



**江西省肾脏病  
疑难病例集锦·第一册**

陈钦开 邱家明 主编

# 江西省肾脏病疑难病例集锦

## 第一册

主 编 陈钦开 邱家明

副主编 涂卫平 钟爱民 鄢 艳 吴晓清

编著者 (以首字母拼音为序)

|     |     |     |     |     |
|-----|-----|-----|-----|-----|
| 陈帮明 | 陈 莉 | 陈钦开 | 陈清萍 | 陈 宇 |
| 陈小丽 | 戴凤洁 | 傅 睿 | 蒋 芳 | 赖丽文 |
| 李俊生 | 李四民 | 刘思逸 | 刘秀娟 | 刘永芳 |
| 罗香凤 | 邱声艳 | 邱国萍 | 邱家明 | 涂卫平 |
| 汤显湖 | 王 稻 | 王 健 | 王 纓 | 魏 昕 |
| 吴卫红 | 吴国庆 | 吴晓清 | 徐 倩 | 鄢 艳 |
| 尹金凤 | 余效辉 | 占小江 | 赵子强 | 钟爱民 |
| 周冬林 | 周 群 | 朱丽娇 | 邹亦平 | 邹 昀 |

## 图书在版编目 ( C I P ) 数据

江西省肾脏病疑难病例集锦. 第一册 / 陈钦开, 邱家明主编

. -- 南昌 : 江西科学技术出版社, 2019. 6

ISBN 978 - 7 - 5390 - 6828 - 2

I. ①江… II. ①陈… III. ①肾疾病 - 疑难病 - 病案

IV. ①R692

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2019)第 113692 号

国际互联网(Internet)地址:

<http://www.jxkjcs.com>

选题序号:ZK2019044

图书代码:B19067 - 101

责任编辑:王凯勋 周楚倩

江西省肾脏病疑难病例集锦. 第一册

陈钦开 邱家明 主编

JIANXI SHENG SHENZANGBING YINANBINGLI JJIN DIYICE

出版  
发行 江西科学技术出版社

社址 南昌市蓼洲街2号附1号  
邮编:330009 电话:(0791)86623491 86639342(传真)

印刷 江西千叶彩印有限公司

经销 各地新华书店

开本 889mm × 1240mm 1/32

字数 96千字

印张 5

版次 2019年6月第1版 2019年6月第1次印刷

书号 ISBN 978 - 7 - 5390 - 6828 - 2

定价 38.00元

赣版权登字 - 03 - 2019 - 3133

版权所有,侵权必究

(赣科版图书凡属印装错误,可向承印厂调换)

此为试读,需要完整PDF请访问: [www.ertongbook.com](http://www.ertongbook.com)

## 前 言

江西省医学会肾脏病学分会成立于 1989 年,如今已走过了 30 个春秋。在几任主任委员的带领下,全省肾脏病医护工作者的共同努力下,江西省肾脏病学事业逐步发展起来,然而江西省肾脏疑难病的临床诊治水平与发达省市相比,差距还较大。为了提高临床医务人员肾脏疑难疾病的诊治水平,在江西省医学会肾脏病学分会组织,各个地市肾脏病学分会的积极参与下,2018 年我们成功举办 4 次疑难病例讨论会。现将病例资料整理成册,供大家学习参考。以后我们还将继续开展这项活动。

肾活检病理是肾脏病诊断的重要方法之一。肾脏病理变化特征在指导临床治疗和判断病人预后中发挥着重要的作用。所以要提高疑难肾脏病的诊治水平,肾活检病理是不可缺的手段,重复肾活检在患者病情迁延过程中也起着重要作用。为了帮助肾脏病专业的医生学习掌握这方面的知识,我们在病例的资料中都配有肾活检病理图片,使大家能更清楚地了解疾病的病理诊断。本书收集的病例都是由各单位提供的真实病历,为了忠于事实,本着客观、真实和文责自负的原则,我们未作更动,病情分析中涉及其他相关学科和基础知识方面可能有一定的局限性,希望广大读者批评指正。

本书的完成凝聚了江西省肾脏病学分会各位常委、各地市分

会主委以及提供病历的主任、作者们的智慧和辛劳(见编著者名单),还有一些专家及医护人员也积极参与其中,在这里一并感谢大家的辛勤付出!

