

Shenzangbingxue



肾脏病学

江苏科学技术出版社

肾脏病学

钱桐荪 主编

黎磊石 钱桐荪 等编著
陈梅芳 卢君健

出版：江苏科学技术出版社

发行：江苏省新华书店

印刷：南通韬奋印刷厂

开本 787×1092 毫米 1/16 印张 36 字数 886,000

1981年6月第1版 1981年6月第1次印刷

印数 1—2,610 册(平装)
1—2,320 册(精装)

书号 14196·069 定价 3.46 元

责任编辑 胡明琇

前 言

肾脏疾病是国内外的常见病和多发病，其发病率约在人口的10%以上，每年每百万人群中约有96~100人由肾脏病变发展到肾功能衰竭而死亡，因此对人类的威胁甚大，尤其是儿童及青壮年。近十几年来，随着医学科学技术的迅速发展，人们对肾脏疾病的研究工作也取得了显著成绩。肾脏病学已从临床医学中派生出来，成为医学科学中一个独立的学科分支。

我国肾脏病学的发展历史虽然较短，但近几年来进展甚快。许多先进技术已应用于诊断与治疗。为了给从事肾脏疾病的临床和科研工作的人员提供一本比较全面的肾脏病参考书，我们根据国内外的科研成果，结合自己的临床经验编成本书。全书分三个部分，共二十五章。第一至八章为总论部分，第九至十八章为原发性肾脏疾病，第十九至二十五章为继发性肾脏疾病。书末附有两个专题，分别介绍了肾上腺皮质激素、免疫抑制剂在免疫性肾小球疾病中的应用，以及利尿剂在肾脏病中的应用。考虑到本书主要是供内、儿科医师、有关的研究人员参考，故书中对基础理论及内、儿科肾脏疾病写得比较详细，而且包括了祖国医学对肾脏疾病的认识和处理；至于泌尿外科的肾脏疾病则较简略。

参加本书编写工作的有上海第二医学院附属第三人民医院陈梅芳、张庆怡等，中国人民解放军南京军区总医院黎磊石、张训等，上海第一医学院附属华山医院陈泽霖，苏州医学院附属医院卢君健，南通医学院及附属医院钱桐荪、瞿敬贤等。由于我们水平有限，书中难免存在某些缺点，欢迎读者指正。

钱桐荪

一九八〇年六月

目 录

第一章 肾脏的结构	1
第一节 肾脏的一般结构.....	1
第二节 肾脏的微细结构.....	2
第二章 肾脏生理	14
第一节 尿的生成.....	14
第二节 肾脏对各类物质的排泄.....	19
第三节 肾脏在酸碱平衡中的作用.....	44
第四节 肾脏循环和肾脏对全身血压的调节功能.....	54
第五节 肾脏的内分泌功能.....	61
第三章 肾脏疾病实验室检查的临床意义	69
第一节 尿液检查.....	69
第二节 肾脏功能试验.....	76
第三节 有关肾脏疾病的特殊生化检查.....	86
第四节 肾脏X线检查.....	99
第五节 肾脏超声检查.....	106
第六节 肾脏同位素检查.....	110
第七节 肾穿刺活组织检查.....	118
第四章 急性肾功能衰竭	123
第一节 急性肾功能衰竭的病因分类.....	123
第二节 急性肾功能衰竭的病理改变.....	125
第三节 急性肾功能衰竭的发病机理.....	126
第四节 急性肾功能衰竭的病理生理学.....	130
第五节 急性肾功能衰竭的临床表现.....	132
第六节 急性肾功能衰竭的诊断.....	136
第七节 急性肾功能衰竭的预防.....	140
第八节 急性肾功能衰竭的治疗.....	144
第九节 急性肾功能衰竭的预后.....	153
第五章 慢性肾功能衰竭	156
第六章 透析疗法	177
第一节 腹膜透析.....	177
第二节 血液透析.....	184
第七章 肾移植的内科有关问题	199
第八章 祖国医学对肾脏疾病的认识和治疗	215
第九章 肾小球疾病	223
第一节 肾小球疾病的病因学.....	223

第二节	肾小球疾病的发病机理	224
第三节	肾小球疾病的病理及分类	233
第四节	肾小球疾病的主要临床表现及分类与病理的关系	240
第五节	原发性肾小球肾病(类脂性肾病, 微小病变型肾病)	245
第六节	急性肾小球肾炎	253
第七节	急进性肾小球肾炎	263
第八节	慢性肾小球肾炎	268
第九节	隐匿性肾炎(无症状性蛋白尿及/或血尿)	282
第十节	肾病综合征	292
第十章	肾小管疾病	306
第一节	肾小管疾病的病因	306
第二节	氨基酸、糖、嘌呤及其他中间代谢产物运输异常所引起的肾小管疾病	307
第三节	电解质运输异常引起的疾病	313
第四节	酸碱平衡调节障碍引起的疾病	317
第五节	尿浓缩功能障碍性疾病	321
第十一章	间质性肾炎	323
第一节	概论	323
第二节	各论	328
	坏死性乳头炎	328
	药物过敏性急性间质性肾炎	330
	镇痛剂肾病	331
	铅中毒肾病	332
第十二章	尿路感染	334
第一节	非特异性尿路感染	334
第二节	黄色肉芽肿性肾盂肾炎	362
第三节	肾脓肿及肾周围脓肿	363
第四节	尿路寄生虫病	364
第五节	尿路霉菌病	366
第十三章	肾结核	370
第十四章	肾结石	380
第十五章	肾肿瘤	389
	肾盂癌	395
	肾母细胞瘤(Wilms瘤)	396
	肾下垂	398
第十六章	梗阻性肾病	400
第十七章	肾性高血压	404
第一节	肾血管性高血压	404
第二节	肾实质性高血压	416
第三节	肾小球旁细胞瘤	424

