

肾内科疾病 诊疗路径

SHENNEIKE JIBING
ZHENLIAO LUJING

主编 于为民

肾内科疾病诊疗路径

主 编 于为民
副 主 编 黄轶嵘 黄晓光 任小军
编 委 (按姓氏笔画排序)
 吕 欣 吕 艳 刘 静
 孙小鹁 张慧峰 尚 雁
 郝 剑 郝瑞朝 徐 加
 高晓琴 梁丽芬 薛晋杰
 魏洪坤

军事医学科学出版社

· 北 京 ·

图书在版编目(CIP)数据

肾内科疾病诊疗路径/于为民主编.
—北京:军事医学科学出版社,2014.1
ISBN 978-7-5163-0384-9

I. ①肾… II. ①于… III. ①肾疾病-诊疗
IV. ①R692

中国版本图书馆CIP数据核字(2013)第280254号

策划编辑:李俊卿 责任编辑:曹继荣
出 版 人:孙 宇
出 版:军事医学科学出版社
地 址:北京市海淀区太平路27号
邮 编:100850
联系电话:发行部:(010)66931049
编辑部:(010)66931039,66931104,66931053
传 真:(010)63801284
网 址:<http://www.mmsp.cn>
印 装:三河市双峰印刷装订有限公司
发 行:新华书店

开 本:787mm×1092mm 1/16
印 张:15.5
字 数:357千字
版 次:2014年2月第1版
印 次:2014年2月第1次
定 价:35.00元

本社图书凡缺、损、倒、脱页者,本社发行部负责调换

前 言

为

避免医疗费用的浪费,同时在照顾患者方面能够维持一定的水准,1990年,美国波士顿报道了施行临床路径的经验,其以护理部为发展中心,参加人员为临床医师及护理人员,当时称为临床要径,用来代替护理计划及作为护理人员照顾患者的参考。这一医疗服务标准化提出后,受到美国医学界的高度重视,并先后试行、推广,成为目前既能贯彻质量持续改进,又能节约医疗资源的标准化模式,并逐渐演变为现在的临床路径。

2009年12月8日,中华人民共和国卫生部明确提出:在全国范围内至少遴选50家试点医院,承担22个专业、112个病种的临床路径管理试点工作。作为公立医院改革的重要内容,临床路径管理试点工作于2010年正式启动,由少数简单、可规范化的疾病入手,进而力争能够将更多的疾病纳入这种管理模式。临床工作极其复杂,每个患者的病情都有个体差异,为找出每种疾病共性的特点,为今后能够更好地实施临床路径工作,以及为后续医疗改革提供参考,我们编写了《肾内科疾病诊疗路径》一书。

需要指出的是,这本书不是大型内科肾病学参考书的缩编,标准化不可能囊括所有肾疾病,例如肾移植的相关问题,由于移植后病情复杂,可能会出现排异、外科并发症、内科并发症等,所以本书没有将其编入。

本书主要编写工作均由肾内科临床工作的一线医师和护理人员完成,然后由相关资深医师审阅和修改。这一编写方法能够最大限度地贴近一线临床工作,但编者的临床经验毕竟有限,书中难免还存在不少缺陷。恳请阅读本书的读者给予批评和指正。希望通过我们的共同努力,不断充实和完善临床路径。

于为民

目 录

第一章 原发性肾小球疾病	1
第一节 急性感染后肾小球肾炎	1
第二节 急进性肾炎	4
第三节 肾病综合征	7
第四节 慢性肾小球肾炎	11
第五节 无症状性蛋白尿和(或)血尿	13
第六节 IgA肾病	15
第二章 自身免疫性疾病的肾损害	19
第一节 狼疮性肾炎	19
第二节 系统性血管炎肾损害	23
第三节 过敏性紫癜性肾炎	27
第四节 血栓性微血管病与肾损害	30
第五节 干燥综合征肾损害	33
第六节 类风湿关节炎肾损害	37
第七节 强直性脊柱炎肾损害	40
第八节 肺出血肾炎综合征	43
第九节 进行性系统硬化症肾损害	46
第十节 多发性肌炎、皮肌炎肾损害	49
第十一节 白塞综合征肾损害	53
第十二节 混合性结缔组织病肾损害	57
第三章 代谢及全身性疾病的肾损害	61
第一节 糖尿病肾病	61
第二节 肥胖相关性肾病	65
第三节 肾淀粉样变性及轻链和重链沉积病	67
一、肾淀粉样变性	67
二、轻链沉积病	70
三、重链沉积病	72
第四节 尿酸性肾病	73
第五节 高钙性肾病	76
第六节 低钾血症肾病	79
第四章 血液病肾损害	82
第一节 多发性骨髓瘤肾损害	82

