



小儿 肾脏病手册

易著文主编

2-62



湖南科学技术出版社

小儿肾脏病手册

主编：易著文

湖南科学技术出版社

湘新登字 004 号

主编：易著文

审校：杨霁云

编写人员 （按姓氏笔画排列）

孙 林 孙明华 刘保平

刘家伟 伍志刚 李德泰

李玲璘 沈树斌 杨罗艳

周汉昭 易著文 赵维玲

黄絮吟 鲁树坤

小儿肾脏病手册

易著文 主编

责任编辑：周海燕

*

湖南科学技术出版社出版发行

（长沙市展览馆路3号）

湖南省新华书店经销 湖南省新华印刷三厂印刷

*

1993年4月第1版第1次印刷

开本：787×1092毫米 1/32 印张：13.625 字数 311,000

印数：1—4,500

ISBN 7-5357-1127-8

R·245 定价：7.70元

地科 116-044

序 言

肾脏疾病是儿科学的一个重要组成部分，也是儿科临床常见的病种之一。根据部分调查，初步估计全国约有 200 万儿童患有各种泌尿系统疾病，影响小儿的健康成长，因此积极防治小儿肾脏疾病，已是当务之急。

对肾脏疾病的研究，已有了多年的历史，其发展也很快，有关的专著已不能满足广大基层儿科工作者的要求。为此，湖南医科大学第二临床学院儿科易著文副教授，组织本科室从事肾脏疾病的医师以及有关特殊检查的专业人员，结合自己的临床实践，汇集国内外的先进经验，共同完成了这本《小儿肾脏病手册》。

该手册涉及面广，反映了当代有关肾脏疾病的新进展、新成就，系统全面地介绍了肾脏疾病的症状学、诊断学以及有关肾脏疾病的防治措施。文字简明扼要，通俗易懂，内容重点突出，实用性强。可供医疗、教学、科研人员参考，尤其对基层儿科工作者，有指导工作的实用价值。

赵样文

一九九二年元旦

前 言

小儿肾脏疾病是儿科领域的常见病与多发病。据 1982 年全国 105 所医院对儿科泌尿系统疾病住院病人的调查结果, 儿科泌尿系统疾病占同期住院总人次的 2.63%, 1987 年对全国 21 个省市地区 224291 名 2~14 岁儿童进行尿过筛检查确诊为泌尿系统疾患者占总受检人数的 0.85%。据此估计我国大约有 200 多万儿童患有各种泌尿系统疾病, 严重地损害了我国儿童的身心健康。因此, 我们深深感到防治小儿肾脏疾病的任务是繁重而艰巨的。近十多年来我国儿科肾脏病学发展较迅速, 并已有一支从事儿童肾脏病防治的专业队伍。但目前我国儿科领域有关肾脏病学的专著不多, 可供儿科临床诊疗工作中随时查阅的小儿肾脏病专科手册更感缺乏。为此, 我们在 1987 年编写的小儿肾脏病学习班讲义的基础上, 广泛汇集各兄弟院校防治小儿肾脏病的先进经验, 以湖南医科大学附属第二医院儿科教研室肾脏病专业组的医师为主, 并邀请有关临床特殊检查的专业人员参加, 共同编写了这本《小儿肾脏病手册》。

本手册内容包括小儿肾脏发育与生理, 小儿肾脏病常见临床症状及诊断要点, 尿液和血液的各项检查, 核医学、超声学、放射学及肾穿刺活体组织学检查, 各种常见肾脏病的病因、发病机理、病理及诊断和治疗要点等共十五章。编写力求