第十八章 遗传性肾脏疾病	428
第一节 遗传性肾脏疾病的分类.....	428
第二节 肾脏的多囊性疾病(多囊肾).....	428
第三节 肾髓质小囊肿性疾病.....	432
肾髓质囊肿病.....	432
肾髓质海绵肾.....	433
第四节 遗传性肾炎.....	434
第五节 先天性肾脏畸形.....	436
第十九章 结缔组织病与肾脏	439
第一节 系统性红斑狼疮与肾脏.....	439
第二节 结节性多动脉炎及其类似疾病的肾脏损害.....	443
原发性结节性多动脉炎.....	444
过敏性血管炎.....	446
韦格内氏恶性肉芽肿病.....	447
变态反应性肉芽肿性血管炎.....	448
第三节 系统性硬皮病.....	448
第四节 类风湿性关节炎.....	449
第五节 过敏性紫癜.....	450
第六节 出血性肺肾综合征.....	451
第七节 溶血性尿毒症性综合征.....	453
血栓性血小板减少性紫癜.....	453
第八节 干燥综合征.....	454
第二十章 肝脏疾病与肾脏	456
第一节 乙型肝炎免疫复合体肾炎.....	456
第二节 肝肾综合征.....	458
第二十一章 心血管疾病与肾脏	465
第一节 充血性心力衰竭时的肾功能障碍.....	465
第二节 高血压性肾脏病.....	468
第三节 亚急性细菌性心内膜炎引起的肾炎.....	470
第二十二章 代谢性疾病与肾脏	472
第一节 糖尿病性肾病.....	472
糖尿病性肾血管病变.....	472
肾盂肾炎和肾乳头坏死.....	477
第二节 淀粉样肾病.....	478
第三节 尿酸肾病.....	482
第四节 高钙性肾病.....	487
第五节 缺钾引起的肾脏病变.....	491
第二十三章 血液病、肿瘤与肾脏	495
第一节 镰状细胞性肾病.....	495

第二节	新生物引起的肾脏病	498
第三节	多发性骨髓瘤的肾脏病变	501
第四节	淋巴瘤和白血病所致肾脏病	506
第五节	异常蛋白血症所致的肾脏病变(单株球蛋白病和冷球蛋白血症的肾脏病)	509
	巨球蛋白血症的肾脏病	509
	良性单株球蛋白病的肾脏病	510
	冷免疫球蛋白血症所致肾脏病	511
第六节	放射性肾炎	515
第二十四章	妊娠与肾脏病变	521
第一节	妊娠期的有关肾脏生理变化	521
第二节	妊娠中毒症	522
第三节	妊娠并发肾盂肾炎	528
第四节	妊娠并发急性肾功能衰竭	529
第五节	妊娠合并肾小球肾炎	530
第六节	先兆子痫并发肾病综合征	531
第七节	妊娠合并结缔组织疾病	531
第八节	妊娠合并肾结石	531
第九节	肾移植后的妊娠问题	532
第二十五章	各种药物与肾脏	534
第一节	总论	534
第二节	镇痛剂引起的肾脏损害	535
第三节	维生素类引起的肾脏病变	537
第四节	抗菌素及化学治疗剂引起的肾脏病变	537
第五节	麻醉药引起的肾脏病变	542
第六节	抗癫痫药引起的肾脏病变	544
第七节	利尿剂引起的肾脏病变	544
第八节	口服降血糖药物引起的肾脏病变	546
第九节	螯合剂引起的肾脏病变	546
第十节	抗凝剂引起的肾脏损害	547
第十一节	抗纤溶药物与抗凝剂的对抗药物引起的肾脏损害	547
第十二节	造影剂引起的肾脏损害	547
附录一	肾上腺皮质激素及免疫抑制剂在免疫性肾小球疾病中的应用	549
	肾上腺皮质激素的临床应用	549
	细胞毒药物的应用	553
	消炎痛	556
附录二	利尿剂在肾脏病中的应用	557

第一章 肾脏的结构

第一节 肾脏的一般结构

肾实质可分为色深的皮质和色浅的髓质两部分(图1.1)。皮质位于肾实质表层,厚度约5毫米,富有血管,新鲜标本呈红褐色,内有细小的红色点状颗粒,主要由肾小体和肾小管构成。髓质位于皮质的内层,约占肾实质的2/3,血管较少,呈淡红色,主要由8~18个肾锥体构成。肾两端的锥体较大,称为极锥。肾锥体呈圆锥形,结构致密而有光泽,含有许多颜色较深的放射状条纹,从肾乳头向皮质扩展。条纹是由肾直小管和血管平行排列而成。根据肾直小管的结构特点和位置,可将肾锥体分为内带和外带两部。外带较宽,条纹较密,呈暗褐色。外带又可分为外层和内层。内带较窄,条纹较疏,呈浅褐色,近肾乳头处色更浅且有光泽。肾锥体近皮质的宽大部分名为锥体底,与皮质分界不清。自髓质作放射状伸入皮质的条纹称髓放线或髓质突,是由聚集的肾直小管所形成。髓放线之间的皮质呈颗粒状,称为皮质迷路,内含肾小体和肾曲小管。每个髓放线及其附近的皮质迷路组成一个肾小叶。小叶之间有纵行的小叶间血管。肾锥体尖端钝圆,突入肾小盏内,名肾乳头。每肾有7~12个肾乳头。肾乳头上有10~30

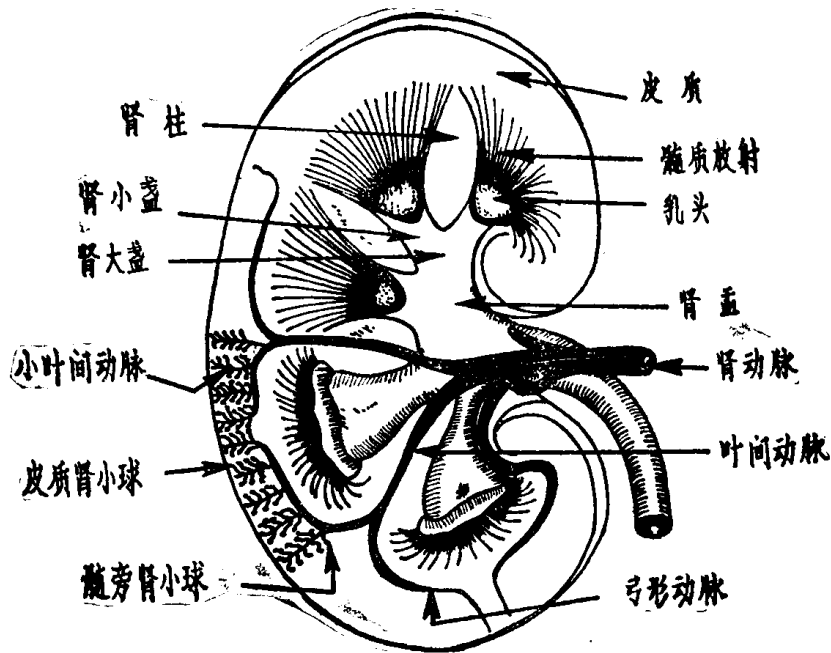


图 1.1 肾脏的切面

个小孔,名乳头孔,为乳头管的开口。乳头孔排列成筛状,又名筛区。肾内生成的尿液,即经筛区进入肾小盏。锥体之间有皮质伸入,称为肾柱,内含叶间动脉和静脉。每个肾锥体及其周围的