第二节 重链病肾损害	87
第三节 原发性单克隆球蛋白病肾损害	90
第四节 原发性巨球蛋白病肾损害	92
第五节 冷球蛋白血症肾损害	95
第六节 镰状细胞性肾病	98
第七节 白血病肾损害	100
第八节 淋巴瘤肾损害	102
第九节 溶血尿毒综合征	105
第十节 阵发性睡眠性血红蛋白尿肾损害	108
第五章 充血性心力衰竭肾损害	111
第六章 肝肾综合征	117
第七章 肿瘤相关肾损害	121
第八章 高血压性肾损害	124
第一节 良性小动脉性肾硬化	124
第二节 恶性小动脉性肾硬化	127
第九章 感染疾病与肾	131
第一节 乙型肝炎病毒相关性肾炎	131
第二节 丙型肝炎病毒相关性肾炎	133
第三节 流行性出血热肾损害	135
第四节 人类免疫缺陷病毒相关性肾病	140
第五节 感染性心内膜炎肾损害	142
第六节 梅毒性肾病	145
第十章 肾血管病	147
第一节 肾静脉血栓	147
第二节 肾动脉血栓及栓塞	149
第三节 肾小动脉胆固醇结晶	151
第十一章 妊娠期高血压及其肾损害	154
第十二章 遗传性及先天性肾疾病	158
第一节 常染色体显性多囊肾病	158
第二节 薄基底膜肾病	162
第三节 Alport 综合征	163
第四节 Fanconi 综合征	166
第五节 Fabry 病	169
第六节 指甲 - 髌骨综合征	172
第七节 Laurence - Moon - Biedl 综合征	174
第八节 脂蛋白肾病	176
第十三章 肾小管间质疾病	179
第一节 急性间质性肾炎	179
第二节 慢性间质性肾炎	181

第三节 肾小管性酸中毒	183
第四节 反流性肾病	186
第五节 梗阻性肾病	187
第十四章 尿路感染和结石	190
第一节 尿路感染	190
第二节 泌尿系统结核	193
第三节 尿路真菌感染	195
第四节 尿路结石	196
第十五章 中毒与理化因素肾损害	199
第一节 马兜铃酸肾病	199
第二节 造影剂肾病	202
第三节 重金属中毒性肾损害	204
第四节 放射性肾病	210
第五节 抗肿瘤药物所致的肾损害	213
第六节 农药中毒性肾病	217
第七节 有机溶剂中毒性肾损害	220
第十六章 肾衰竭及替代	222
第一节 急性肾衰竭	222
第二节 慢性肾衰竭	227
第三节 腹膜透析并发腹膜炎	234

第一章

原发性肾小球疾病

第一节 急性感染后肾小球肾炎

急性感染后肾小球肾炎是一种以急性肾炎综合征为主要表现的常见肾病。患者急性起病,可出现血尿、蛋白尿、高血压、水肿、少尿,甚至肾功能损伤。该病常发生于病原微生物感染后,如细菌、病毒、寄生虫感染等,其中以链球菌感染最为常见。

诊断路径

【典型病例】

主诉:肉眼血尿10日,少尿7日。

病史:患儿,男性,7岁。受凉后出现咽痛、发热,诊断为“化脓性腭扁桃体炎”,给予静脉滴注青霉素治疗;10日前出现肉眼血尿,颜面部水肿,晨起为重,未予以重视;3日前出现少尿,尿色深,不伴尿频、尿急、尿痛。检验尿常规示红细胞满视野、蛋白(++);补体C3、C4降低。

初步诊断:急性感染后肾小球肾炎。

【临床表现】

急性感染后肾小球肾炎好发于儿童,发病前多有前驱感染史,常见的有咽部与皮肤感染,潜伏期一般为7~21日,皮肤感染者潜伏期稍长。患者以血尿、蛋白尿、高血压、水肿为典型表现,也可出现一过性低补体血症及氮质血症,重者则表现为少尿型急性肾衰竭(ARF)。

1. 血尿 为肾小球源性血尿,以镜下血尿多见,也可见肉眼血尿,一般无血凝块,7~14日可消失。

2. 蛋白尿 为轻至中度非选择性蛋白尿,也有少数患者表现为大量蛋白尿(尿蛋白 ≥ 3.5 g/24 h),此时常提示预后不良,大多数患者尿蛋白短期内可转为阴性。

3. 高血压 主要由水、钠潴留引起,经利尿治疗后多数患者血压可恢复正常。持续性严重高血压者较少见,患者一般无高血压靶器官损害。

4. 水肿 为患者常见的早期症状。多数患者因水肿就诊,典型表现为晨起眼睑或颜面部水肿,伴或不伴双下肢水肿,重者可延及全身。其主要原因为水、钠潴留,经利尿治疗后可消肿。

5. 少尿及急性肾衰竭 部分患者发病初期可出现少尿,继而由少尿引起氮质血症,重

者出现急性肾衰竭,经利尿治疗后大多可恢复。

6. 并发症 合并有基础心脏病的成年(尤其是老年)患者易出现心力衰竭,表现为肺水肿、体循环瘀血等;少数儿童可出现脑病,表现为剧烈头痛、恶心、呕吐、意识不清甚至昏迷等中枢神经系统症状。

【辅助检查】

急性感染后肾小球肾炎患者住院治疗期间的检查项目见表 1-1。

表 1-1 急性感染后肾小球肾炎患者住院治疗期间的检查项目

必须检查的项目	根据具体情况可选择的检查项目
血常规、尿常规、粪便常规、尿红细胞位相、24 h 尿蛋白定量	甲状腺功能检查、血清免疫球蛋白(包括轻链)、尿 β_2 -微球蛋白、尿 NAG
肝肾功能、电解质、血脂、血糖、凝血功能、CRP、ASO、补体、ESR、ANCA、ANA 谱	抗 GBM 抗体
感染性疾病筛查(乙型肝炎病毒系列、肝炎分型、梅毒、HIV)	类风湿因子、血型、支原体抗体、EB 病毒抗体、心磷脂抗体、病灶细菌培养、尿培养、静脉肾盂造影、腹部加盆腔正位(卧位)平片
腹部彩超、泌尿系统彩超、胸部 X 线平片、心电图等	血蛋白及尿蛋白电泳
	T 淋巴细胞亚群、心肌酶(包括肌红蛋白、肌钙蛋白)、眼底检查
	肾穿刺活体组织检查