长风破浪会有时,直挂云帆济沧海。我们相信在大家的共同努力下,江西省肾脏病学事业定会更上一层楼。

陈钦开 涂卫平 钟爱民

江西省肾脏病疑难病例研讨会启动会于3月17日在南昌成功启动,省会及地级市各主委、副主委参会,参会人数39人。



## 内容简介

为了促进江西省肾脏病学事业的发展,提高临床医务人员肾脏疑难疾病的诊治水平,提供相互学习、相互交流的机会,由江西省医学会肾脏病学分会主办的“江西省肾脏病疑难病例研讨会”系列会议于2018年分别在赣东、赣南、赣西、赣北共举办4场,收集病例26份,分享病例14份,参会总人数243人。

因很多医护工作者忙于工作,无法参加病例讨论会,又希望得到学习的机会,故将分享病例13份以及由南昌大学第一附属医院肾内科提供的3份疑难病例整理成册,供大家学习、参考。

因第一次整理病例文稿,有不妥之处,还望见谅。

陈钦开

2019年2月

## 目 录

|                         |     |
|-------------------------|-----|
| 以肾病综合征表现的急性肾小球肾炎 .....  | 02  |
| 膜性狼疮性肾炎 .....           | 09  |
| 多发性骨髓瘤肾损害 .....         | 18  |
| Bartter 综合征 .....       | 27  |
| 促红素抵抗的 ANCA 相关性肾炎 ..... | 34  |
| ANCA 相关性血管炎 .....       | 44  |
| 系统性红斑狼疮性肾炎 .....        | 53  |
| 多发性骨髓瘤肾损害 .....         | 64  |
| ANCA 相关性肾小球肾炎 .....     | 79  |
| 膜性肾病 .....              | 86  |
| 紫癜性肾炎合并妊娠 .....         | 96  |
| 多发性骨髓瘤肾损害 .....         | 106 |
| 淀粉样变性肾病 .....           | 117 |
| ANCA 相关性血管炎性肾损害 .....   | 127 |
| 纤维素样肾小球病 .....          | 137 |
| 足细胞内陷性肾小球病 .....        | 143 |





· 首站“江西省肾脏病疑难病例研讨会—赣南站”于6月9至10日在吉安泰和成功举办,收集病例4份,分享病例2份,参会人数62人。

## 以肾病综合征表现的急性肾小球肾炎

井冈山大学附属医院肾内科 朱丽娇 邹亦平

### 病例摘要

患者易××,女,26岁,已婚已育,吉安新干人。因咽痛半月,眼睑浮肿1周,双下肢浮肿4天,于2017年7月21日入院。

患者于半月前受凉后出现咽痛、鼻塞、流涕伴有发热,体温 $38.4^{\circ}\text{C}$ ,自行服用中成药治疗(具体不详),症状好转。1周前患者出现晨起眼睑浮肿;无肉眼血尿,无腰痛、关节痛、皮疹、脱发、口腔溃疡等不适,未重视。3天前患者出现双下肢凹陷性水肿,至新干县人民医院就诊,查血白细胞 $8.74 \times 10^9/\text{L}$ ,血红蛋白 $113\text{g/L}$ ,血小板 $303 \times 10^9/\text{L}$ ,尿素氮 $13.87\text{mmol/L}$ ,肌酐 $129.1\mu\text{mol/L}$ ,尿酸 $530.8\mu\text{mol/L}$ ,尿蛋白 $2+$ ,尿红细胞 $47.1\text{ul}$ ,肝功能、血脂正常,诊断结果为“急性肾炎”,给予美洛西林钠抗感染、泼尼松 $50\text{mg/日}$ 口服,并给予口服利尿剂利尿消肿治疗,双下肢水肿进行性加重而转至我院继续治疗,我院拟“肾功能不全”收入住院。

既往否认高血压、糖尿病、肝炎、结核等病史,7岁时出车祸住院给予输血治疗,具体血型输血量不详。否认食物及药物过敏史。

### 体格检查

体温 37.0° C, 脉搏 78 次/分, 呼吸 20 次/分, 血压 134/75mmHg, 神志清楚, 颜面及眼睑浮肿, 皮肤粘膜无黄染, 无皮疹及瘀点、瘀斑等, 咽红, 扁桃体 I 度肿大, 无化脓。双肺呼吸音清, 未闻及干湿性啰音。心率 78 次/分, 律齐, 各瓣膜区未闻及病理性杂音。腹软, 无压痛反跳痛, 肝脾肋下未及, 双肾区无压痛及叩击痛, 移动性浊音阴性。四肢关节无肿胀及压痛, 四肢肌肉无压痛, 肌力、肌张力可, 双下肢中度凹陷性水肿。