皮质,总称肾叶。每个肾有16~18个肾叶。由肾实质在肾门内围成的腔隙,称肾窦。窦中有肾动脉、肾静脉、淋巴管、神经、肾小盏、肾大盏和肾盂等通过,其间充填有脂肪组织。肾小盏为漏斗形膜管,约共7~8条,包绕着肾乳头。有时一个肾小盏可包绕2~3个肾乳头,故肾小盏数目较肾乳头为少。相邻的肾小盏合并成2~3条较大的膜管,名肾大盏。肾大盏再合并成一条漏斗状的扁囊,叫肾盂,出肾门后移行于输尿管。肾盂的容量,成人约为3~10毫升。

第二节 肾脏的微细结构

肾脏主要由肾小体、肾小管、集合管和少量结缔组织所组成。肾小体由一团毛细血管簇所形成的肾小球和包绕其外的肾小囊所构成。肾小管是一条细长而弯曲的上皮小管,其起始部膨大形成肾小囊,另一端伸出并在肾小体附近盘曲,形成近曲小管。近曲小管自皮质直行向下入髓质,为髓袢降支厚壁段。其后管壁渐变薄,管径渐变细,在髓质内返折上升形成髓袢细段(薄壁段)。髓袢升支入皮质后,管径变粗并迂回盘曲在肾小体附近,形成远曲小管。远曲小管末端汇入集合管。集合管沿髓放线自皮质入髓质,末端经乳头管开口于肾盏(图1.2,表1.1)。

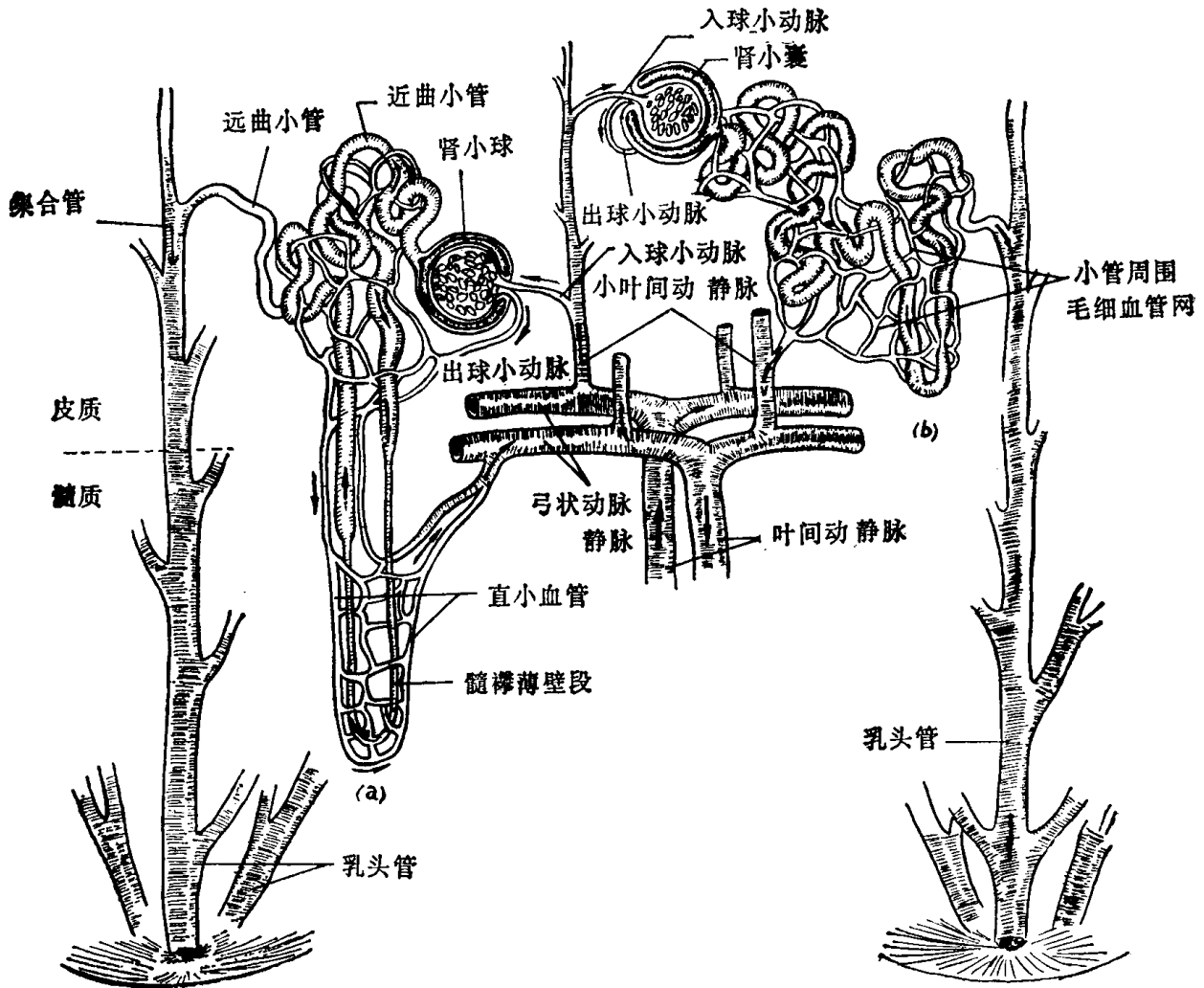
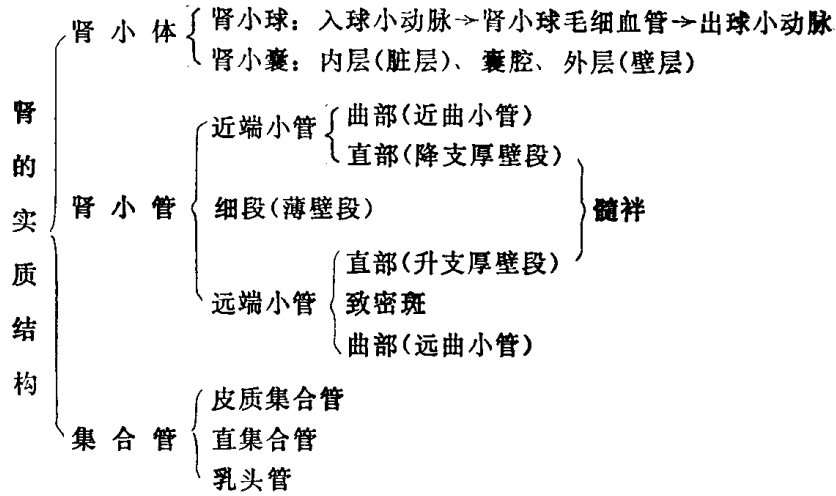