注:CRP:C 反应蛋白;ASO:抗链球菌素“O”;ESR:红细胞沉降率;ANCA:抗中性粒细胞胞质抗体;ANA:抗核抗体;HIV:人类免疫缺陷病毒;NAG:尿 N-乙酰- β -氨基葡萄糖苷酶;GBM:肾小球基底膜

1. 尿液检查 几乎所有患者都表现为镜下血尿或肉眼血尿,尿中多为畸形红细胞,可见红细胞管型;也可见肾小管上皮细胞及白细胞,常有少量蛋白尿。血尿、蛋白尿常在 1 年内恢复,若长时间持续存在尿常规异常,则考虑病情慢性进展或合并其他肾疾病。

2. 血液检查 多见轻度正细胞正色素性贫血,主要与水钠潴留及血液稀释有关,血红蛋白很少低于 100 g/L。白细胞计数多正常,若感染未控制,则白细胞及中性粒细胞计数可升高。急性期患者红细胞沉降率常增快,多为 30~60 mm/h(魏氏法)。多数患者出现一过性补体 C3 降低,可于 8 周内恢复正常。血清白蛋白轻度降低,当出现长期大量蛋白尿时可有严重低蛋白血症。血液中纤维蛋白原、第Ⅷ因子及纤溶酶活性增加,病情严重时尿中可出现纤维蛋白降解产物(FDP)。血清抗链球菌溶血素“O”抗体滴度升高,高于 2 倍则提示近期存在链球菌感染。部分患者可出现一过性氮质血症,血肌酐(Scr)一般不高。由于水、钠潴留及血液稀释可引起低钠血症,少尿者可出现高钾血症。

3. 病灶细菌培养 发病初期未使用抗生素治疗之前进行病灶细菌培养,阳性率可达 25%。

4. 肾穿刺活体组织检查 肾较正常增大,病理改变呈自限性,基本病变为弥漫性毛细血管内增生性肾小球肾炎。光镜下可见弥漫性内皮细胞及系膜细胞增生伴炎细胞浸润。免疫荧光检查示以免疫球蛋白 G(IgG)和补体 C3 为主的免疫复合物沿毛细血管和系膜区沉积。电镜下可见上皮细胞下“驼峰状”电子致密物沉积。

治疗路径

【治疗原则】

本病为自限性疾病,以对症治疗为主,包括减轻症状、防治并发症、保护肾功能、促进肾恢复等。

【治疗方法】

1. 一般治疗 急性期患者肉眼血尿消失、水肿消退、血压恢复正常之前必须卧床休息。给予低盐饮食,肾功能不全患者应给予优质低蛋白饮食。少尿患者需同时限制钾摄入量。

2. 对症治疗

(1)利尿:若限制水、钠摄入量后仍有明显水肿,可使用利尿剂。常用噻嗪类利尿剂,也可以使用呋塞米等袢利尿剂,但应避免过度利尿造成听力及肾功能损害。一般不推荐使用汞利尿剂、渗透性利尿剂及保钾利尿剂。

(2)降压:一般情况下利尿剂即可有效降低血压,必要时可联合钙通道阻滞药,如硝苯地平(CCB类),血管扩张剂(如肼屈嗪)及 α_1 受体拮抗药(如哌唑嗪),但一般不单独使用 β 受体拮抗药及血管紧张素转换酶抑制剂(ACEI)。

(3)抗感染:病灶细菌培养阳性者,应积极进行抗感染治疗。对于病情迁延不愈或病情反复的患者,若感染灶为扁桃体,可考虑行扁桃体切除术。

(4)治疗高钾血症:注意限制钾盐摄入量,可使用排钾利尿剂,必要时可行透析治疗。

(5)防治心力衰竭:主要是利尿、降压,必要时可静脉滴注酚妥拉明或硝普钠,减轻心脏负荷。药物不能控制的心力衰竭者可行血液滤过脱水治疗。

3. 透析治疗 透析适应证包括少尿性急性肾衰竭,特别是伴高钾血症者及出现急性左心衰竭者,透析治疗可有效超滤脱水、缓解病情、维持生命。

 护理路径**【护理措施】****1. 一般护理**

(1)休息:起病2周内卧床休息,以减轻心脏负荷、改善肾血流量,防止严重并发症。有高血压和心力衰竭者,则要绝对卧床休息,至水肿消退、血压正常、肉眼血尿消失后可在室内轻度活动;病后2~3个月尿液检查每高倍镜视野红细胞10个以下,红细胞沉降率正常的患者可上学,但要避免体育活动;12h尿沉渣计数(Addis计数)正常后,可恢复正常活动。

(2)饮食管理:给予高糖、高维生素、适量蛋白质和脂肪的低盐饮食。急性期1~2周内,应控制钠的摄入量,每日1~2g;水肿消退后每日3~5g。水肿严重、尿少、氮质血症者,应限制水及蛋白质的摄入。水肿消退、血压恢复正常后,逐渐由低盐饮食过渡到普通饮食。