### 实验室检查

2017 年 7 月 31 日血常规示: 白细胞  $6.64 \times 10^9/l$ , 中性粒细胞百分比为 84.9%, 红细胞、血红蛋白、血小板均正常; 尿沉渣: 隐血阴性, 尿蛋白 2+; 尿蛋白定量为 5.83g/d, 粪便常规 + 潜血: 阴性; 生化: 总蛋白 47.17g/l, 白蛋白 26.82g/l, 尿素氮 15.1mmol/l, 肌酐 105umol/l, 尿酸 549umol/l; 总胆固醇 5.35mmol/l, 甘油三酯 1.8mmol/l; 风湿三项: 抗链球“O”试验: 580.704IU/ml, 补体 C3 0.67g/l, 补体 C4 0.07g/l; 乙肝六项示: HBsAg、HBeAb、HBcAb、pre-S1 均阳性, 乙肝 DNA 定量为  $1.253E+04IU/ml$ ; 抗环瓜氨酸肽抗体、类风湿因子阴性, 血沉、C 反应蛋白、甲状腺功能等检查正常, 抗核抗体谱及抗双链 DNA 抗体阴性, 腹部及泌尿系彩超无明显异常, 胸片无异常, 妇科彩超提示盆腔少量积液。

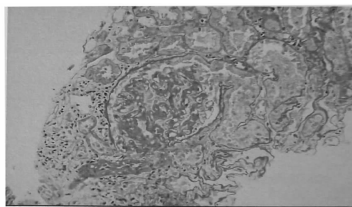
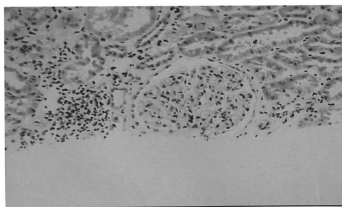
入院诊断: 1. 急性肾小球肾炎 2. 急性肾功能不全 3. 急性扁桃体炎

## 肾脏病理

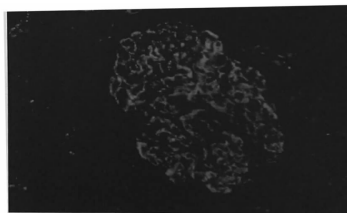
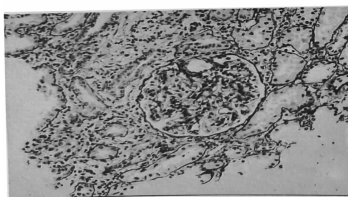
光镜:肾活检光镜下见 16 个肾小球,未见肾小球球性硬化及节段性硬化,肾小球系膜细胞和基质中 - 重度增生伴内皮细胞增生,以内皮细胞增生更为明显,血管襻受压,闭塞,基底膜无明显增厚,无钉突双轨改变,上皮下、内皮下、系膜区嗜复红蛋白沉积不明显,未见白金耳结构,未见新月体形成。肾小管上皮细胞颗粒及空泡变性,部分肾小管管腔扩张,刷毛缘消失,无明显萎缩,肾间质水肿伴少量炎症细胞浸润,小动脉管壁无明显病变。

免疫荧光:弥漫、球形、毛细血管襻及系膜区可见 IgG( + ),IgM( + ),IgA( + + ),C3( + + + ),C1q( + + ) 沉积,HBsAg 阴性,HBsAg 阴性,PLA2R 阴性。

病理诊断:负荷弥漫增殖性肾小球肾炎(以毛细血管内皮细胞增生为主),结合临床,符合链球菌感染后肾小球肾炎。但仍需鉴别除外 SLE。



HE 见肾小球内细胞数目增多 PAS 见系膜细胞和基质增生伴内皮细胞增生

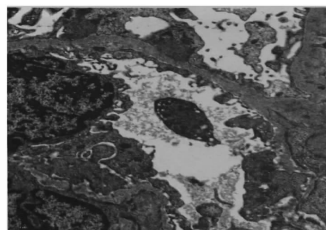
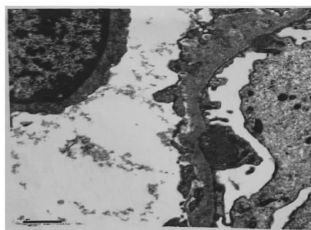


