

常见病 / 罕见病 / 疑难病

INTERNAL MEDICINE

# 临床内科

## 病例分析

陈元美 王长谦◎主编



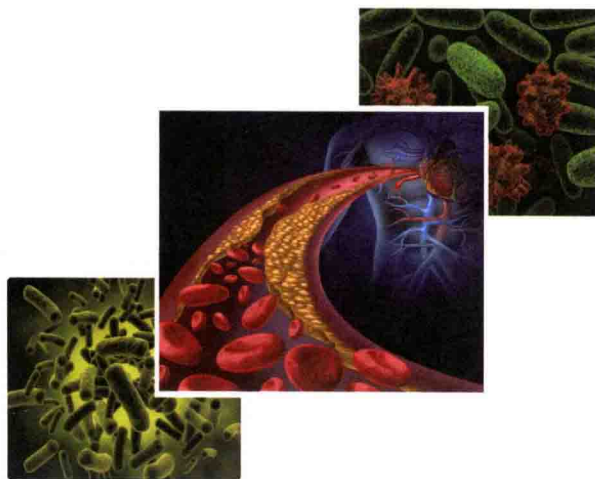
上海交通大学出版社  
SHANGHAI JIAO TONG UNIVERSITY PRESS

I N T E R N A L M E D I C I N E

# 临床内科

## 病例分析

陈元美 王长谦◎主编



上海交通大学出版社  
SHANGHAI JIAO TONG UNIVERSITY PRESS

## 内容提要

本书收录了 21 例来自心内科、呼吸科、肾脏科、内分泌科、血液科、消化科以及神经内科学临床上的常见病、疑难病或罕见病案例。回顾了患者的病史摘要、入院诊断、实验室辅助检查、诊疗过程以及最后的诊断结果,通过医师的诊疗心得和专家点评帮助读者对临床问题加深认识和理解。倡导规范医疗和培养正确的临床诊疗思维。

本书可作为临床学专业的本科生教材,也可作为临床住院医师的读本。

## 图书在版编目(CIP)数据

临床内科病例分析/陈元美,王长谦主编. —上海:上海交通大学出版社,2015

ISBN 978-7-313-12646-7

I. 临... II. ①陈... ②王 III. 内科—病案—分析 IV. R5

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2015)第 024928 号

## 临床内科病例分析

主 编:陈元美 王长谦

出版发行:上海交通大学出版社

邮政编码:200030

出 版 人:韩建民

印 制:苏州市越洋印刷有限公司

开 本:710mm×1000mm 1/16

字 数:153 千字

版 次:2015 年 3 月第 1 版

书 号:ISBN 978-7-313-12646-7/R

定 价:39.50 元

地 址:上海市番禺路 951 号

电 话:021-64071208

经 销:全国新华书店

印 张:8.5

印 次:2015 年 3 月第 1 次印刷

版权所有 侵权必究

告读者:如发现本书有印装质量问题请与印刷厂质量科联系

联系电话:0512-68180638

# 编 委 会

主 编 陈元美 王长谦

副主编 刘海林 王 健 朱 琦

编 委(以姓氏汉语拼音为序)

程毅敏 陈云天 黄震华 韩肇庆 韩 兵

刘海林 潘佳琪 乔 洁 王健王 文 姬

许佐隽 朱 琦 俞夜华 姚一芸 云俊杰

周 琨 张 鑫

# 前 言

当今时代,知识更新的加速使以知识传授为主的医学教育成为终身化学习。医学教育工作者肩负的严峻使命不仅是传授临床知识和技能,更重要的是培养学生正确的临床诊疗思维方法。医学生接触临床后,面对众多的患者和复杂的疾病,既要 对疾病及患者进行深入仔细地调查,详细询问病史,还要对各种临床资料进行客观全面地分析判断,没有正确的临床思维方法就难以达到很好的临床学习效果,从而满足临床工作的需求。本书收录了 21 份临床病案例,分别来自心内科、呼吸科、肾脏科、内分泌科、血液科、消化科以及神经内科学,既有临床上的常见病和疑难病,也有罕见病例,而常见病中又可见不典型的临床表现。本书编者均已在临床医疗第一战线工作 20 余年,拥有丰富的临床诊治经验和带教经验。书中所有案例均由作者临床亲自诊治,通过具体、典型的病例分析,阐述诊疗过程,以症状为导向,辅 以医师诊疗心得和专家点评,以启发临床医师获得正确的临床思维和诊疗思路。本书对临床学专业的本科生、住院医师,尤其目前正在进行临床住院医师规范化培训的年轻医师,以及准备执业医师资格考试的临床医师具有很好的参考价值。