图 1.2 肾单位及肾血管
(a) 髓旁肾单位 (b) 皮质肾单位

表 1.1 肾的实质结构



一、肾单位

肾单位是肾脏结构与功能的基本单位。每一个肾脏约有100多万个肾单位。一般在生后数月内,肾单位的数量逐渐增加,至成年后即行停止。肾脏有很大的代偿能力,即使切除一侧肾脏,另一侧肾脏仍能完成生理功能。此时肾小管出现代偿性肥大,但未见有肾单位增生的现象。

肾单位由一个肾小体及相连的一条细长的上皮性肾小管所组成。肾小管按其结构和功能可依次分为近端小管、细段和远端小管三大部分。近端小管和远端小管都可分为曲部和直部两段。

肾小体位于皮质迷路。近端小管曲部在肾小体附近盘曲。近端小管直部、细段和远端小管直部,构成一个U形的祥状结构,称为髓祥。髓祥在髓放线内,并伸入髓质;按其行走方向可分为降支和升支两部分。升支与远端小管曲部相连,后者亦盘曲在肾小体附近。

根据肾小体在皮质内的位置,肾单位又分为浅表肾单位(常被称为皮质肾单位)和髓旁肾单位。浅表肾单位位于皮质外周,其髓祥短,只伸到髓质外带,其细段很短。髓旁肾单位的肾小体靠近髓质,其髓祥长,伸至髓质内带,具有相当长的细段。髓旁肾单位约占肾单位总数的14%。位于皮质中部的肾单位,其结构特点介于上述两型之间。

(一)肾小体 分布于皮质迷路和肾柱

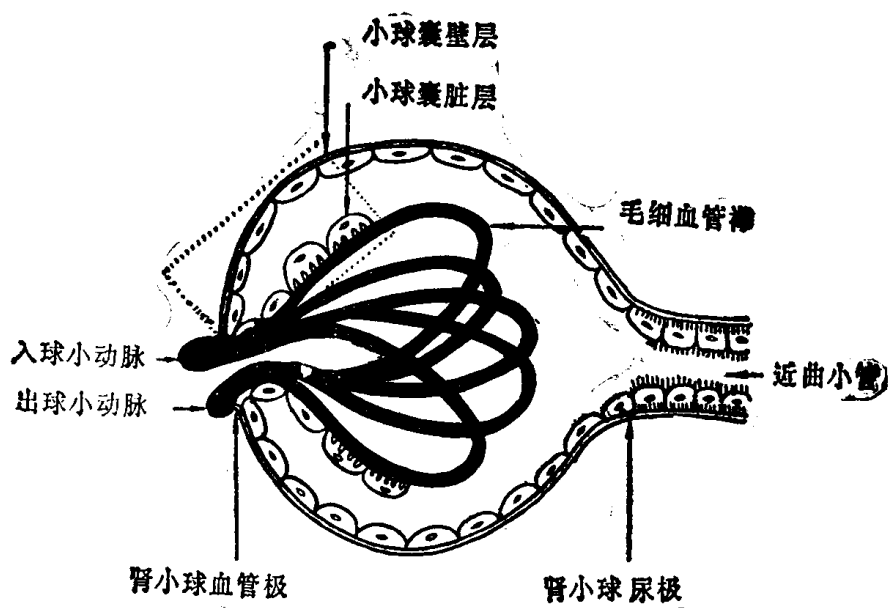


图 1.3 肾小球内部结构

内，由肾小球和肾小囊两部构成。肾小体呈圆形或椭圆形，直径为150~250微米。近髓质者体积较大。每个肾小体的一侧，都有血管极，为肾小球的血管出入之处。血管极的对侧，称尿极，为肾小囊与肾小管相接之处(图1.3)。

1.入球小动脉 入球小动脉壁由内皮细胞、明显的中层平滑肌细胞和一些血管周围细胞组成。在入球小动脉距肾小球血管极约30~50微米处，中层肌细胞改变了肌肉细胞的性状，而成为上皮样细胞，称为球旁细胞。球旁细胞与肾小球毛细血管的内皮很靠近，同时这段小动脉壁又紧靠致密斑。球旁细胞多呈长椭圆形，核为圆形或卵圆形，细胞核较大，染色质细小，细胞质丰富，内含类似平滑肌肌原纤维的原纤维束。电镜下粗面内质网及核蛋白体较丰富，高尔基复合体发达，含有许多中等电子密度的有膜包裹的大颗粒。上述结构特点说明球旁细胞是具有分泌功能的细胞。荧光免疫方法证明颗粒中含有肾素。肾素由粗面内质网制造，运到高尔基复合体形成分泌颗粒，经胞吐作用分泌到细胞外。距离近曲小管最远的球旁细胞不含分泌颗粒和原纤维束。

2.肾小球 由一团毛细血管网构成，周围有肾小囊包裹。肾小球为一超滤装置，因此它的表面积大小在尿的形成中是一个重要的因素。人类两侧肾脏的总滤过面积与体表面积相近，约为1.5平方米。入球小动脉进入肾小体后分成4~5支，每支又继续分成许多祥状的毛细

血管小叶，各小叶的毛细血管汇合成出球小动脉，由血管极出肾小体。有人在注射标本上发现入球小动脉入肾小球后，先分成数支，各支再分成细的小支，各小支间有互相吻合的现象，各小叶之间也偶见吻合(图1.4)。肾小球毛细血管壁由三层构成，内层是内皮细胞，为