2. 病情观察

(1)尿量:每周测体重2次,水肿严重者,每日测体重1次,观察水肿的变化。每周留晨尿2次,进行尿常规检查。准确记录24h出入量。

(2)血压:每日测血压2次,定时巡视病房,观察患者有无头痛、呕吐、眼花等症状,发现问题及时通知医师。

(3)预防并发症的护理:密切观察患者生命体征的变化,水肿严重者如出现烦躁不安、呼吸困难、心率增快、不能平卧等,要立即报告医师,同时让患者取半卧位给予其吸氧,遵医嘱给予利尿剂,还可静脉滴注酚妥拉明,降低循环血量,减轻心脏负荷;必要时给予洋地黄制剂,剂量宜偏小,症状好转后停药。通过休息、利尿,血压仍不能控制者可给予降压药,如钙通道阻滞药、肾素血管紧张素转换酶抑制剂。效果不好者,可静脉泵入硝普钠,其作用是使血管平滑肌舒张,迅速达到降压效果,同时还可扩张肾血管,改善肾血流量。用药同时需监测血压变化,视血压情况调整泵入速度。硝普钠在输注过程中应避光,溶液应新鲜配制,

如放置时间超过 4 h 或液体变色则禁用。

3. 用药护理

- (1) 使用利尿剂:注意监测有无电解质紊乱与酸碱平衡失调。
- (2) 应用 ACEI 类降压药:监测电解质,防止高血钾;注意观察有无持续性干咳。
- (3) 激素或免疫抑制剂:应观察药物可能出现的不良反应。
- (4) 抗生素:使用抗生素抗感染治疗的患者注意观察体温变化,按时给药。

4. 心理护理 医护人员应向家长及患者讲解有关肾炎的知识,增强其战胜疾病的信心;护理人员应积极主动与患者沟通,对患者提出的问题予以耐心解答,并与患者家属一起做患者的心理疏导工作,解除患者后顾之忧,使患者以良好的心态正确面对现实。

【健康教育】

1. 饮食指导 可根据血压及尿量安排饮食,一般给予低盐、高糖、高热量、易消化饮食。
2. 用药指导 教会患者观察利尿剂的疗效和不良反应。
3. 休息与活动 患者患病期间应注意休息,痊愈后可适当参加体育活动,以增强体质,但应避免劳累。
4. 出院指导 向患者介绍本病的发生常与呼吸系统感染或皮肤感染有关,向患者介绍保暖、加强个人卫生的重要性,告诉患者患上呼吸道感染、咽炎、腭扁桃体炎和皮肤感染后应及时就诊。告知患者急性肾炎完全康复需要 1~2 年,当临床症状消失后,蛋白尿、血尿可能仍然存在,故应定期随访,监测病情。

第二节 急 进 性 肾 炎

急进性肾炎(RPGN)又称新月体肾炎,是指在肾炎综合征(血尿、蛋白尿、水肿和高血压)的基础上短时间内出现少尿、无尿,肾功能损害急骤进展的一组临床综合征。急进性肾炎可以为原发性,也可继发于 ANCA 相关性小血管炎、系统性红斑狼疮等疾病。其病理特点为光镜下 50% 以上肾小球有新月体形成,且新月体占肾小囊面积的 50% 以上。根据免疫病理检查,本病可分为抗肾小球基底膜型(I 型)、免疫复合物型(II 型)和少免疫沉积型(III 型)三型。

诊断路径

【典型病例】

主诉:全身水肿 1 个月,尿量减少 12 日。

病史:患者,男性,42 岁。1 个月前无明显诱因出现全身水肿。检验尿常规示隐血(++)、蛋白(++),血肌酐 130 $\mu\text{mol/L}$,12 日前出现尿量渐减少,每日尿量 300~800 ml,再次检验尿常规:隐血(++),蛋白(+++),血肌酐 369 $\mu\text{mol/L}$ 。肾穿刺病理提示:抗 GBM 抗体(+),新月体肾炎。

既往体健。

初步诊断:急进性肾炎。

【临床表现】

本病起病急、进展快、预后差,任何年龄均可发病。其 I 型多见于青年,II 型好发于青年,而老年患者中以 III 型最为常见。

1. 前驱症状 多数患者有前驱感染症状,常为上呼吸道感染症状,表现为发热、乏力、肌痛等。

2. 急进性肾炎综合征 几乎所有患者均有镜下血尿,可见红细胞管型;蛋白尿一般为少量至中等量,也可表现为肾病综合征蛋白尿;伴有轻度水肿,严重水肿者少见;随着病情的进展出现进行性少尿、无尿,肾功能迅速恶化,可在数周或数月内发展至终末期肾病阶段。

3. 其他 部分Ⅰ型患者可有明显咯血、咳嗽、呼吸困难、发热等肺出血表现,进而诊断为肺出血肾炎综合征(Goodpasture 综合征);多数Ⅲ型患者表现为全身多系统受累,包括肺、上呼吸道、鼻窦、眼、耳、胃肠道、皮肤、关节及中枢神经系统等,也有一部分小血管炎引起的Ⅲ型患者肾功能损害呈缓慢进展,临床中应引起注意。