在本书的编写过程中,所有参与专家均认真仔细、严谨规范,数易其稿,反复修订、讨论并多次审核,但由于水平有限,仍可能存在疏漏和不足之处,恳请读者指正。

上海交通大学九院临床医学院  
上海交通大学医学院附属第九人民医院  
陈元美

# 目 录

病例 1	横纹肌溶解致急性肾损伤 .....	1
病例 2	过敏性紫癜性肾炎 .....	7
病例 3	急性纯红细胞性白血病 .....	13
病例 4	慢性病贫血 .....	21
病例 5	免疫性血小板减少症 .....	28
病例 6	自身免疫性溶血性贫血 .....	34
病例 7	Prader-Willi 综合征 .....	39
病例 8	甲亢性心脏病 .....	46
病例 9	卡尔曼综合征 .....	51
病例 10	糖尿病合并膜性肾病 .....	56
病例 11	结节病 .....	62
病例 12	隐源性机化性肺炎 .....	69
病例 13	肺炎合并过敏性紫癜 .....	76
病例 14	劳累恶化型心绞痛 .....	82
病例 15	心尖球形综合征 .....	88
病例 16	冠心病合并心律失常性心肌病 .....	94
病例 17	便血 .....	101
病例 18	急性腹痛 .....	106
病例 19	脑出血 .....	111
病例 20	脑梗死 .....	116
病例 21	线粒体脑肌病 .....	121



## 病例 1

# 横纹肌溶解致急性肾损伤

### 【病史摘要】

**患者:**男性,29岁。

**主诉:**少尿持续3.5d,恶心呕吐。

**现病史:**患者右小腿刺伤后局部红肿、疼痛,同时出现尿量减少,于外院就诊查肾功能正常(无报告),血白细胞计数  $22.16 \times 10^9/L$ ,中性粒细胞 90.3%,B超提示右下肢动脉、静脉血栓形成,给予清创缝合等处理。随后2d尿量进行性减少,24h尿量100~300mL,有酱油色尿,无泡沫尿、尿中带血丝、尿频尿急尿痛等,伴恶心呕吐,呕吐为胃内容物,遂来院急诊。血液生化指标检测显示:血肌酐浓度  $763 \mu\text{mol/L}$ ,血钾浓度  $7.73 \text{ mmol/L}$ ,二氧化碳浓度  $13.6 \text{ mmol/L}$ ,给予利尿、降低血钾治疗后症状无改善,为进一步诊治收入院。

**既往史:**患者既往有吸食海洛因史4年,否认糖尿病、高血压和肾病等病史,否认肝炎、结核等传染病史。

**入院查体:**神清,体温  $37^\circ\text{C}$ ,呼吸 20次/min,血压  $130 \text{ mmHg}/80 \text{ mmHg}$  ( $1 \text{ mmHg}=0.133 \text{ kPa}$ ),颜面无浮肿,口周疱疹,口唇无苍白、发绀,心率 78次/min,律齐,双肺呼吸音粗,未闻及干湿啰音,腹软,无压痛和反跳痛,右下肢红肿,皮温高于对侧,左下肢无浮肿。

### 【初步诊断】

- (1) 急性肾损伤(acute kidney injury, AKI)3期。
- (2) 高钾血症,代谢性酸中毒。
- (3) 右下肢血管血栓形成合并感染。

### 【辅助检查】

入院后立即给予降血钾、纠正酸中毒和积极抗感染等治疗。入院当日辅助检查结果如表 1-1 所示。

表 1-1 入院后第 1 日辅助检查结果

检查项目	指标	检测值	参考值
血常规	白细胞计数( $\times 10^9/L$ )	20.0	3.7~9.2
	中性粒细胞比例/%	92	50~70
血电解质	二氧化碳/(mmol/L)	12.5	23.0~29.0
	血钾/(mmol/L)	7.7	3.5~5.5
	血钠/(mmol/L)	119	134~145
	血氯/(mmol/L)	84	95~105
肾功能	血肌酐/ $(\mu\text{mol/L})$	818	44~97
	血尿素氮/(mmol/L)	30.2	2.5~6.4
	血尿酸/ $(\mu\text{mol/L})$	1046	155~357
出凝血指标	PT/s	11.4	9.8~12.7
	APTT/s	24.5	22.0~36.0
	纤维蛋白原/(g/L)	5.4	2.0~4.0