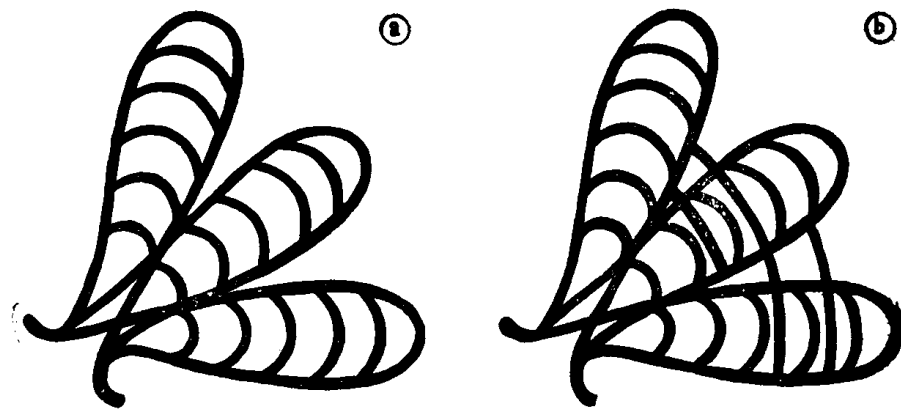


图 1.4 肾小体内毛细血管祥的结构

(a) 毛细血管祥之间互不相通 (b) 毛细血管祥之间存在吻合支

入球小动脉中内皮细胞层的直接继续；中间是一层较为均匀完整的基膜；毛细血管外面覆盖着一层上皮细胞，为肾小囊的脏层。在毛细血管祥之间，还有第四种组织成分——系膜细胞。现分述如下：

(1)肾小球的内皮层 毛细血管的内皮细胞呈扁平梭形，核大而向管腔突出，核的周围包有一层极薄的胞浆，并向周围延伸。胞浆内有少数线粒体，一个高尔基复合体及数量不等的核蛋白体颗粒。电子显微镜下，可见内皮细胞上有许多圆形小孔(或称窗孔)，孔径大小不等，多为500~1500 Å (1 Å = 10⁻⁸厘米)，孔距为400~1000 Å，小孔总面积约占内皮细胞表面积的30%。小孔排列整齐，呈筛状，并盖有一层极薄的隔膜。隔膜由细胞膜外层延续而来，在肾小球过滤过程中起着防止大分子物质通过的作用。

(2)基膜 毛细血管周围有一层薄而连续不断的基膜。基膜位于毛细血管内皮细胞和足细胞的次级突起之间，是内皮细胞和足细胞(上皮细胞)的共同基膜。基膜可分为三层，即电子密

度较大的致密层或中心层和电子密度较小的内疏松层和外疏松层。基膜由无定形物质和埋于其中的纤丝网组成，厚度为3000 Å左右(成人)。但随年龄和病理状况而有变化。老年人的基膜厚于幼儿。基膜对小球的滤过作用有极为重要的意义。正常情况下，它可限制大型血浆蛋白分子滤过。但在病理状态下，如慢性肾小球肾炎时，基膜有缺损，大分子物质可以通过。在老年性高血压、动脉粥样硬化及糖尿病患者中，基膜明显增厚，这可引起肾小球滤过成分和数量的改变。基膜为水合凝胶性质，含有丰富的羟赖氨酸类胶质蛋白质、葡萄糖、半乳糖、富于羟脯氨酸的非胶原性糖肽、甘露糖、岩藻糖和唾液酸等。唾液酸含有许多离子基团，这些离子基团与基膜带负电荷有关。基膜的组成成分，如胶质成分有利于水分及溶质的停留、流动和扩散，也可限制一定的分子通过。近年来发现，基膜在正常情况下不断更新。贴于基膜外的足细胞具有发达的高尔基复合体、粗面内质网和大量的游离核蛋白体等，是具有合成功能的细胞，它可以不断产生新的基膜成分。上皮细胞有变化时，往往基膜也有所反映，而陈旧的基膜则被系膜细胞所清除。这两种细胞协同活动，使基膜得以不断更新。

(3) 肾小球的外皮层 基膜的外层为上皮细胞所覆盖，后者构成肾小囊的脏层(内层)。电子显微镜下可见其细胞数目为内皮细胞的十倍左右。上皮细胞的胞核表面有明显皱襞，核呈圆形位于中央，胞浆的高尔基复合体发达，内质网有扩大池，有平行排列的微丝以及粘多糖和5-核苷酸酶。粘多糖有亲水性，促使滤过物扩散入上皮细胞内。5-核苷酸酶可使上皮细胞收缩，扩大裂隙，滤液可自此进入囊腔。上皮细胞胞体呈星形，具有反复分支的突起，故又称足细胞。从胞体伸出的数个突起称为初级突起，它们的宽窄极不一致，向各方面伸出，末端偶尔增宽，形成不规则的扩展板。从初级突起发出的分支称为次级突起，其末端也可成为不规则的扩展板。次级突起偶尔再分支形成第三级突起，其大小、形状更不规则。初级、次级和第三级突起又各发出许多短而薄的突起，伏于毛细血管壁上，这种突起称为终末突起，相当于“足突”，其长度、宽度和形状都很不一致，可呈棍棒状、扭曲状、甚至分支状。次级突起和终末突起可互相交叉，但大多数作者认为同一细胞的终末突起不互相交叉。交叉的突起覆盖于基膜上。足突均被一富含唾液酸的糖蛋白薄层所覆盖，并带有负电荷。负电荷可使相邻的足突突起间的空隙呈细长形，称为裂孔或裂隙，宽约100~400 Å，长200~900 Å。有人认为裂隙上覆有一层薄膜，称为裂隙滤过膜，厚约60 Å，其中有40×140 Å的小孔，覆有一层薄的糖蛋白衣。裂隙的大小关系到滤液分子的通过。足细胞可随时调节裂隙大小。突起胀大时，裂隙缩小，突起收缩时，裂隙加大。足细胞还具有吞饮作用，吞进蛋白及其他物质，可防止一部分有用成分和蛋白质的丢失。某些疾病或代谢机能障碍(如局部缺血)，会影响足细胞的功能，有时裂



图 1.5 肾小球毛细血管(大鼠)E.M. × 10,000
 1. 毛细血管腔 (10微米宽) 4. 肾小球滤过膜
 2. 内皮细胞核 5. 肾小囊腔
 3. 上皮细胞核 (足细胞) 6. 系膜细胞



图 1.6 肾小球滤过膜的微细结构(大鼠)
E.M. × 20,500

- | | |
|------------|------------|
| 1.肾小球毛细血管腔 | 6.基膜 |
| 2.肾小囊腔 | 7.足细胞的大胞质突 |
| 3.滤过膜的横切面 | 8.足细胞的小胞质突 |
| 4.滤过膜的斜切面 | 9.胞质突的相互交错 |
| 5.内皮及其小孔 | 10.裂隙 |