【辅助检查】

急进性肾炎患者住院治疗期间的检查项目见表 1-2。

表 1-2 急进性肾炎患者住院治疗期间的检查项目

必须检查的项目	根据具体情况可选择的检查项目
血常规、尿常规、粪便常规、尿红细胞位相、24 h 尿蛋白定量	甲状腺功能检查、尿 β_2 -微球蛋白、尿 N-乙酰- β -氨基葡萄糖苷酶
肝肾功能、电解质、血脂、血糖、凝血功能、CRP、ASO、补体、红细胞沉降率、抗 GBM 抗体、ANCA、ANA 谱	RF、心磷脂抗体、血及尿蛋白电泳、腹部加盆腔正位平片(卧位)
感染性疾病筛查(乙型肝炎病毒系列、肝炎分型、HIV、梅毒)、血清免疫球蛋白(包括轻链)	T 淋巴细胞亚群、心肌酶(包括肌红蛋白、肌钙蛋白)
腹部彩超、泌尿系统彩超、胸部 X 线平片、心电图等	肾穿刺活体组织检查

1. 肾穿刺活体组织检查 光镜下示肾小球内广泛新月体形成。免疫病理检查分为三型:Ⅰ型为 IgG 和补体 C3 沿肾小球毛细血管袢呈线条样沉积;Ⅱ型为免疫球蛋白和补体成分呈颗粒样或团块样,沿肾小球毛细血管袢和系膜区沉积;而Ⅲ型则无明显免疫球蛋白成分沉积。

2. 尿液检查 多见镜下血尿,红细胞管型常见,多伴中等量蛋白尿,可见白细胞。

3. 血液检查 可有中度或严重贫血,血尿素氮(BUN)、血肌酐呈进行性增高,血清抗 GBM 抗体或 ANCA 阳性,约 1/3 患者可同时为阳性。

4. 影像学检查 早期腹部 X 线平片和腹部彩超示双侧肾体积正常或增大,随着病情进展肾在短时间内进行性缩小。

治疗路径

【治疗原则】

尽早诊断、充分治疗、联合治疗是提高本病治疗成功率的关键。

【治疗方法】

1. 血浆置换 经过膜式血浆分离方法将患者的血浆从全血中分离出来弃去,然后补充等量的新鲜冷冻血浆或人血白蛋白等置换液,从而清除患者体内致病抗体及循环免疫复合物。血浆置换适应证包括伴肺出血的肺出血肾炎综合征和早期抗 GBM 抗体介导的急进性肾炎,每日或隔日交换 2~4 L,一般疗程为 10~14 日或至血清抗体及免疫复合物转阴为止;同时联合激素及细胞毒性药物。早期治疗对Ⅰ型和Ⅱ型急进性肾炎均有较好的疗效。

2. 糖皮质激素联合细胞毒性药物 主张早期治疗(血肌酐 $< 707 \mu\text{mol/L}$)。首选甲泼尼龙,用法: $10 \sim 30 \text{ mg}/(\text{kg} \cdot \text{d})$,缓慢静脉滴注冲击治疗,3 日为 1 个疗程,隔 3 ~ 4 日重复 1 ~ 2 个疗程,续以口服泼尼松 $1 \sim 1.5 \text{ mg}/(\text{kg} \cdot \text{d})$ 和静脉注射环磷酰胺(CTX),每次 $0.2 \sim 0.4 \text{ g}$,隔日静脉注射,总量控制在 $6 \sim 8 \text{ g}$ 之间。泼尼松连服 6 ~ 8 周后逐渐减量至 $0.4 \sim 0.5 \text{ mg}/(\text{kg} \cdot \text{d})$,继而改为隔日顿服,维持 6 ~ 12 个月,然后逐渐减量至停药。

3. 肾替代治疗 急性期血肌酐 $> 530 \mu\text{mol/L}$ 时主张尽早透析联合免疫抑制剂以确保治疗效果,对于进入不可逆终末期肾衰竭的患者则给予长期透析治疗。病情稳定 6 ~ 12 个月,血清抗体转阴者可考虑肾移植。

4. 对症治疗 包括降压、抗感染,以及纠正水电解质紊乱和酸碱平衡失调等。

护理路径

【护理措施】

1. 一般护理

(1)起病 2 周内卧床休息,以减轻心脏负荷、改善肾血流量,防止严重病例发生。有高血压和心力衰竭者,要绝对卧床休息,至水肿消退、血压正常、肉眼血尿消失后,可在室内轻度活动。病后 2 ~ 3 个月尿液检查每高倍视野红细胞 10 个以下、红细胞沉降率正常者可上学,但要避免体育活动;Addis 计数正常后,可恢复正常活动。

(2)饮食管理:给予高糖、高维生素、适量蛋白质和脂肪的低盐饮食。急性期 1 ~ 2 周内,应控制钠的摄入,每日 $1 \sim 2 \text{ g}$ 。水肿消退后每日 $3 \sim 5 \text{ g}$ 。水肿严重、尿少、氮质血症者,应限制水及蛋白质的摄入。水肿消退、血压恢复正常后,逐渐由低盐饮食过渡到普通饮食。

(3)定期进行病室空气消毒,告知患者及家属减少探视人员及次数,以免发生交叉感染。

(4)加强全身皮肤和口腔黏膜的清洁卫生。对于水肿患者,应注意保护好水肿部位的皮肤,保证皮肤完整,加强翻身。注意观察口腔黏膜情况,定时行咽拭子培养,每日用碳酸氢钠漱口数次,预防真菌感染。