注:PT 表示凝血酶原时间(prothrombin time);APTT 表示活化部分凝血激酶时间(activated partial thromboplastin time)。

### 【诊疗经过与临床转归】

考虑到患者入院当天无尿,高血钾、代谢性酸中毒无法纠正,故立即予以左股静脉双腔管留置并床边血液净化,即连续性静脉-静脉血液滤过(continuous veno-venous hemofiltration, CVVH)治疗。至入院第 4 日患者仍无尿,连续给予 CVVH 治疗,并加强抗感染及对症处理。入院后第 3 日查患者血生化指标结果如表 1-2 所示。肝炎病毒阴性,TRUST 阴性,HIV 检测阴性。

入院第 5 日,患者开始出现尿量逐渐增多,24 h 尿量约 200~500 mL,但右下肢红肿痛仍明显,行盆腔及右下肢磁共振(magnetic resonance, MR)检查提示右侧臀部及下肢弥漫肌肉病变(怀疑坏死或血肿伴感染),遂请外科、骨科、血管外科会诊,给予局部切开引流减压。同时继续积极抗感染,每天床边血液净化治疗。入院第 12 日,患者右下肢疼痛明显减轻,局部红肿较前消退,切口愈合中,无发热,24 h 尿量约 2000 mL。

入院第 12 日,患者复查血常规、透析后肾功能、电解质和生化指标,检测结果如表 1-3 所示。根据以上结果停止血液净化治疗,将患者转外科继续治疗下肢病患。



表 1-2 入院后第 3 日血生化指标检测结果

指 标	检测值	参考值
谷丙转氨酶/(IU/L)	871	0~40
谷草转氨酶/(IU/L)	3 119	0~40
谷氨酰转肽酶/(IU/L)	40	11~50(男性)
碱性磷酸酶/(IU/L)	61	40~150
乳酸脱氢酶/(IU/L)	6 900	81~234
肌酸激酶/(IU/L)	550	26~192
肌酸激酶同工酶/(IU/L)	5 660	0~25
总胆红素/( $\mu\text{mol/L}$ )	10	0~20
直接胆红素/( $\mu\text{mol/L}$ )	2	0~4
血清白蛋白/(g/L)	28	32~48
胱抑素 C/(mg/L)	3.3	0~3.0
血钙/(mmol/L)	1.3	2.3~2.6
血磷/(mmol/L)	3.5	1.0~1.6
血镁/(mmol/L)	1.2	0.8~1.2
心肌红蛋白定量/(ng/mL)	532.0	3.5~22.8

表 1-3 治疗后复查各项检测指标

项 目	指 标	检测值	参考值
血常规	白细胞计数( $\times 10^9/\text{L}$ )	13.0	3.7~9.2
	中性粒细胞比例/%	72	50~70
肾功能	血肌酐/( $\mu\text{mol/L}$ )	324	44~97
	血尿酸/( $\mu\text{mol/L}$ )	305	155~357
	血尿素氮/(mmol/L)	10.4	2.5~6.4
电解质	血钾/(mmol/L)	4.5	3.5~5.5
	二氧化碳/(mmol/L)	33.8	23.0~29.0
生化指标	心肌红蛋白/(ng/mL)	60.0	3.5~22.8
	尿肌红蛋白/(ng/mL)	0	0~4
	谷草转氨酶/(IU/L)	56	0~40
	乳酸脱氢酶/(IU/L)	294	81~234
	肌酸激酶/(IU/L)	560	26~192
	肌酸激酶同工酶/(IU/L)	102	0~25

## 【最后诊断】

- (1) 横纹肌溶解症(rhabdomyolysis, RM)。
- (2) AKI 3 期。
- (3) 高钾血症。
- (4) 代谢性酸中毒。
- (5) 右下肢血管血栓形成合并感染。

