

主 编 陈 钦 开

江 西 省 肾 脏 病 疑 难 病 例 集 锦 · 第 二 册

Castleman 病合并肾损害
SLE合并再生障碍性贫血
右股静脉置管致血管壁撕裂伤一例
尿毒症维持性血透患者合并结核性胸膜炎的治疗
妊娠与肾病综合征
以肾病综合征表现的系统性红斑狼疮
慢性肾功能衰竭合并急性肾损伤
肾病综合征
原发性系统性淀粉样变性肾病一例
维持性血液透析患者并不典型肺结核
继发性甲状腺旁腺功能亢进症治疗心得
IgG4相关疾病

ANCA相关性血管炎肺肾损害合并诺卡感染
一例狼疮性肾炎合并急性肾损伤的诊治思考
恙虫病合并肾损害病例分析
ANCA阴性血管炎性肾损伤
特发性膜性肾病
IgM肾病病例分享
血清学阴性的乙型肝炎病毒相关性肾炎
以急性肾损伤为主要表现的腹膜后纤维化
甲状腺旁腺切除术后反复低血压休克一例
继发性甲旁亢之钙化防御
初诊多发性骨髓瘤合并肾功能不全
急性间质性肾炎
补体介导的非典型溶血性尿毒综合征
足细胞内陷病

J I A N G X I S H E N G S H E N Z A N G B I N G



江 西 科 学 技 术 出 版 社

图书在版编目(CIP)数据

江西省肾脏病疑难病例集锦. 第二册 / 陈钦开主编

· - - 南昌 : 江西科学技术出版社, 2020. 11

ISBN 978 - 7 - 5390 - 7576 - 1

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(2020)第 203931 号

国际互联网(Internet)地址:

<http://www.jxkjcs.com>

选题序号: ZK2020096

图书代码: B20348 - 101

责任编辑: 王凯勋

江西省肾脏病疑难病例集锦. 第二册

JIANGXISHENG SHENZANGBING YINAN BINGLI JIJIN. DIERCE

陈钦开 主编

出版

发行

社址

印刷

经销

开本

字数

印张

版次

书号

定价

江西科学技术出版社有限责任公司

南昌市蓼洲街 2 号附 1 号

邮编: 330009 电话: (0791) 86615241 86623461 (传真)

江西千叶彩印有限公司

各地新华书店

710mm × 1000mm 1/16

243 千字

19.25

2020 年 11 月第 1 版 2020 年 11 月第 1 次印刷

ISBN 978 - 7 - 5390 - 7576 - 1

88.00 元

赣版权登字 - 03 - 2020 - 363

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)

编 委 会

主 编:陈钦开

副主编:涂卫平 钟爱民 鄢 艳 刘思逸 吴晓清

编 者:陈钦开 陈帮明 陈清萍 陈 建 陈 莉 陈小丽

陈爱春 陈大宝 陈 宇 陈 峰 谌 辉 蔡 雪

邓平根 董一民 傅 睿 樊 烨 方卫东 方泽兴

冯晓然 范富文 高新庐 何志红 何贵珍 黄凤梅

黄明俊 华瑞芳 解长飞 蒋 琼 蒋 芳 康 路

赖丽文 李宇丹 李国华 李 鹏 李建明 李俊生

李小生 李 成 李艳平 刘秀娟 刘思逸 刘 欣

刘西宁 刘玫梅 刘 玉 刘永芳 刘干炎 刘 镇

梁振林 林金秤 林金华 吕莺姿 罗香凤 罗春田

罗启明 倪志刚 彭红霞 彭晓杰 邱国萍 涂卫平

汤显湖 陶珊珊 谭 菲 吴国庆 吴卫红 吴晓清

吴飞飞 吴复泉 王 纓 王丽娟 王水华 王满琴

王 懿 王 丽 汪水发 魏 林 魏 昕 文 丹

徐高四 熊福水 熊小波 熊斯璐 肖 俊 谢小街

尹金凤 鄢 艳 余小斌 俞 琪 尹秀英 杨正兴

杨 婷 杨太旺 叶 婷 易建伟 游清浩 钟爱民

祝清秀 周 群 周冬林 周 颖 周 娟 占小江

赵子强 赵 娜 张丰萍 张东良 张宝霞 张 烨

朱丽娇 宗海涛 郑 捷 郑卫民 邹亦平

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、相互提高的机会,由江西省医学会肾脏病学分会主办的“第二届江西省肾脏病疑难病例研讨会”系列会议于 2019 年分别在赣南、赣西、南昌、赣东、赣北共举办 5 场,收集病例 41 份,分享病例 26 份,参会总人数 486 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,故将收集的 41 份疑难病例整理成册,供大家学习、参考。