PASM 见基底膜无明显增厚

免疫荧光见 C3 沉积

电镜:镜下检测到2个肾小球。毛细血管内皮细胞增生,明显空泡变性,个别管腔内可见红细胞,毛细血管开放,肾小囊壁层无明显增厚,壁层细胞空泡变性,无明显增生。基底膜:无明显增厚,厚度约300~500nm。脏层上皮细胞:上皮细胞肿胀,空泡变性。足突阶段性融合。系膜区:系膜细胞和基质增生。上皮下驼峰状电子致密物沉积,系膜区可见少量电子致密物沉积。肾小管-间质:肾小管上皮细胞空泡变性,部分管腔扩张,上皮细胞微绒毛脱落。肾间质水肿伴淋巴、单个核细胞浸润。肾间质血管:个别毛细血管管腔内见红细胞聚集。小动脉管壁增厚。

电镜诊断或印象:综合光镜、免疫荧光及电镜检查:符合弥漫增殖性肾小球肾炎(以毛细血管内增生为主),结合临床,符合链感后肾小球肾炎。



### 最后诊断

1. 急性肾小球肾炎;弥漫增殖性肾小球肾炎
2. 乙型肝炎表面病毒携带者
3. 急性扁桃体炎。

### 治疗经过及随访

入院后给与头孢曲松抗感染、恩替卡韦抗感染、利尿消肿等对症支持治疗。于2017年8月5日行肾穿刺活检术,病理提示:符合

弥漫增殖性肾小球肾炎(以毛细血管内增生为主),结合临床,符合链感后肾小球肾炎。

2017年8月8日开始给予泼尼松 55mg qd,辅以质子泵抑制剂护胃、钙片预防骨质疏松治疗,8月13日复查尿蛋白定量为 4.44g/d,患者浮肿好转,无发热,扁桃体无肿大,于8月14日带药出院。

出院诊断:(1)急性肾小球肾炎:弥漫增殖性肾小球肾炎;(2)肾病综合征;(3)乙型肝炎表面病毒携带者;(4)急性扁桃体炎。

出院后我科门诊随访:

2017年9月15日肝功能示:总蛋白 56.14g/l,白蛋白 35.06g/l,肝功能、血常规、血糖正常;免疫全套五项提示补体 C3、C4 恢复正常;尿常规示:蛋白 3+,隐血+,尿蛋白定量 3.37g/d;继续足量激素及抗病毒治疗。

2017年10月19日复查肝功能示:总蛋白 60.45g/l,白蛋白 38.19g/l,尿常规示:蛋白 2+,隐血 2+,尿蛋白定量 1.32g/d;泼尼松减量至 40mg qd,考虑患者单用激素治疗效果不佳,尿蛋白定量持续大于 1g/d,建议加用免疫抑制剂。

2017年11月2日至我院门诊,给予加用吗替麦考酚酯 500mg bid,硫酸羟氯喹 0.2g bid,泼尼松每2周减 5mg。

2017年12月19日门诊查尿常规示:蛋白 1+,隐血 2+。

2018年4月12日复诊总蛋白及白蛋白水平正常,乙肝 DNA 定量为  $<2.000E+01$  IU/ml;尿蛋白阴性,尿蛋白定量 0.14g/d。现患者口服泼尼松 5mg,吗替麦考酚酯 250mg bid,硫酸羟氯喹 0.1g bid 维持治疗,仍在服用恩替卡韦抗病毒治疗。

## 讨论

急性肾小球肾炎简称急性肾炎,以儿童多见,成人少见,伴有罕见肾病综合征。国内外可见急性肾炎伴肾病综合征的报导较少。急性肾炎同时致肾病综合征和病理类型为“满堂亮”的更为罕见。急性肾炎一般不使用激治疗,而合并肾病综合征时使用激素与否尚有争议。现对以肾病综合征为表现的急性肾炎的成年病例进行讨论,探讨其诊断、治疗及预后。