## 【诊断思路与心得】

RM 是一种内科急症,指各种原因引起的横纹肌(骨骼肌)损伤坏死,细胞膜完整性破坏,细胞内容物外漏至细胞外液及血液循环中,导致严重的电解质紊乱和 AKI 等一系列并发症,有时病情凶险预后差。临床上主要表现为肌痛、肌红蛋白尿和血清肌酸激酶(creatinine kinase, CK)浓度升高。RM 的病因种类繁多,主要分为获得性和遗传性两大类。获得性病因包括中毒(如乙醇中毒,海洛因中毒,麻醉药、他汀类药物、解热镇痛药、受体激动剂等药物毒性反应),过度运动、直接肌肉损伤(如挤压综合征、冻伤等),缺陷性损害(如弥散性血管内凝血、镰形细胞贫血等),代谢性疾病(如糖尿病酮症、低钾血症等),自身免疫性疾病(如多发性肌炎、皮炎等),各种感染等。遗传性病因包括糖原分解酶缺陷性疾病(如 McArdle 肌病、磷酸化酶激酶缺陷等),脂质代谢异常(如卡尼汀棕榈酰转移酶 I / II 缺陷、肉毒碱缺陷等),特发性 RM,常染色体显性遗传性肌红蛋白尿,恶性高热,等等。各种病因的致病机制虽不完全相同,但最终后果均为肌细胞膜损伤和(或)细胞能量代谢障碍,并导致细胞外钙和钠离子内流及细胞内容物外漏,细胞内钙依赖性蛋白酶及磷脂酶被激活,导致肌原纤维、细胞骨架及细胞膜蛋白破坏。RM 由于病因不同而临床表现各异,大致有以下三类:伴肌红蛋白尿的肌肉病变,表现为剧烈肌痛、肌肉肿胀、肌无力,通常为四肢肌肉明显,也可累及胸腹肌、咀嚼肌,严重者四肢瘫痪;全身性症状如发热、全身无力、恶心呕吐,尿素血症可致代谢性脑病等;继发于各器官系统受累的并发症,最主要和最常见的就是 AKI。因此,临床上出现肌痛、肉眼血尿(如茶色尿等)、尿量改变时,需高度怀疑 RM 的可能。并且要根据详细的病史,特别是外伤史、常用药物(如他汀类药物)、吸毒史、家族史等,寻找病因。RM 发生时血清 CK 可高达正常值的 2000 倍或更高,尿中肌红蛋白  $>1.0 \text{ g/L}$  时可出现红褐色尿。当考虑到 RM 可能时,应立即检测血尿肌红蛋白和血清 CK 的水平,可协助诊断 RM 和观察 RM 的病情变化。

滥用海洛因可以导致非创伤性 RM,并发 AKI。在临床上表现轻重不一,有

50%的患者早期可能无肌肉损伤症状,少数患者病情发展迅速,在短期内出现少尿、无尿,甚至昏迷。表明海洛因引起的 RM 具有一定的隐蔽性和高 AKI 发生率,需要临床医师提高警惕。对于不明原因的青年患者,应注意询问有无吸毒史,仔细检查皮肤有无注射针眼,及时了解肌酶、肾功能和并发症情况,以利于尽早诊断和及时治疗。海洛因作为内源性毒物对肌肉有毒性作用,海洛因过量时可造成低氧血症引起肌肉坏死。海洛因也作为外源性肾毒素可以直接损伤肾小管,引起肾小管坏死;而且患者静脉注射不符合无菌原则,所致的局部或全身感染亦可能加重肾损害。

AKI 是 RM 最常见、最严重的并发症之一。据统计, RM 导致 AKI 的发生率为 4%~33%,病死率高达 3%~50%。RM 发生时,肌红蛋白在酸性尿中可与 T-H 蛋白聚合,并且肾小管上皮细胞表面整合素受体表达,促进了管型形成并阻塞肾小管;肌红蛋白本身具有过氧化物酶活性,使生物分子过氧化,增加前列腺素的产生,引起肾血管收缩,导致 AKI 发生。同时,肌红蛋白解离为铁色素和铁蛋白,使大量的亚铁基氧化产生大量氧自由基,导致细胞损伤。大量肌肉细胞坏死、溶解,释放内容物激活免疫系统,启动细胞因子网络、补体系统和纤溶系统,形成促炎症介质瀑布,还引起弥散性血管内凝血(disseminated or diffuse intravascular coagulation, DIC)和多脏器衰竭。创伤合并血液丢失引起血容量不足时,引起肾脏灌注不足,也可导致 AKI 发生。