内容广泛，简明扼要，重点突出，临床实用性强。可供广大儿科工作者、基层医务人员及医学院校师生等在从事小儿肾脏病的防治、教学、科研工作时参考。

编写过程中，我们得到了湖南医科大学第二临床学院领导和科研科的大力支持，同时也得到了湖南科技出版社及医卫编辑室的具体指导。由衷感激的是北京医科大学杨霁云教授对本手册进行了全面审校，提出了许多宝贵的指导意见。中华医学会儿科学会副主任委员赵祥文教授为本书作序，并给予我们很大的鼓励。谨此表示衷心的感谢！由于我们学识肤浅，经验不足，加之时间仓促，肾脏病学的发展日新月异，编写中错误、遗漏之处难免。恳希儿科同道斧正。

编者

1991 年 12 月于长沙

目 录

§ 1 小儿肾脏的发育与生理····· (1)	
§ 1.1 肾脏的发育 ····· (1)	§ 1.2 肾脏生理 ····· (5)
§ 2 小儿肾脏病常见的临床症状····· (34)	
§ 2.1 肾性水肿 ····· (34)	§ 2.5 脓尿 ····· (50)
§ 2.2 肾性高血压 ····· (37)	§ 2.6 少尿 ····· (52)
§ 2.3 血尿 ····· (40)	§ 2.7 尿路刺激症 ····· (54)
§ 2.4 蛋白尿 ····· (44)	§ 2.8 遗尿 ····· (57)
§ 3 肾脏病的检查····· (60)	
§ 3.1 尿的检查 ····· (60)	九、尿的细菌学检查 ····· (98)
一、一般性状检查 ··· (60)	§ 3.2 肾功能检查 ····· (100)
二、尿蛋白检查 ····· (65)	一、肾小球功能检查 ····· (101)
三、尿沉渣检查 ····· (71)	二、肾小管功能检查 ····· (108)
四、尿糖检查 ····· (88)	三、分侧肾功能检查 ····· (113)
五、尿酶检查 ····· (89)	四、肾脏的内分泌功能检查 ····· (113)
六、尿的氨基酸检查 ····· (92)	§ 3.3 肾脏病的免
七、尿液电解质检查 ····· (93)	
八、尿液过筛检查 ····· (94)	

疫学检查	(114)	§ 3.5 肾脏放射性核素检查	(140)
一、体液免疫学检查	(114)	§ 3.6 肾脏超声波检查	(159)
二、细胞免疫学检查	(121)	§ 3.7 肾脏 X 线检查	(181)
三、肾组织标本的免疫学检查	(123)	§ 3.8 肾脏电子计算机体层检查	(188)
§ 3.4 肾穿刺活组织检查	(132)		
§ 4 原发性肾小球疾病..... (195)			
§ 4.1 肾小球疾病的分类	(195)	§ 4.7 先天性肾病综合征	(240)
§ 4.2 急性肾小球肾炎	(209)	§ 4.8 IgA 肾病	(242)
附: 肾外症状性肾炎	(218)	§ 4.9 系膜增殖性肾小球肾炎	(246)
§ 4.3 急进性肾小球肾炎	(220)	附: IgM 肾病	(249)
§ 4.4 迁延性肾小球肾炎	(224)	§ 4.10 膜性肾小球肾炎	(251)
§ 4.5 慢性肾小球肾炎	(226)	§ 4.11 膜增殖性肾小球肾炎	(254)
§ 4.6 原发性肾病综合征	(231)	§ 4.12 新月体性肾小球肾炎	(257)
		§ 4.13 局灶性硬化性肾小球肾炎	(261)
§ 5 继发性肾小球疾病..... (264)			
§ 5.1 过敏性紫癜性肾炎	(264)	§ 5.2 狼疮性肾炎	(269)