隙加大而出现蛋白尿。肾病患者,除去基膜增厚或部分缺损外,足细胞的小突起可消失,大突起并合,细胞内出现空泡和透明颗粒,类脂蓄积,核固缩,这时大分子物质易于通过,所以足细胞突起是一个重要的滤过装置。高倍镜下,可见足细胞突起上有长为0.1微米、直径为0.02~0.2微米的小桥,形成与邻近突起的连接,可能相当于通常所称的“闭锁连接”(close junction)。足细胞胞体与基膜之间通常相距1~2微米,并通过突起依附于基膜。足细胞的突起和毛细血管之间存在着间隙,称足细胞下间隙,其中充满肾小球的滤过液(图1.5, 1.6)。

毛细血管内的物质从血液滤过到肾小囊必须通过三层结构,即有孔的内皮、基膜和足细胞之间的裂隙。这三层结构组成肾小体的滤过膜。每一层都能限制一定大小的物质通过,对血液有滤过作用。原尿就是血浆通过滤过膜到达肾小囊的液体。

内皮层的小孔看来只能阻止血细胞和血浆中大颗粒成分的通过。基膜是覆盖在毛细血管外面的一层连续性结构,在阻止大分子物质滤过方面是重要的。基膜是一重要滤器,但有学者提出足细胞的重要性可能更大。他们的根据是用不同的颗粒性示踪物质所作的实验。例如使用分子量为40万的铁蛋白作为示踪物质,给实验动物注射时,即可见到铁蛋白很容易通过内皮层小孔,但只有少量铁蛋白以渗透方式通过基膜。分子量为16万的髓过氧化酶能通过内皮并穿过基膜,但被上皮的裂隙所阻。而分子量为4万的辣根过氧化酶则可顺利通过三层,到达肾小球囊腔。他们认为实验结果说明外皮裂隙只可通过分子量为4万的物质而阻拦分子量为16万的物质,因而是最重要的屏障。但近来许多学者反对这种意见,他们用不同分子量的葡聚糖作实验,发现被阻留的葡聚糖均停留于基膜下,因而认为还是基膜是最主要的滤过屏障。此外,近来还证实,影响肾小球滤过膜通透性的不仅仅是孔隙的直径和滤过物质分子量的大小,还与滤过膜表面所带电荷以及肾血流情况有关。

(4)系膜(mesangium) 肾小球毛细血管祥的壁层由内皮细胞、足细胞、基膜和没有细胞存在的间隙(称为小球毛细血管间隔)构成。这个间隔被基膜划分成两个部分:上皮细胞和基膜之间的部分,称为上皮细胞下区(subepithelial zone);内皮细胞和基膜之间的部分,称为内皮细胞下区(subendothelial zone)(图1.7)。内皮细胞下区内有系膜组织。系膜是位于肾小球毛细血管祥中轴区中心部位的一种特殊类型的间充质组织。以往认为肾小球是成簇的毛细血管祥凸入肾小管盲端发育形成的,并由此联想到胚胎小肠祥凸入腹膜腔后形成的肠系膜,因而设想肾小球毛细血管祥也具有系膜样结构。系膜也称为肾小球毛细血管系膜,由间充质细胞和充填于其间的系膜基质所组成。这种间充质细胞也称为系膜细胞(或血管系膜细胞、球内

系膜细胞、毛细血管间细胞或深部内皮细胞)。系膜与入球、出球小动脉壁中部分平滑肌细胞相连续,并在解剖和机能上与平滑肌细胞具有一致性。事实上,上述连续性存在于整个肾小球中,因为系膜细胞之间是互相连续的。



图 1.7 肾小球毛细血管的两个模式图,表明系膜和毛细血管壁的其他结构之间的关系
系膜细胞(方点)位于“肾小球毛细血管间隔(GCS)”中的“内皮下区”,箭头指处为系膜中的伪足。1.“上皮细胞下区”;2.基膜;3.“内皮细胞下区”;CL为肾小球毛细血管腔;US为肾小囊腔;A~E表示图中所示的各个切面。

系膜细胞位于肾小球的中轴区,通过肾小球血管极与肾小球旁器中的系带细胞相连接。它们分布于毛细血管簇中毛细血管之间。在每个毛细血管切面上均可见具有小孔的内皮细胞和在外周完全包围内皮的基膜,但是这个血管簇的几个毛细血管之间并无基膜或上皮细胞的足突存在,这一区域中所看到的是埋于基质中的系膜细胞(图1.8)。

系膜细胞不同于内皮细胞,它具有偶尔在入球小动脉平滑肌细胞中见到的那种胞质突(伪足),呈星状。有时胞质突可以从内皮细胞之间穿过并伸至毛细血管腔,成为毛细血管内隆起。细胞核呈卵圆形或具有切迹的不规则形状。细胞质中可见到小泡、空泡、胞质体和糖原颗粒。也可经常见到呈有丝分裂的系膜细胞。系膜细胞通过微小间隙互相连接。

系膜细胞具有多方面的作用,其重要性日益为人们所重视。根据研究观察并推断,系膜细胞的作用有:

①收缩作用:系膜细胞的胞质中存在收缩性纤维丝,由密度较大的小体固定于细胞膜上。系膜细胞的收缩性可增强小动脉中层组织的收缩作用,还可控制小球内的血液分流,从而调节整个肾小球的血压和滤过率。②支持作用:根据系膜细胞所在部位,推测它对毛细血管壁