RM 的治疗原则主要是积极去除病因,积极防治 AKI 和严重的电解质紊乱。若能及早去除病因(如药物),受损肌肉会很快修复,减少发生后遗症。对于病情严重或病因不能完全去除者,应考虑进行肾脏替代治疗。目前尚无文献报道明确的开始肾脏替代治疗时机,对于发生 AKI 而无尿量减少时是否需要透析尚无定论,建议根据个体情况制定个体化方案。肾脏替代治疗的方式可以有间歇性血液透析(intermittent hemodialysis, IHD)、CVVH、血液滤过(hemofiltration, HF)、血浆置换、免疫吸附、腹膜透析等。CVVH 因具有良好的稳定性、耐受性而被推崇,缓解心血管负荷,不易造成患者体内内环境的剧烈改变。同时,肌红蛋白分子量为 16 800,故常规的 IHD 不能将之清除, HF、血液透析过滤(hemodiafiltration, HDF)、CVVH 或腹膜透析均能有效地清除肌红蛋白。当存在多器官功能衰竭或合并全身炎症反应时,也建议选用 CVVH。

多种病因可引发 RM,而 RM 常并发 AKI,伴有 MODS 者预后差,早期诊断、去除病因,采用肾脏替代治疗以保护重要脏器功能,可以明显改善 RM 预后,达到治愈 RM 的目的。

**【参考文献】**

- [1] O'Connor G, McMahon G. Complications of heroin abuse[J]. Eur J Emerg Med, 2008, 15(2):104-106.
- [2] Scharman E J, Troutman W G. Prevention of kidney injury following rhabdomyolysis: a systematic review[J]. Ann Pharmacother, 2013, 47(1):90-105.
- [3] Hohenegger M. Drug induced rhabdomyolysis[J]. Curr Opin Pharmacol, 2012, 12(3): 335-339.
- [4] Boutaud O, Roberts L J. Mechanism-based therapeutic approaches to rhabdomyolysis-induced renal failure[J]. Free Radic Bio Med, 2011, 51(5):1062-1067.
- [5] 陈灏珠,林果为.实用内科学(第13版)[M].北京:人民卫生出版社,2009.

(王文姬)



## 病例 2

### 过敏性紫癜性肾炎

#### 【病史摘要】

患者:男性,60岁。

主诉:因双下肢浮肿 20 余天。

现病史:患者于入院前 20 余天无明显诱因下出现双下肢浮肿,浮肿呈指压凹陷性,逐渐发展至膝盖水平,少量泡沫尿,无肉眼血尿,无尿量减少、胸闷气促,无恶心呕吐、腹痛腹泻,曾于当地医院就诊,查血常规提示血白细胞  $11 \times 10^9/L$ , 中心粒细胞 80%, 血红蛋白 107 g/L, 给予抗感染和利尿等对症处理后症状好转不明显。入院前 10 天出现纳差、中上腹不适,于外院检查胃镜提示“十二指肠球部多发溃疡,慢性浅表性胃炎”,给予抑酸护胃治疗。入院前 1 d 患者出现腹泻,1 天内解 5 次深色便,伴少量鲜血,双下肢浮肿加重,遂来院就诊,为进一步诊治收入院。

既往史:患者否认高血压、冠状动脉粥样硬化性心脏病(冠心病)、糖尿病、肾病、肝病等慢性病史;否认肝炎、结核等传染病史。

入院查体:神清,体温  $37.2^\circ\text{C}$ ,呼吸 18 次/min,血压 125 mmHg/80 mmHg,颜面无浮肿,口唇无苍白、发绀,心率 76 次/min,律齐,双肺呼吸音粗,未闻及干湿罗音,腹软,无压痛、反跳痛,双下肢膝关节水平以下浮肿,双下肢可见散在瘀点。