2. 病情观察

(1)尿量:每周测体重 2 次,水肿严重者,每日测体重 1 次,观察水肿的变化程度。每周留晨尿 2 次,进行尿常规检查。准确记录 24 h 出入量。

(2)血压:每日测血压 2 次,定时巡视病房,观察患者有无头痛、呕吐、眼花等症状,发现问题及时通知医师。

(3)监测生命体征变化:尤其是体温的变化,体温升高提示可能存在感染,应早期发现感染灶,及早治疗。当体温高于 38.5°C 时,应抽血进行血培养。怀疑有中心静脉置管感染时应从导管内抽血行血培养检查,必要时拔管行导管尖端培养,再重新置管。

(4)密切观察患者有无水肿及发生水肿的部位、范围、程度;观察患者有无心悸、呼吸困难、腹胀等心力衰竭表现,有无腹水、胸腔积液等。

3. 用药护理

(1)使用利尿剂:注意监测有无电解质紊乱及酸碱平衡失调。

(2)应用 ACEI 类降压药:监测电解质,防止高血钾;注意观察有无持续性干咳。

(3)激素或免疫抑制剂:应观察该药物可能出现的不良反应。

(4)抗生素:使用抗生素抗感染治疗的患者注意观察体温变化,按时给药。

4. 心理护理 本病病程长,病情反复,长期服药不良反应大,患者易产生悲观、恐惧等

不良情绪。护理人员应积极主动与患者沟通,鼓励患者说出内心感受,对患者提出的问题予以耐心解答,应与亲属一起做好患者心理的疏导工作,解除患者后顾之忧,使患者以良好的心态正确面对现实。

【健康教育】

1. 饮食指导 可根据血压及尿量安排饮食,一般给予低盐、高糖、高热量、易消化饮食。
2. 用药指导 向患者及家属强调严格遵循诊疗计划的重要性,不得擅自更改用药和停止治疗;告知患者激素及细胞毒性药物的作用、可能出现的不良反应和服药的注意事项,鼓励患者配合治疗。
3. 活动与休息 患者应注意休息,避免劳累。急性期绝对卧床休息,时间较急性肾小球肾炎更长。
4. 出院指导 向患者介绍本病的发生常与呼吸系统感染或皮肤感染有关,向患者介绍保暖、加强个人卫生的重要性,避免受凉、上呼吸道感染。应定期随访,监测病情。

第三节 肾病综合征

肾病综合征(NS)是一组以大量蛋白尿($>3.5\text{ g/d}$)、低蛋白血症(血浆白蛋白 $<30\text{ g/L}$)、水肿及高脂血症为特点的临床综合征。本病可分为原发性和继发性两类。原发性肾病综合征由多种病理类型的原发性肾小球肾炎引起,常见的有微小病变肾病、系膜增生性肾小球肾炎、局灶性节段性肾小球硬化、膜性肾病、系膜毛细血管性肾炎等。继发性肾病综合征的病因常见于狼疮肾炎、糖尿病肾病、肾淀粉样变性、药物性肾损害等。

诊断路径

【典型病例】

主诉:全身水肿1周。

病史:患者,男性,45岁。患者1周前无明显诱因出现颜面部水肿,后水肿延及全身,伴尿中泡沫增多。于当地医院检验24h尿蛋白定量:4.77g,血清白蛋白:26g/L,三酰甘油:2.78mmol/L,总胆固醇:7.23mmol/L。平素易患“感冒”。

初步诊断:肾病综合征。

【临床表现】

本病临床上以大量蛋白尿、低蛋白血症、水肿及高脂血症为主要表现,也可出现血尿、高血压及肾功能损害等。

1. 大量蛋白尿 是肾病综合征的主要标志,尿蛋白 $>3.5\text{ g/d}$,可出现以白蛋白为主要成分的泡沫尿,肾小球滤过率增加、严重低蛋白血症、高蛋白饮食等均可导致尿蛋白排泄增加。

2. 低蛋白血症 血浆白蛋白 $<30\text{ g/L}$,当尿中大量丢失蛋白,同时蛋白质分解代谢增加,而肝合成蛋白的代偿作用不足以弥补蛋白丢失时,就会出现低蛋白血症。

3. 水肿 首先出现于眼睑、颜面部等皮下组织较疏松部位,继而出现双下肢水肿,呈可凹性,严重者可延及全身,甚至出现胸腔积液、腹水、心包积液等。低蛋白血症导致血浆胶体渗透压下降,可引起深静脉血栓形成而出现一侧下肢固定性水肿,应注意鉴别,部分患

者水肿可不明显。

4. 高脂血症 主要原因为肝合成脂蛋白增加和外周利用及分解减少,总胆固醇、三酰甘油明显增加,低密度脂蛋白和极低密度脂蛋白升高。高脂血症使发生动脉粥样硬化的风险增加,同时与血栓形成、进行性肾小球硬化有关。