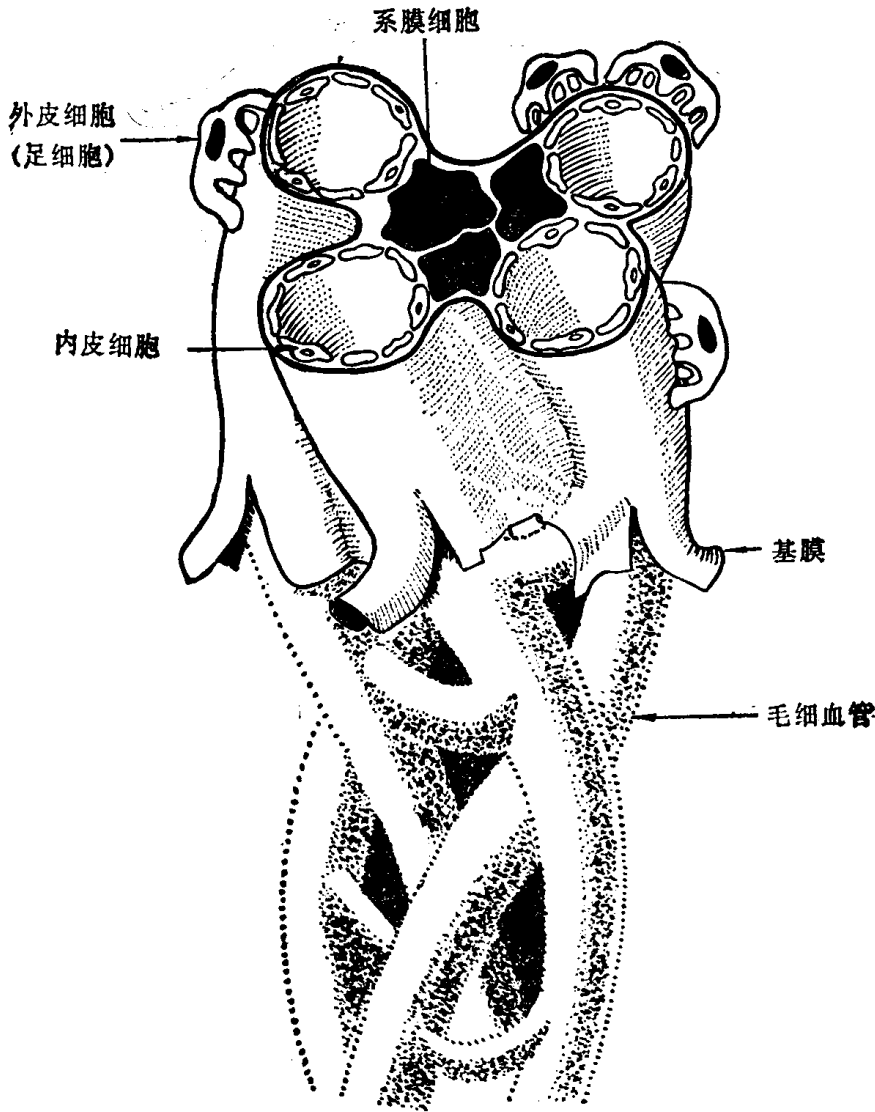


图 1.8 肾小球毛细血管与系膜的关系
基膜包住外围，内皮于中心处直接与系膜接触。

有一定的支持作用。③感受器作用：胞质突能对小球袢中的渗透压变化起反应，起到局部性的化学感受器、渗透压感受器和压力感受器的作用。④胶原纤维和基质成分的合成和沉积作用。⑤阿米巴运动：系膜细胞存在变化着的胞质突起。⑥系膜细胞中可见到有丝分裂现象，说明其有增生作用。⑦具有相同于小球旁器中颗粒细胞那样的分泌作用，分泌肾素等物质。⑧吞噬作用：系膜细胞具有吞噬能力，可清除滤过时被阻留在基膜上的大分子物质和蛋白质，如牛血清蛋白、蛋清、聚合丙种球蛋白。此作用与固定的巨噬细胞、肝内枯否氏细胞和肺内尘细胞的作用颇为相似。

正常情况下基膜中也可见到免疫复合物的沉积。肾小球炎症时，系膜细胞增生。增生性肾小球

肾炎中系膜细胞也能清除毛细血管壁层中各种沉积物。Portch 和 Williams 观察了膜性肾小球肾炎患者的肾脏活检组织，进一步肯定了系膜细胞清扫异物的作用，并发现疾病的严重程度不同，系膜细胞的数量、形态及功能状态也有所不同。因此设想可以根据系膜细胞的上述变化来判断疾病的严重程度。

Portch 和 Williams 还根据功能状态和形态特点将系膜细胞分为三种：①静止的系膜细胞：核的形态不规则，有时呈深凹状。胞质为中等电子密度。高尔基复合体粗面内质网贫乏。胞质中还有其他细胞器，其中包括类似溶酶体的致密体。致密体主要位于核旁胞质和较大的胞质突起中。②高度活跃的系膜细胞：根据细胞质的色泽深浅，分为淡色和深色两种。淡色高度活跃的细胞具有圆形的核和较粗的细胞突起，这些突起有时伸至毛细血管袢的周围，核糖体丰富，致密体数量多，并具有一般吞噬细胞的特点。淡色细胞一般存在于细胞大量增生和有大量补体沉积的活检标本中。深色高度活跃的细胞，胞质致密，细胞突起变细并且弯曲，这些突起大多位于毛细血管袢的中央区，核的密度增加，形状不规则，致密体比淡细胞少。这种

细胞在系膜细胞呈中度增生的情况下最为多见。深色细胞除有吞噬作用外，还有分泌系膜基质的作用。③暗系膜细胞(dark mesangial cell)细胞核十分致密，边缘呈锯齿状。胞质中有肿胀的线粒体。这可能是一种退化变性的细胞。

系膜基质性质均匀，与基膜的电子密度相同，充满于系膜细胞、内皮细胞和基膜之间的空隙，并依附于内层基膜。基质的结构类似基膜，但来源各不相同。基质有纤丝结构，并含有大量肌动球蛋白，而基膜却具有较多的胶原蛋白。由毛细血管壁滤过的大分子物质很容易通过系膜基质。基质并具有对某些蛇毒敏感的特点。

系膜细胞表面存在依赖于 ATP 的肌动球蛋白，可以控制细胞粘连、凝聚和运动。基质中的收缩性蛋白质也可能与上述的粘连、凝聚和运动有关。这一现象也与系膜细胞的阿米巴样运动以及系膜细胞通过间隙进行连接有关。

肾小球毛细血管袢并不是一种固定不变的结构。血压的变化、毛细血管壁紧张性的变化和滤过率都可以影响血管的口径和弯曲，从而影响它们的空间位置。不同部位的肾小球事实上是经常发生变化的一种动态性结构。正常情况下，尤其是病理状态时，系膜细胞或基质的位置往往可以有很大的变化。

肾小囊外层(壁层)由单层扁平上皮细胞构成。细胞界限清晰，上皮下亦有一层基膜。

3. 出球小动脉 肾小球毛细血管最后汇合成出球小动脉。出球小动脉具有平滑肌小动脉的典型结构。皮质肾单位中，出球小动脉的管径略小于入球小动脉。每一条出球小动脉离开皮质肾小球后，其口径很快就缩小，分支成为无数自由吻合的肾小管周围(管周)毛细血管网，不规则地排列于肾皮质部分，形成皮质血管床。管周毛细血管为一层薄的基膜所围成，紧贴肾小管的基膜，其间隙极小，这些都有利于形成肾小管细胞与血液之间的物质交换。肾皮质细小的毛细血管演变为静脉毛细血管，后者在离开皮质时进入口径逐渐变粗的静脉。

髓旁肾单位的出球小动脉很快就进入髓质，形成直小血管系统。

(二)肾小管 肾小管为一条细长的单层上皮管道，依次分为近曲小管、髓袢降支、升支和远曲小管。整个肾小管和集合管外都包有一层完整的基膜。基膜为不定形物质、成纤维细胞和纤维组成。