#### 【初步诊断】

(1) 浮肿待查,过敏性紫癜性肾炎(Henoch-Schonlein purpura nephritis, HSPN)待定。

(2) 十二指肠球部溃疡。

#### 【辅助检查】

入院后辅助检查结果如表 2-1 所示。



表 2-1 入院后各项辅助检查结果

检查项目	指标	检测值	参考值
血常规	白细胞计数( $\times 10^9/L$ )	15.0	3.7~9.2
	中性粒细胞比例/%	83	50~70
	血小板计数( $\times 10^9/L$ )	241	100~300
	血红蛋白/(g/L)	97	120~160(男性)
	C反应蛋白/(mg/L)	65.2	0~10.0
电解质	二氧化碳/(mmol/L)	22.2	23.0~29.0
	血钾/(mmol/L)	3.3	3.5~5.5
	血钠/(mmol/L)	138	134~145
	血氯/(mmol/L)	103	95~105
肾功能	血肌酐/( $\mu\text{mol/L}$ )	160	44~97
	血尿素氮/(mmol/L)	8.9	2.5~6.4
	血尿酸/( $\mu\text{mol/L}$ )	379	155~357
凝血功能	PT/s	12.1	9.8~12.7
	APTT/s	28.7	22.0~36.0
	纤维蛋白原/(g/L)	4.0	2.0~4.0

患者入院后继续给予抑酸护胃、抗感染治疗,完善相关检查。入院第2日检查结果如表2-1所示。肝功能正常,血糖和血脂水平均正常。免疫相关指标显示:血免疫球蛋白IgG水平11.7g/L(参考值7~16g/L),IgA水平3.5g/L(参考值0.7~4.0g/L),IgM水平0.6g/L(参考值0.2~0.4g/L),IgE/L(参考值<100IU/mL),自身免疫性抗体阴性,抗中性粒细胞胞质抗体(antineutrophil cytoplasmic antibody, ANCA)阴性,血免疫蛋白电泳正常,CA125为75.3IU/mL;肝炎病毒HBsAb(+),HBcAb(+),HBeAb(+)。尿常规提示:尿蛋白(++),尿红细胞108个/ $\mu\text{L}$ ,尿白细胞10个/ $\mu\text{L}$ ,24h尿蛋白定量1.5g(参考值<150mg/24h),尿相差显微镜示肾性血尿,尿蛋白电泳为部分选择性肾小球蛋白尿;双肾B超示“左肾120mm $\times$ 63mm,右肾108mm $\times$ 60mm,双肾实质回声增强”。

### 【诊疗经过与临床转归】

考虑患者下肢紫癜和肾功能减退,给予抗过敏、利尿和改善肾功能等治疗。经

积极抗感染、抗过敏和抑酸等治疗后,患者感染控制,无便血、黑便,肢体无新发紫癜。

入院后第 10 日,患者在 B 超定位下行左肾穿刺活检术。术后病理提示:“17 个肾小球中部分肾小球轻度系膜细胞增生,1 个肾小球有小的细胞性新月体;免疫荧光 IgA(+++)、IgM(+)和 C3(++) ,在系膜区沉积为主,余阴性;特殊染色 HBsAg 和 HBeAg 阴性”。结合病史符合诊断为“紫癜性肾炎,Ⅲa(ISKDC)”。患者于肾活检术后突然出现尿色加深,呈肉眼血尿,伴大量泡沫尿,患者无明显腰部胀痛、出冷汗、头晕等症状,因不能排除肾穿刺术引起出血的可能,故加强止血治疗,并碱化尿液、继续抗感染治疗,生命体征平稳,肢体无明显新发紫癜,浮肿无加重,但肉眼血尿持续。期间多次复查血常规、尿常规和床旁 B 超。

同日,实验室辅助检查结果:尿常规示蛋白尿(+++),红细胞 3 027 个/ $\mu\text{L}$ ,白细胞 393 个/ $\mu\text{L}$ ,24 h 尿蛋白定量 5.9 g;出凝血指标示 PT11.7 s,APTT 30.8 s,纤维蛋白原 4.3 g/L。