5. 并发症 常见的并发症包括感染、血栓栓塞、急性肾衰竭及蛋白质和脂肪代谢紊乱等。

【辅助检查】

肾病综合征患者住院治疗期间的检查项目见表 1-3。

表 1-3 肾病综合征患者住院治疗期间的检查项目

必须检查的项目	根据具体情况可选择的检查项目
血常规、尿常规、粪便常规、尿红细胞位相、24 h 尿蛋白定量	甲状腺功能检查、PPD、肿瘤系列、尿 β_2 -微球蛋白、尿 N-乙酰- β -氨基葡萄糖苷酶
肝肾功能、电解质、血脂、血糖、凝血功能、CRP、ASO、补体、红细胞沉降率、ANCA、ANA 谱、血及尿蛋白电泳、尿本周蛋白	抗 GBM 抗体
感染性疾病筛查(乙型肝炎病毒系列、肝炎分型、HIV、梅毒)、血清免疫球蛋白(包括轻链)	RF、心磷脂抗体、病灶细菌培养、尿培养、静脉肾盂造影、腹部加盆腔正位 X 线(卧位)平片
腹部彩超、泌尿系统彩超、胸部 X 线平片、心电图等	T 淋巴细胞亚群、血降钙素原、心肌酶(包括肌红蛋白、肌钙蛋白)、眼底检查
	肾穿刺活体组织检查

注:PPD:结核菌素纯蛋白衍生物试验

1. 肾穿刺活体组织检查 对伴有血尿、高血压和急性肾损伤(AKI)的肾病综合征以及糖皮质激素疗效不佳的青少年患者应尽早行肾穿刺活体组织检查以明确病理类型,并指导治疗。

2. 尿液检查 尿蛋白常为(+++)~(++++) ,定量超过 3.5 g/d,可见肾小球源性血尿及管型,也可有肉眼血尿。

3. 血液检查 肾功能正常或受损,血浆白蛋白 < 30 g/L,总胆固醇、三酰甘油、低密度脂蛋白和极低密度脂蛋白升高,ANA 谱(抗 ds-DNA、抗 Sm 抗体)、肿瘤系列、乙型肝炎病毒标志物及类风湿因子等检测有助于鉴别原发性和继发性肾病综合征。

4. 影像学检查 有助于观察肾形态,除外先天性肾畸形等。

治疗路径

【治疗原则】

肾病综合征的治疗原则包括:①病因治疗;②休息与饮食;③控制血压;④利尿消肿;⑤抗凝;⑥降脂;⑦保护肾功能;⑧减少蛋白尿。

【治疗方法】

1. 病因治疗 对于继发性肾病综合征应积极治疗原发病,基础疾病得到有效控制后往往病情有所缓解。

2. 休息与饮食 以卧床休息为主,尤其是严重水肿和低蛋白血症患者,病情稳定后可适当增加活动,以防血栓形成;以易消化、低脂饮食为主,严重水肿和高血压时应限制水钠的摄入量(钠 2~3 g/d),严重低蛋白血症患者的蛋白质摄入量应控制在 1.2~1.5 g/(kg·d) 之间。

3. 控制血压 降压的靶目标为 130/80 mmHg, ACEI 和血管紧张素 II 受体拮抗药(ARB)在严重水肿时慎用,病情缓解后可开始应用,降低血压的同时降低尿蛋白。

4. 利尿消肿 对于限制水钠摄入后仍不能消肿的患者可应用利尿剂。

(1)噻嗪类利尿剂:主要作用于髓袢升支粗段及远端小管前段,通过抑制氯和钠的重吸收而发挥利尿作用。常用的噻嗪类利尿剂有氢氯噻嗪,一般剂量为 50 ~ 100 mg/d,分次口服。患者长期使用时需预防低钠血症、低钾血症的发生。

(2)袢利尿剂:主要作用于髓袢升支粗段,抑制钠、氯和钾的重吸收,利尿作用快速而强大。常用呋塞米,20 ~ 100 mg/d,分次口服或静脉输注;托拉塞米,利尿作用持久,尿钾、尿钙的排出作用较呋塞米弱;布美他尼,同等剂量的排出作用较呋塞米强约 40 倍。患者使用袢利尿剂时需注意低钠血症、低钾血症和低氯血症的发生。

(3)保钾利尿剂:主要作用于远端小管后段,具有潴钾作用,同时抑制钠和氯的重吸收,单独使用时利尿效果欠佳,与噻嗪类利尿剂合用则效果增强,并可减少电解质紊乱的发生。常用的保钾利尿剂如螺内酯,20 ~ 40 mg,每日 2 ~ 3 次口服。使用时注意高钾血症的发生,肾功能不全者须慎用。

(4)补充白蛋白(ALB):可一过性提高血浆胶体渗透压,促使组织间隙中的水重吸收入血而发挥利尿作用。白蛋白输入 1 ~ 2 日后全部随尿液排出,会增加肾负担,因此不宜长期、频繁使用。

(5)其他:对于利尿剂不敏感的严重水肿患者可应用单纯血液超滤治疗,迅速脱水后患者对利尿剂的反应也可得到改善。

5. 抗凝、降脂 由于严重的低蛋白血症、凝血因子的改变和激素的使用,肾病综合征患者常处于高凝状态,易发生血栓栓塞,以下肢深静脉血栓和肾静脉血栓形成最为常见。当血清白蛋白低于 20 g/L 时推荐应用抗凝治疗,常用的药物包括普通肝素、低分子量肝素、双香豆素、抗血小板黏附药(如阿司匹林)、磷酸二酯酶抑制药(如双嘧达莫),使用时应特别注意不同药物的不良反应;以胆固醇升高为主的血脂异常者多选用 3-羟基-3-甲基戊二酰辅酶 A 还原酶抑制剂,如辛伐他汀、阿托伐他汀、普伐他汀等;而血脂异常以三酰甘油升高为主者,则多选用纤维酸类药物,如非诺贝特、吉非贝齐等。降脂药物的主要不良反应是肝毒性和横纹肌溶解,需注意监测肝功能和肌酶,避免同时使用两类降脂药物。

