（proximal tubule）：近端小管细胞出现成熟性的变化是细胞形态不一，顶部和基底微绒毛较细并伴有酶的成分；线粒体的数量和大小增加；细胞之间的紧密连接扩大；细胞质内溶酶体增多；小管的直径和长度逐渐增加，肾发生的末期近端小管不断增加，出生时肾脏外皮质近端小管长度约12.6 μm ，18岁时是21.68 μm ，成人（35岁）是21.5 μm 。人肾脏出生时呈现小管长度的多向性，如不断从外皮质向内皮质伸展，人的肾脏近曲小管长均匀一致是在1个月龄时完成的，所有肾单位呈现长度比例一致。

2. 髓袢：髓袢最早的细胞原基是弱嗜碱性，位于Ⅲ期近端小管的远端，细胞呈立方形，核大和少量胞浆。同时未来的

升支位于近血管极并定向于一个水平面，这个位置将形成致密斑。

3. 远端小管 (distal tubule): 直到第Ⅲ期肾单位较远端段能够与较成熟的近端小管相区别，这些肾单位远端细胞较Ⅱ期类似的细胞有一个扁平核和较小的顶部小泡。这些细胞在第Ⅳ期发生显著变化，例如人肾单位远端小管能够分成升支、致密斑和集合小管。致密斑的细胞较其余远端小管内衬细胞呈明显增高，远端小管的管内直径明显增加，从升支 ($12.0\mu\text{m}$) 增加到远端小管 ($27\mu\text{m}$)。整个相连的各段源于S型管，弓形区是源于输尿管芽，在第Ⅱ期时，将来的远端小管连接一个末端壶腹，并且可确定它们腔的连续性。通常一个肾单位连接到一个壶腹，且呈现肾单位的连续性发生，不同阶段各种肾单位的连接段开放进入相同末端壶腹。

第二节 肾脏的解剖

【肾的形态】

肾 (kidney) 位于腹后壁，脊柱的两侧。左、右各一，形似蚕豆。新鲜肾呈红褐色。正常成年男性肾平均长约10cm，宽约5cm，厚约4cm，平均重量约为134~148g。一般男性肾略大于女性肾。肾可分上、下两端，内、外两侧缘和前、后两面。上端宽而薄；下端窄而厚。肾的前面较凸，朝向前外侧；肾的后面较平，肾贴腹后壁。外侧缘凸隆；内侧缘中部凹陷，是肾的血管、淋巴管、神经和肾盂出入的部位，称肾门 (hilum renis)。肾门向肾内续于一个较大的腔，称肾窦 (sinus renalis)，由肾实质围成，窦内含有肾动脉、肾静脉的主要分支和属支、肾小盏、肾大盏、肾盂和脂肪组织等 (图1-2)。