§ 6 遗传性肾脏疾病………… (277)	
§ 6.1 遗传性 肾炎 …………… (277)	§ 6.3 家族性良性 血尿 …………… (280)
§ 6.2 指甲-髌骨 综合征 …………… (279)	§ 6.4 肾脏髓质囊 性病 …………… (282)
§ 7 肾脏间质性疾病………… (285)	
§ 7.1 间质性肾炎 (肾病) …………… (285)	§ 7.2 药物性肾损害 … (290)
§ 8 肾小管疾病………… (296)	
§ 8.1 肾小管性酸 中毒 …………… (296)	§ 8.4 肾性佝偻病 …… (307)
§ 8.2 Fanconi 综合 征 …………… (302)	§ 8.5 肾性尿崩症 …… (313)
§ 8.3 特发性高钙 尿症 …………… (304)	§ 8.6 肾性糖尿 …… (314)
	§ 8.7 Bartter 综 合征 …………… (316)
§ 9 其他肾脏疾病………… (321)	
§ 9.1 乙型肝炎病毒 相关肾炎 …… (321)	合征 …………… (324)
§ 9.2 溶血尿毒综	§ 9.3 肺出血—肾炎 综合征 …………… (328)
§ 10 泌尿道感染性疾病………… (333)	
§ 10.1 泌尿道感染 … (333)	§ 10.2 返流性肾病 … (337)
§ 11 肾功能衰竭………… (341)	
§ 11.1 急性肾功能 衰竭 …………… (341)	衰竭 …………… (349)
§ 11.2 慢性肾功能	§ 11.3 腹膜透析 …… (357)
§ 12 肾脏外科疾病………… (369)	
§ 12.1 肾脏先天性 畸形 …………… (369)	

一、蹄铁肾	(369)	§ 12.2 肾脏肿瘤	(376)
二、异位肾	(371)	一、肾母细胞瘤 ...	(376)
三、孤立肾、肾发育不良	(372)	二、肾胚胎间叶性错构瘤	(378)
四、重复肾和输尿管	(373)	§ 12.3 肾结石	(379)
五、多囊肾	(375)	§ 12.4 肾结核	(382)
§ 13 肾性高血压的治疗		(386)	
§ 14 肾脏病的营养疗法		(393)	
§ 15 几种常用检查操作技术		(402)	
一、清洁中段尿收集		三、膀胱穿刺术	(403)
常规	(402)	四、新生儿尿液收集法	(404)
二、膀胱导尿术	(402)		
附 录:			
一、小儿肾脏病的		调整	(415)
护理常规	(405)	四、常用食品及水果营养成分表	(417)
二、尿沉渣染色常用		五、肾脏疾病检验正常值	(421)
方法	(407)		
三、肾功能不全时常用药物			
剂量或用药间隔时间			
主要参考书目		(425)	

§ 1 小儿肾脏的发育与生理

§ 1.1 肾脏的发育

一、肾脏的胚胎发育

肾脏起源于胚胎的间介中胚层。在人体胚胎发育过程中，前后相继经历了前肾、中肾和后肾三个阶段。前肾和中肾是胚胎时期的暂时器官，存在不久即退化，只有后肾继续发育成为成体的永久性泌尿器官——肾脏。

(1) 前肾 又称原肾，开始出现于胚胎第三周中期至第四周 9~10 个体节的胚胎中，开始以细胞团的形式存在于体腔和胚胎两边体节的腹外缘之间。原肾在人类是一暂时的无功能器官。原肾小管在第五周末即退化，但原肾管继续保留，当中肾发育后为之所用。

(2) 中肾 胚胎第四周末开始出现于前肾残迹的尾端，第 9~28 体节外侧的生肾索处，前后共形成左右共 40 对的中肾小管。这些小管向外侧延伸，各自与前肾管相通，称为“中肾管”。各中肾小管之内侧端逐渐膨大，并有毛细管陷入，而使这一膨大端构成双层杯状的肾小囊，而陷入的毛细管球即肾小球。此位于身体两侧的一群肾小球、小管和中肾导管组成椭圆形的中肾。人类的中肾随胚胎发育逐渐退化。在男性，部分中