6. 激素和免疫抑制剂 对于不同病理类型的肾病综合征治疗方案有所不同。

(1)微小病变肾病:多数患者对激素敏感,缓解率高达 80% ~ 90%,但易复发。常用的激素有泼尼松和泼尼松龙,剂量一般为 1 mg/(kg · d),连用 8 ~ 12 周,然后每 1 ~ 2 周减量 10%,减至 0.4 ~ 0.5 mg/kg 时改为隔日顿服,连用 6 个月后继续减量至维持量再连用 12 个月。对于激素依赖或激素抵抗的患者可在小剂量激素的基础上加用细胞毒性药物如环磷酰胺[2 mg/(kg · d),总量 6 ~ 8 g]或环孢素[3 ~ 5 mg/(kg · d),连用 6 个月]。

(2)系膜增生性肾炎:病理改变较轻的患者可按微小病变肾病的治疗方案进行治疗,需适当延长疗程;若病变较重,则需加用细胞毒性药物。

(3)局灶节段性肾小球硬化:长程激素治疗疗效较好,一般剂量为 1 mg/(kg · d),连用 8 ~ 12 周,然后逐渐减量至 0.5 mg/(kg · d)时改为隔日顿服,连用 6 ~ 12 个月。有学者建议,激素和细胞毒性药物交替使用可明显减少长期使用激素的不良反应。

(4)膜性肾病:一般不主张单独应用激素治疗,联合细胞毒性药物可有效减少蛋白尿,

保护肾功能。同时,膜性肾病患者血栓栓塞并发症的发生率较高,应注意加强抗凝治疗。

(5)系膜毛细血管性肾小球肾炎:该类型较少见,目前尚无有效治疗方法。若患者肾功能正常且无大量蛋白尿,则无需治疗,但要长期随访,监测肾功能、蛋白尿及血压;对于肾功能受损且蛋白尿明显的患者,有学者建议使用下述方案:双嘧达莫 150 ~ 300 mg/d 加上阿司匹林 15 mg/(kg · d),分3次口服,无效者可使用一个标准疗程的激素,待减量至维持量时,持续应用。

护理路径

【护理措施】

1. 一般护理

(1)饮食护理

1)蛋白质:避免高蛋白饮食导致蛋白尿加重,蛋白质摄入量为 0.8 ~ 1.0 g/(kg · d)。

2)脂肪:少进富含饱和脂肪酸的食物,多食富含多聚不饱和脂肪酸、可溶性纤维的食物。

3)热量:主要由糖供给足够的热量。

4)水、盐:水肿时应低盐(<3 g/d)饮食,高度水肿者应严格控制摄入量,并准确记录出入量。

(2)休息与活动:严重水肿时需卧床休息,水肿减轻时可进行适当的床上及床边活动,以防肢体血栓形成。当病情好转时可增加活动,以减少并发症的发生,降低血脂。

(3)保持室内空气新鲜:每日至少开窗通风 2 ~ 3 次,减少陪护及探视人员,减少与外界的接触,避免外源性感染。

(4)皮肤护理:避免压疮,防止损伤,减少肌肉及皮下注射次数,皮肤注射处保持无菌。

2. 病情观察

(1)尿量:每周测体重 2 次,水肿严重者,每日测体重 1 次。每周测量腹围,观察水肿的变化程度。准确记录 24 h 出入量。

(2)血压:每日测血压 2 次,定时巡视病房,发现问题及时通知医师。

(3)监测生命体征变化:尤其是体温的变化,体温升高提示可能存在感染,应早期发现感染灶,及早治疗。当体温高于 38.5℃ 时,应抽血进行血培养检查。

(4)其他:密切观察患者有无水肿及发生水肿的部位、范围、程度,观察患者有无心悸、呼吸困难、腹胀等心力衰竭表现,有无腹水、胸腔积液等。

3. 用药护理 观察药物的疗效、不良反应。

(1)使用利尿剂:注意监测有无电解质紊乱及酸碱平衡失调。

(2)应用 ACEI 类降压药:监测电解质,防止高血钾;注意有无持续性干咳。

(3)激素或免疫抑制剂:应观察该药物可能出现的不良反应,用药期间应每日进行紫外线消毒病房。使用环磷酰胺的患者指导其适当多饮水,促进药物的排泄。

(4)使用抗生素抗感染治疗的患者注意观察体温变化,按时给药。

4. 心理护理 由于该病情容易反复和患者对疾病认识不足,极易出现焦虑、紧张不安的心理,故应加强对患者的心理护理,帮助其树立战胜疾病的信心,使其积极配合治疗及护理。

【健康教育】

1. 饮食指导 告诉患者优质蛋白、高热量、低脂、高膳食纤维和低盐饮食的重要性。指导患者根据病情选择合适的食物,合理安排每日饮食。