患者入院后第 12 日,实验室辅助检查结果:血常规示血红蛋白 84 g/L;尿常规示尿蛋白(++),尿红细胞 2 459 个/ $\mu\text{L}$ ,尿白细胞 24 个/ $\mu\text{L}$ ,尿相差显微镜检查提示肾性血尿。B 超示“左肾 144 mm $\times$ 77 mm,下极实质内见 30 mm $\times$ 15 mm 低回声区,界限尚清”。

患者入院后第 14 日,实验室辅助检查结果:血常规示白细胞计数  $8.9 \times 10^9/\text{L}$ ,中性粒细胞 79.9%,血小板计数  $163 \times 10^9/\text{L}$ ,血红蛋白 76 g/L;尿常规示尿蛋白(++),尿红细胞 9 307 个/ $\mu\text{L}$ ,尿白细胞 22 个/ $\mu\text{L}$ ,尿相差显微镜检查提示肾性血尿,B 超示“左肾 140 mm $\times$ 77 mm,下极实质内见 10 mm $\times$ 6 mm 低回声区,界限模糊”。

根据以上结果,患者被明确诊断为紫癜性肾炎,此次肾穿刺后肉眼血尿加重,经止血治疗效果不佳,但患者一般情况尚佳,多次检查提示为肾性血尿,且 B 超提示肾穿刺处血肿正在吸收中,临床上排除了由肾穿刺并发血尿症,故考虑肉眼血尿为紫癜性肾炎病情活动引起的可能大,因此于患者入院后第 16 日起给予糖皮质激素治疗,治疗方案为甲强龙连续静滴 3 d 后改口服泼尼松。治疗 2 d 后患者尿色较前变淡。

患者入院后第 20 日,实验室辅助检查结果:尿常规示尿蛋白(++),尿红细胞 1 975 个/ $\mu\text{L}$ ,尿白细胞 32 个/ $\mu\text{L}$ ;肾功能指标示血清肌酐 144.0  $\mu\text{mol/L}$ ,血尿酸 315.0  $\mu\text{mol/L}$ ,血尿素氮 6.8 mmol/L;血红蛋白 93.0 g/L。

治疗 1 周后,患者无肉眼血尿出现,下肢浮肿改善,继续泼尼松口服治疗,出院门诊随访。

## 【最后诊断】

- (1) HSPN,慢性肾功能不全 CKD 2 期。
- (2) 十二指肠球部溃疡。

## 【诊断思路与心得】

过敏性紫癜(Henoch-Schonlein purpura, HSP)是一种主要累及皮肤、关节、胃肠道和肾脏毛细血管及小血管的系统性小血管炎。HSP累及肾脏称之为HSPN。HSP好发于青少年,但任何年龄都可发病,并且大龄儿童或成年人发病的肾脏受累较为严重。一般1/4的患者有过敏史,1/3患者有前驱感染史。HSP肾脏受累多发生于全身其他脏器受累后数天至数周。由于诊断标准不统一,HSP患者肾脏受累的发生率差别较大,文献报道为20%~100%不等。目前将诊断标准定为:在HSP病程6个月内出现血尿和(或)蛋白尿。HSPN的主要表现与其他肾小球肾炎类似,可以有不同程度的血尿、蛋白尿、肾功能减退、高血压和水肿等。临床分为7型:孤立性血尿型、孤立性蛋白尿型、血尿和蛋白尿型、急性肾炎型、肾病综合征型、急进性肾炎型和慢性肾炎型。同时伴有HSP特征(如出血性皮肤病、胃肠道症状、关节炎等)和肾炎表现的,高度考虑HSPN。肾组织活检有助于HSPN的诊断,其病理改变与IgA肾病类似,主要特征是系膜增生性肾小球肾炎,根据儿童国际肾脏病研究组(International study of Kidney Disease In Children, ISKDC)标准共分为I~VI型。现有研究表明,HSPN的临床表现与病理表现常不平行,因此肾活检病理也是诊断肾脏损伤程度的金标准。但多数资料显示有蛋白尿的患者肾脏损伤较重,所以对于以蛋白尿为首发症状或主要表现的患者应及时进行肾活检。