肾小管形成附睾，中肾管变成输精管。在女性，中肾管退化，少数中肾小管形成卵巢上体和卵巢旁体的小囊性痕迹结构存留于输卵管系膜内。

(3) 后肾 终将发育成为成体的肾脏。它起始于胚胎的第五周末。它有两个来源：一是中肾管尾端背侧突起的输尿管芽，芽的末端称为壶腹，将构成成体的输尿管和肾的肾盂、肾盏及集合管；另一来源是中胚层的生后肾之胚基，当输尿管芽侵入后，它即包绕于原始肾盂的周围，分化成内外两层，外层演化成肾的被膜和肾内的结缔组织，内层围绕于壶腹周围，在壶腹的诱导下分化发育为肾单位。最初在壶腹附近聚成实性细胞团，不久于细胞团的中央出现空腔而衍变成肾泡，再经过生长和弯曲变成“S”形小管。小管的一端与集合小管相通；另一端扩大、内陷成双层的肾小囊，将肾动脉细小分支所形成的肾小球毛细血管包围起来，共同构成肾小体；小管的其余部分又经过生长和弯曲，变成近曲小管、髓袢和远曲小管。随着集合小管盲端的一再分支和离心性生长，而形成一批批的肾单位。肾单位的诱导正常时于胚胎 32~36 周停止，生肾带消失，此后即不再有新的肾单位形成。其后肾体积的增加只是已形成的肾单位结构上的成熟增大，以及小管间质、血管、结缔组织增多的结果，而没有肾单位数目的增加了。

后肾自第五周初开始出现，三周后开始有功能活动。但这种功能活动在出生前并非维持胎儿生命所必需，因代谢产物的排出可经胎盘循环而进行，即使先天无肾的胎儿仍可存活。但出生时肾脏必须具备泌尿和调节内环境平衡的能力，否则生后会因代谢产物潴留至尿毒症而死亡。孕期 3 个月时胎儿膀胱中已充有清亮的尿液，尿液产生的速度自 30 周时的 10ml/小时逐渐增加，且母体应用利尿剂时胎儿的尿量亦增加。胎尿排入

羊膜腔，构成羊水的来源之一。而无肾的小儿常伴有羊水过少。

由上所述，人胚原肾、中肾、后肾的发育过程不仅是个体上种系发生历史过程的重演，而且前肾、中肾是后肾得以分化的必要先驱，如无原肾管则谈不上中肾管乃至后肾的形成。每一步骤在发育分化上的异常将导致畸形的发生。

在胚胎发育过程中伴随胚胎尾侧的生长，原位于盆腔之中的肾逐渐上升最后达到腰部，在这一上移的过程中还有 90 度的旋转，使原朝向腹外侧的肾门朝向内侧。这一上升和旋转过程的任何异常都会导致异位肾及异常转位的畸形。

二、肾脏的功能发育

人胎肾脏近曲小管的分化在肾脏的发育中开始得很早，细胞结构上的分化在功能分化之前。人胎于三个月末，由于近曲小管刷状缘的分化及小管上皮细胞开始转运，已能形成尿。但此时胎儿主要通过胎盘来完成机体的排泄和调节内环境稳定功能。足月新生儿每个肾已具有 85~100 万个肾单位。足月新生儿肾小球直径为 110 微米，约为成人的一半，肾小球毛细血管基底膜厚约为成人的 1/3。组织化学研究证明此时肾小球上皮细胞足突已覆盖有多价阴离子，而基底膜已成为蛋白及血清大分子物质的有效滤过屏障。

胎生期肾小管的生长较肾小球生长相对慢，足月新生儿肾脏近曲小管仅 1.7mm 长，而成人为 20mm，说明新生儿肾脏在结构上有球管不平衡。但电子显微镜证明胎儿及新生儿的近曲小管的显微结构与成人几乎无区别。在胎生第 14~15 周时近曲小管已有很好的刷状缘及小管空泡系统，只是肾小管的刷状缘不如成人的致密。因此，小管的分化与成人相比只是量的