典型的链球菌感染后的急性肾炎,根据患者临床表现,有链球菌感染证据及血清补体 C3 下降,病情在发病 8 周内逐渐减轻到完全恢复正常者即可临床诊断为急性肾炎。若肾小球滤过率进行性下降或病情于 2 个月尚未见好转者应及时做肾活检。但有文献报道,对于持续肉眼血尿,大量蛋白尿,特别是肾功能异常的患者,应尽早行肾穿刺活检术,以便发现严重肾脏病变,更好地指导诊断和治疗<sup>[1]</sup>。肾病综合征表现的急性肾小球肾炎的治疗目前尚有争议,有学者认为可以使用糖皮质激素治疗<sup>[2-3]</sup>。泼尼松可以有效地减少蛋白尿,使患者早日达到完全缓解<sup>[4]</sup>,但亦有学者对应用糖皮质激素治疗未置可否,或不主张使用。根据患者的病情可明确诊断急性肾炎,但合并有肾病综合征,单独使用激素治疗效果欠佳,肾脏病理提示存在足突融合,导致蛋白尿持续存在,同时肾脏病理提示“满堂亮”表现,虽然有作者报告“满堂亮”者仅约占狼疮性肾炎的 1/4,但至今为止多数文献认为“满堂亮”是狼疮性肾炎最有特征性的病理表现<sup>[5-6]</sup>,也有部分乙型肝炎病毒相关肾炎、过敏性紫癜性肾炎、IgA 肾病的患者肾脏病理可有“满堂亮”的表现。所以,对呈“满堂亮”表现而临床诊断为非狼疮性肾炎的病例应追踪观察,尤应注意其与狼疮性肾炎的密切关系。狼疮性肾炎可能有多

种不典型发病形式,可有 10 年后始出现抗核抗体及抗双链 DNA 抗体阳性<sup>[6]</sup>。因此,该病例为年轻育龄期女性患者,肾脏病理亦提示排外狼疮性肾炎可能,治疗上后期加用免疫抑制剂后蛋白尿即转阴,需长期随访以便发现某些延迟出现狼疮血清学阳性反应的和(或)狼疮临床表现的狼疮患者。

## 参 考 文 献

1. 周纬,殷蕾. 儿童急性肾炎综合征的临床及病理诊断[J]. 中国当代儿科杂志,2001, 3(2) : 176 - 178.
2. 叶任高,沈清瑞主编. 肾脏病诊断与治疗学[M]. 北京:人民卫生出版社,1994,220.
3. 陈立平,袁新志,邓声莉等. 难治性肾病综合征环磷酰胺两种治疗方案疗效对比[J]. 中国现代医学杂志,2001 , 11(2) .
4. 傅君舟,秦曙光,杨京芝. 毛细血管内增生性肾炎致肾病综合征的激素治疗作用. [J]. 中华肾脏病杂志,1999, 15(3) : 155.
5. Hochberg MC . Systemic lupus erythematosus. Rheum Dis Clin NorthAm ,1990, 16: 617 - 621.
6. Gianviti A, Barsotti P, Barbera V , et al. Delayed onset of systemic lupus erythematosus in patients with “full - house” nephropathy . Pediatr Nephrol, 1999, 13: 683 - 687.



## 膜性狼疮性肾炎

赣南医学院第一附属医院肾内科 王健 汤显湖

### 病例摘要

患者,女,37岁,已婚,江西南康人。因反复全身浮肿9年余,病情加重,于2016年4月7日入院。

患者缘于2007年无明显诱因出现全身浮肿,在当地县医院检查发现蛋白尿及低蛋白血症并诊断为“肾病综合征”(具体检查结果不详),给与了单用泼尼松60mg/日治疗,后尿蛋白转阴水肿消退,泼尼松逐渐减量,于2009年3月停用泼尼松(具体药物使用过情况不详)。2009年10月至2011年1月期间,因再次全身水肿及蛋白尿,曾在当地县医院泼尼松联合“雷公藤”治疗(具体诊疗用药经过不详),水肿再次消退,尿蛋白转阴。2011年1月因全身水肿复发,无明显关节痛、脱发、口腔溃疡、发热等,入住我院进一步诊治。入院查尿蛋白3+,潜血1+;24小时尿蛋白定量6.62g;血浆白蛋白24.8g/L;ANA及ds-DNA阴性;乙肝六项:表面抗体阳性,余阴性。诊断为“肾病综合征”,2011年3月15日行肾活检穿刺,后结果提示Ⅱ期膜性肾病(见附件1)。入院后给予泼尼松30mg/日及吗替麦考酚酯0.752/日治疗,尿蛋白逐渐减少并转阴,