目前对于HSPN尚无一致的治疗方案,但现行诊疗指南要求依据病理分级结合临床分型综合制定治疗方案。对于孤立性血尿的患者没有证据显示积极治疗对其病程或预后有益,仅对紫癜进行相应治疗并加强随访,随访时间至少3~5年。对孤立性蛋白尿、血尿或病理达到II a级的患者可使用血管紧张素转换酶抑制剂(angiotensin converting enzyme inhibitor, ACEI)和(或)ARB减少蛋白尿。对非肾病水平蛋白尿或病理II b、III a级的患者,除ACEI和(或)ARB外,也有使用雷公藤多甙或糖皮质激素+环磷酰胺/环孢素A治疗的报道,但多是小样本研究。肾病综合征或病理III b、IV级的患者一般临床症状及病理损伤均较重,现在多倾向于采用糖皮质激素联合免疫抑制剂治疗,首选方案是糖皮质激素联合环磷酰胺治疗,其他免疫抑制剂包括环孢素A、吗替麦考酚酯、来氟米特、硫唑嘌呤等亦可选择。



表现为急性肾炎或病理Ⅳ、Ⅴ级的患者临床症状严重、病情进展快,在减少蛋白尿和降压等对症治疗的同时,可采用糖皮质激素联合免疫抑制剂治疗。根据病情亦可选用甲基泼尼松龙冲击治疗。此次讨论的患者其病理诊断为 HSPN,Ⅲa 级,入院时蛋白尿定量未到达肾病范围,虽住院期间有蛋白尿加重现象,但考虑到患者有反复感染,故先用糖皮质激素治疗,暂缓联合使用免疫抑制剂。

肾穿刺活检对于 HSPN 的诊断和治疗都非常重要。但肾穿刺活检术是一项有创操作,可能出现一些并发症。最常见的并发症是血尿,绝大多数患者术后都有镜下血尿,肉眼血尿发生率较低。一般血尿持续不超过 2 d,少数患者在术后 3~12 d 还会发生迟发性肉眼血尿。肾周血肿也是较常见的,多为小血肿,临床上可有低热、腰痛,经过 B 超检查可以证实。一般肾周小血肿在卧床休息后可自行吸收消散,无后遗症。有时肾穿刺术后会发生大出血,表现为严重肉眼血尿,严重时可能出现血容量不足的休克表现,检查发现血红蛋白浓度下降 20.0 g/L 或血细胞压积下降超过 6.0% 时,除了相应的止血治疗(持续静脉泵入垂体后叶素、凝血酶及维生素 K<sub>1</sub> 等)外,还须补充液体维持正常的血液循环和保持尿路通畅,防止血凝块堵塞尿道。当出血不止,血细胞压积或血红蛋白浓度持续下降,应及时输血、选择性肾动脉造影介入栓塞或外科手术治疗。因此,进行肾穿刺前需掌握适应证和禁忌证。当患者有明显出血倾向、不配合操作或已诊断为固缩肾、小肾、孤立肾、海绵肾、多囊肾、肾脏血管瘤时,属绝对禁忌。如患者伴有活动性肾盂肾炎、未控制的严重高血压、肾脏异位或游走、过度肥胖、高度腹水等,属相对禁忌,需要对感染和血压进行控制,或根据病情权衡肾穿刺活检利弊。一旦出现肾穿刺术后并发症,应及时、积极地处理。此次讨论的患者在肾穿刺术后出现血尿加重,首先考虑穿刺后并发血尿,故及时给予止血治疗。但治疗后血尿改善不明显,但患者无大出血的全身症状及低血容量表现,反复检查 B 超提示肾脏穿刺处血肿吸收,故对于本身肾脏病变有血尿表现的患者需进行鉴别。在进一步检查尿相差显微镜结果提示血尿为肾性血尿,同时结合患者尿蛋白定量明显增加,考虑患者肉眼血尿的出现主要由肾炎病情加重引起。故给予糖皮质激素治疗后肉眼血尿得到明显缓解,也支持本次血尿程度加重为肾炎病情活动的判断。

## 【参考文献】

- [1] Subspecialty Group of Nephrology, Society of Pediatrics, Chinese Medical Association. Evidence-based guidelines on diagnosis and treatment of childhood common renal diseases (Ⅱ): evidence-based guidelines on diagnosis and treatment of Henoch-Schonlein purpura nephritis[J]. Zhonghua Er Ke Za Zhi. 2009,47(12): 911-913.