差别而并非质的不同。

肾小管的分化与肾小球的血管形成及滤过作用密切相关。在完整的实验动物可看到当肾小球超滤作用开始时，肾小管细胞内的空泡及溶酶体也随着迅速增加。在胎生晚期溶酶体及酶的功能已近成熟。在胎生晚期及产后早期细胞色素氧化酶的浓度迅速增加，可能是由于线粒体容量增加的结果，因为线粒体的数量几乎不增加。此外，在生后过氧化质体——为一种含有各种氧化还原酶的细胞浆小体——数目明显增加，过氧化氢酶的特异活性在生后也迅速增加。

新生儿肾小管结构的分化进一步得到发展，但功能的不成熟较形态的不成熟更明显，在胎生期及新生儿均处于低的功能水平，这可由酶的生化学、酶的组织化学及某些转运机制的定量上得到证明。

出生后某些形态学的变化伴有肾功能的变化，如生后肾血管床的阻力下降相当快，而肾血流量逐渐增加。肾小球前小动脉阻力降低可引起肾小球灌注增加及肾小球皮质血流量增加。此外肾小球上皮细胞逐渐由立方形变成扁平形。

足月胎儿已停止形成新的肾单位，但在未成熟儿生后则有新的肾单位形成。肾脏发育偶尔在正常发育的胎儿过早停止而造成肾单位发育不足——肾发育不全。低出生体重儿肾脏生长与年龄及躯体发育有关。在有肾实质疾病、脑发育异常及某些类型先天性心脏病等病人肾脏较小。

(易著文)

§ 1.2 肾脏生理

肾脏有许多重要功能，大致可分三类：①排泄体内代谢的终末产物如尿素、有机酸等；②调节机体的水、电解质、酸碱平衡，维持内环境的相对稳定；③内分泌功能，产生激素和生物活性物质，如促红细胞生成素、肾素、前列腺素等以维持血压、红细胞数量、水和电解质等的稳定。肾脏完成其生理活动，主要通过肾小球的滤过和肾小管的重吸收、分泌及排泄。

一、肾小球滤过功能

1. 滤过证据：近年来，国外有人采用微穿刺技术发现肾小囊内除不含大分子蛋白外，其它如葡萄糖、氯化物，无机磷酸盐浓度等许多物质都与血浆水平基本一致。渗透压及酸碱度也与血浆相近，说明这些液体是血浆的滤液，同时提示了肾小球滤过膜起着—个滤过器作用。其次，实验还发现能自由通过滤过膜的物质，不论其分子大小，滤过的速度是相等的，例如分子量约1万的右旋糖酐通过肾小球的速度与水相等，这也支持是滤过过程，而不是物质的扩散，因为扩散的速度与物质分子量的平方根成反比，分子量大的物质，扩散速度应比分子量小的速度为慢。另外，滤过量与有效滤过压呈正比。当血液流经肾小管毛细血管时，通过肾小球滤过膜的液体称为滤液（原尿），滤液的形成与肾小球滤过膜的通透性、滤过总面积、有效滤过压及肾血流量等因素有关。