1. 近端小管 在肾小体尿极处，肾小囊壁层上皮与肾小管上皮相延续。两者相连处管径略窄，形成颈部，后者与近端小管相连。近端小管长度约占肾单位总长度的一半左右。根据其走行，可把近端小管分为两部分：第一段为近端小管曲部，在其所属肾小体附近盘曲，尔后进入髓放线，至髓质外带形成第二段，称为近端小管直部，亦即髓袢降支的厚壁段。

正常情况下，只要肾单位具有活动能力以及稳定的滤过率和重吸收率，近端肾小管管腔肯定是张开的。然而，一旦血液循环受阻或血压急剧下降时，尿液滤过就停止，肾小管内压力迅速下降，小管中的尿液被重吸收，小管即萎陷而关闭。

近端小管曲部也称为近曲小管，是肾小管中最长(14mm)、最粗(60 μ m)和最弯曲(占肾小管细胞总面积的87.5%)的一段。近曲小管由单层立方上皮衬被，细胞界限不清。细胞嗜酸性，腔面有刷状缘，基底部是纵纹。细胞核圆球形，较大，靠近基底部。正常人近曲小管细胞中不含脂类包含物，于病理情况下则易于见到中性脂肪。

近曲小管上皮基底面细胞膜向内凹陷形成基底褶，该处有许多纵行排列的线粒体。上皮细胞的侧面伸出许多突起，称为侧突。相邻细胞的侧突呈指状交叉，所以在光学显微镜下细胞界限不清。近细胞基底部的侧突分出许多更细小的次级侧突，伸入相邻细胞的基底褶之间的

空隙内。伸入其中的次级侧突与基底褶之间的空隙构成广泛的细胞间隙迷路。因此，细胞侧表面积大为增加。此外，侧突中含有线粒体，其排列方向与细胞的纵轴一致。侧突线粒体与基底褶线粒体共同形成光学显微镜下所见到的纵纹。可能在侧突细胞膜上有钠泵(依赖镁的钠-钾ATP酶)，存在于该处的大量线粒体可为钠泵提供能量。近曲小管上皮细胞的高尔基复合体位于核上区。此外，细胞中还有溶酶体、微粒体等。在临腔的侧面上皮细胞之间有连接复合体(junctional complexes)。其紧密连接(tight junction)或结合小带(zonula occludens)最靠近小管腔，很狭窄。中间连接(intermediate junction)或粘合小带(zonula adhaerens)位于紧密连接的下方，极宽。粘合斑(maculae adhaerens)或称桥粒(desmosom)则位于中间连接与细胞基部之间。

近曲小管细胞顶区(apical cell region)中的刷状缘由许多微绒毛组成，排列紧密规则。该处含有高浓度的ATP酶，酸性和碱性磷酸酶等。微绒毛表面有一层粘多糖附着，即细胞衣。人的两肾近曲小管微绒毛表面积共达50~60平方米。如此大的细胞表面是重吸收作用的形态学基础之一。微绒毛之间的胞质膜深深内凹，形成顶浆小管和小泡，这可能是从尿中重吸收蛋白质的一种方式。近曲小管含有的各种酶类与细胞的生物氧化、物质代谢、重吸收和分泌活动有关(图1.9)。

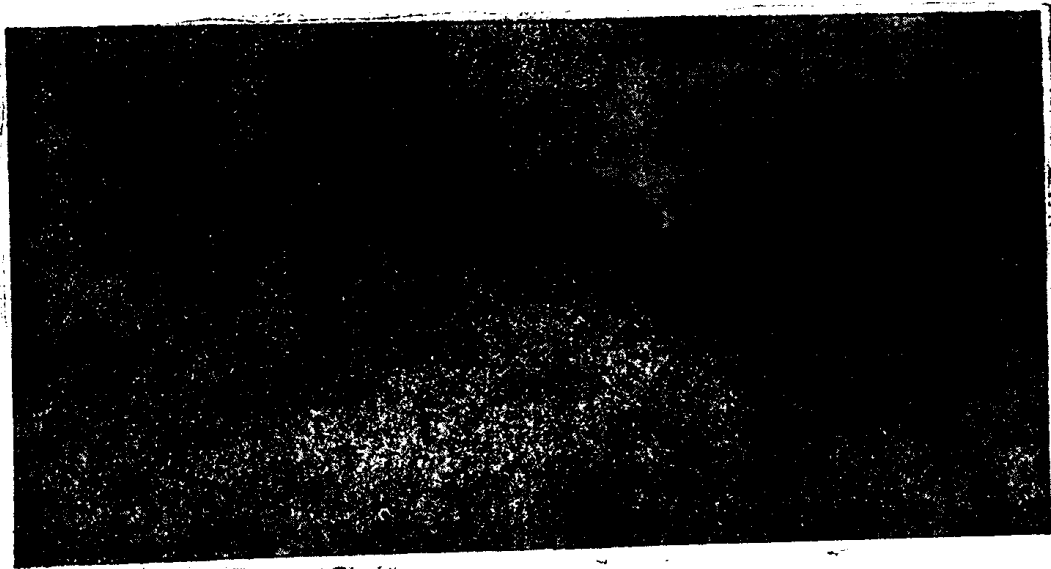


图 1.9 近曲小管上皮细胞的形态及相互关系

近端小管直部与曲部的小管结构相似，仅其上皮高度略低，微绒毛和指状交叉侧突不如曲部发达，线粒体和溶酶体数目均较少，说明其重吸收作用较曲部差。

2. 细段 细段构成髓袢的第二段。近端小管在髓质外带管径突然变窄(从60微米变为15微米)，立方上皮细胞突然变为扁平，刷状缘也突然终止。表浅肾单位的细段极短，甚或缺如。髓旁肾单位中细段以不等的距离向下伸入髓质，有时甚至伸入乳头。在人类，细段短的多于长的，是7与1之比。细段大部分在髓袢降支侧，可长达4.5~10毫米，小部分在髓袢升支侧。上皮细胞为扁平型，胞核凸向管腔，细胞质染色浅。电镜下，腔面有少量排列不规则的微绒毛，但这种微绒毛绝对不同于上述近曲小管的刷状缘，其重吸收的能力极低。细胞之间有交叉的侧突和连接复合体。线粒体少。细段的物质转运功能很差。

3. 远端小管 由直部、致密斑(远端小管靠近肾小体部分)和曲部三部分构成。直部为髓