2. 肾小球滤过膜：肾小球滤过膜包括：①由肾小球毛细血管壁内皮细胞构成的内层；②一层非细胞性的基膜；③肾小囊脏层上皮细胞。

在电镜下内皮细胞有许多直径为 $700\text{--}900\text{\AA}$ (埃) 的窗孔, 孔上没有隔膜, 它能阻止血液中的血细胞及大分子物质滤过。基膜根据电子密度不同可分为内疏层、致密层和外疏层, 其主要成份是糖蛋白和胶原, 其微纤维网的裂隙很小, 直径大于 25nm 的分子就不能通过。基膜的厚度在儿童约 0.11 微米, 到成年增加到 $0.27\text{--}0.35$ 微米。足细胞是有突起的细胞, 自胞体伸出几个初级突起, 由初级突起伸出一些次级突起, 再从这两级突起的两侧发生许多足突, 附于基膜外疏层。足细胞的足突与本细胞或毗邻细胞的突起互相指状交叉, 足突之间有 $250\text{\AA}$ 的滤过裂隙, 裂隙上覆盖着一层厚约 $60\text{\AA}$ 的滤过隙膜。实验也证明滤过膜与确实存在大小不等的孔, 这些孔对血浆中某些大分子物质起着闸栏作用。肾小球滤过膜的通透性一般用清除率 (FG) 来衡量, 当中性葡聚糖分子的有效半径逐渐增加时, FG 的比值就逐渐降低, 若继续增加中性葡聚糖分子的半径超过 $42\text{\AA}$ 时, FG 则等于 0, 说明有效半径大于 $42\text{\AA}$ 的中性葡聚糖分子不能通过滤过膜, 所以只有水、电解质、血红蛋白和小分子物质可通过滤过膜, 但红细胞、球蛋白、纤维蛋白原及大分子物质一般都不能通过滤过膜。此外, 目前还有人认为滤过膜的基膜上也存在两类小孔, 小孔道直径为 $20\text{--}28\text{\AA}$, 大孔道为 $30\text{--}50\text{\AA}$, 而且小孔道比大孔道多 1 万倍, 因此小分子溶质和分子量小于 4—6 万的低分子蛋白可以自由通过, 而分子量大于 4—6 万的蛋白则不易通过。由此可见滤过膜的这种结构形成了滤过的机械屏障, 由于三层结构中基膜的裂隙最小, 故基膜对于滤过分子的大小起着决定性作用。

另外, 近年来通过组织学及组织化学的研究发现, 肾小球上皮细胞以及他们的足突表面、裂隙膈、基膜以及内皮细胞层

均覆盖着一层酸性糖蛋白（涎蛋白），它们是一个富于负电荷的物质。动物实验发现：有肾炎的大鼠肾小球滤过膜上的涎蛋白均降低，并伴有蛋白尿。有人在临床上也观察到蛋白尿患者，其基膜上的涎蛋白含量也降低。因此，可以进一步证明涎蛋白通过同性静电排斥，可能起着阻止血清白蛋白通过滤过膜的作用。所以，在正常情况下，带负电荷的白蛋白比分子量相同而不带电荷的葡聚糖更难以通过滤过膜。

3. 滤过面积：人体两侧肾的肾单位总数约有 200 万个，滤过面积即肾小球毛细血管总面积很大，估计在 1.5 平方米上，这样大的滤过面积有利于血浆的滤过。1 岁时的小儿，其肾脏形态及功能已接近成人水平。在生理情况下人的肾小球滤过面积是不变的，两肾的全部肾小球始终都起着滤过作用。滤过面积的改变可影响尿量，如急性肾小球肾炎，由于肾小球毛细血管腔狭窄或完全阻断，以致有功能的肾小球数目减少，有效滤过面积显著减少，所以出现少尿和无尿。

4. 滤过动力：肾小球的滤过和体内其它部位毛细血管的滤过是相同的，其滤过的动力为有效滤过压。肾小球有效滤过压由肾小球毛细血管血压、肾小囊内压和血浆胶体渗透压三部分组成。肾小球毛细血管压是推动血浆通过滤过膜的主要力量，一般认为肾小球毛细血管压比身体其它部位的毛细血管压高，这是因为肾动脉短而粗，皮质肾小球的出球小动脉又比入球小动脉细，所以提高了肾小球毛细血管的血压。肾小囊内压有对抗血浆通过滤过膜的作用，肾小球毛细血管内的血浆胶体渗透压也能阻止血浆通过滤过膜，所以，肾小球有效滤过压可以下式表示：

$$\text{肾小球有效滤过压} = \text{肾小球毛细血管压} - (\text{血浆胶体渗透压} + \text{肾小囊内压})$$