陈钦开

2020 年 6 月

前 言

江西省医学会肾脏病学分会成立于 1989 年,至今已走过了 30 个春秋。在几任主任委员的带领下,以及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。但是,江西省肾脏疑难病的临床诊治水平与发达省市相比,仍有差距。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 年举办了 5 场疑难病例研讨会,得到了全省同仁的大力支持及肯定,反响热烈。为此,2019 年我们再接再厉,共收集疑难病例 41 份,病例数量及病例质量较 2018 年明显提高,参会人数也较 2018 年显著增加,达 486 人。2019 年共成功举办 5 场疑难病例面对面讨论会,现场分享了 26 份疑难病例。现将 41 份病例资料整理成册,供大家学习参考。

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务人员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,欢迎广大读者批评指正。

本书的完成凝聚了江西省肾脏病学会各位常委、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(见编者名单),还有一些专家及医护人员也积极参与其中,特在此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

目 录

ANCA 相关性血管炎肺肾损害合并诺卡感染	(2)
一例狼疮性肾炎合并急性肾损伤的诊治思考	(13)
恙虫病合并肾损害病例分析	(26)
ANCA 阴性血管炎性肾损伤	(30)
特发性膜性肾病	(35)
IgM 肾病病例分享	(42)
血清学阴性的乙型肝炎病毒相关性肾炎	(47)
以急性肾损伤为主要表现的腹膜后纤维化	(54)
甲状旁腺切除术后反复低血压休克一例	(63)
继发性甲旁亢之钙化防御	(69)
初诊多发性骨髓瘤合并肾功能不全	(73)
性幼稚 - 色素性视网膜炎 - 多指畸形综合征 (BBS) 一例 病例报道	(80)
急性间质性肾炎	(85)
补体介导的非典型溶血性尿毒综合征	(92)
足细胞内陷病	(100)
Castleman 病合并肾损害	(114)
SLE 合并再生障碍性贫血	(120)
右股静脉置管致血管壁撕裂伤一例	(124)
尿毒症维持性血透患者合并结核性胸膜炎的治疗	(130)

妊娠与肾病综合征	(137)
以肾病综合征表现的系统性红斑狼疮	(144)
慢性肾功能衰竭合并急性肾损伤	(154)
肾病综合征	(158)
原发性系统性淀粉样变性肾病一例	(163)
维持性血液透析患者并不典型肺结核	(172)
继发性甲状旁腺功能亢进症治疗心得	(179)
IgG4 相关疾病	(185)
ANCA 相关性血管炎性肾损害	(192)
结节性多动脉炎	(198)
双硫仑样反应导致的急性肾损伤	(208)
多发性骨髓瘤肾损害	(214)
ANCA 相关性血管炎并发肺部感染	(219)
肾病综合征:毛细血管内增生性肾小球病变? 足细胞病?	
微小病变?	(225)
少见肾脏病理一例	(235)
急性肾损伤	(244)
原发性膜性肾病	(249)
肾淀粉样变性病	(255)
腹膜透析联合连续性血液净化治疗重症急性胰腺炎	
.....	(262)
急性肾损伤合并休克一例病例报道	(269)
带隧道带涤纶套血透导管植入疑难病例讨论	(279)
2 型糖尿病合并 II 期膜性肾病治疗体会一例	(284)



首站“江西省肾脏病疑难病例研讨会—赣南站”于2019年4月19-20日在赣州市成功举办,分享病例5份,参会人数101人。



ANCA 相关性血管炎肺肾损害合并诺卡感染

赣南医学院第一附属医院 李小生 郑捷 汤显湖

—— 第一次住院 病历摘要 ——

患者,男性,43岁,已婚,江西吉安遂川人。因恶心、纳差伴乏力1月余,于2016年10月9日入院。

患者缘于1月前无明显诱因出现食欲减退,乏力,恶心,无呕吐,无发热,无咳嗽、咳痰,无胸闷、气促,无尿频、尿急、尿痛,遂就诊于遂川县人民医院。查血常规示红细胞 $3.19 \times 10^9/L$,血红蛋白 $109g/L$;尿常规示蛋白 2^+ ,潜血 3^+ ;肾功能+电解质示尿素氮 $18.11mmol/L$,肌酐 $381.5\mu mol/L$,尿 $457.5mmol/L$,予以百令胶囊、肾炎舒护肾等对症治疗,症状稍有好转。10月9日患者为进一步治疗就诊于我院门诊,腹部彩超示:

1. 左肾钙乳症;双肾实质回声增强,建议进一步检查。
2. 下腹部肠间隙及盆腔积液。
3. 胆囊多发结石声像。
4. 肝脏、胰腺、脾脏、膀胱、前列腺声像未见明显异常。

5. 双侧输尿管上下段未见扩张。现为进一步诊治入住我科。本次起病以来,患者精神尚可,饮食欠佳,睡眠正常,乏力,大便尚可,小便量未计,夜尿增多,每晚3~4次,近期体重稍减轻。

既往史、个人史和家族史无特殊。

—— 体格检查 ——

体温: $36.6^{\circ}C$, 脉搏: 56次/分, 呼吸: 20次/分, 血压: $141/88mmHg$, 贫血外观, 全身皮肤黏膜、睑结膜苍白, 双肺呼吸音粗, 可闻及少量湿性啰音, 心率 106次/分, 心律尚齐, 各瓣膜区无病理性杂音。腹软, 无压痛及反跳痛, 肝脾胆囊及双肾未触及, 移动性浊音阴性, 双肾区无叩击痛, 双下肢轻度浮肿。



辅助检查

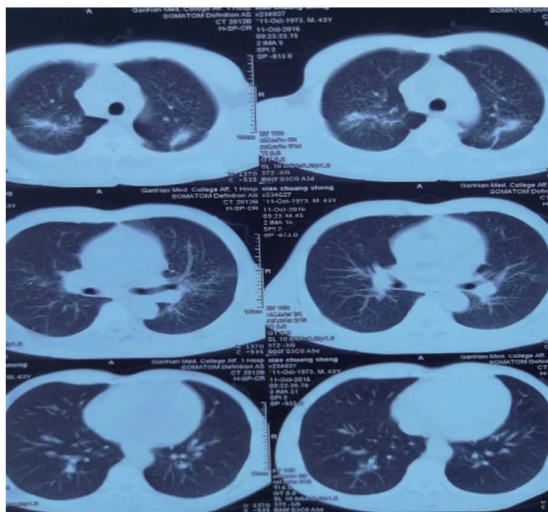
尿常规:蛋白 2+,红细胞 3+/HP,白细胞 3+;尿蛋白定量 3.71g/24h。生化示:白蛋白 27.5,肌酐 639 μ mol/L,尿素氮 18.1mmol/L,尿酸 463 μ mol/L,磷 1.85mmol/L,PTH90.14pg/mL。我院查抗史密斯抗体阴性(-),抗干燥综合征抗原 A 抗体阳性(+),抗干燥综合征抗原 B 抗体阳性(+),Ro-52 抗体阳性(+),抗 ds-DNA 阴性(-),抗核抗体滴度(ANA)(皮肤科)1:320 阳性;抗中性粒细胞胞浆抗体(ANCA)(皮肤科)阴性(-)-,乙肝、丙肝、HIV、梅毒(-),GM 实验(-),G 实验(-)。

影像学检查:腹部彩超示:

1. 左肾钙乳症,双肾实质回声增强,建议进一步检查。
2. 下腹部肠间隙及盆腔积液。
3. 胆囊多发结石声像。
4. 肝脏、胰腺、脾脏、膀胱、前列腺声像未见明显异常。
5. 双侧输尿管上下段未见扩张。心电图:窦性心动过缓。头颅+骨盆 X 线示:骨盆、头颅骨质未见明显异常。双肾动脉彩超:双肾动脉血流速度偏慢。

胸部 CT 示:

1. 双肺多发病灶,考虑矽肺。
2. 右肺下叶纤维灶。

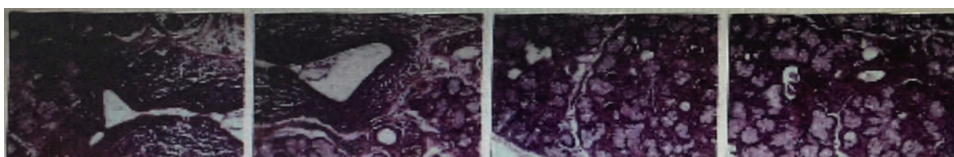


10 月 11 日 胸部 CT 示:1. 双肺多发病灶,考虑矽肺;2. 右肺下叶纤维灶



10月12日,我院结果:GBM 抗体(-)MPO - Ab(-);PR3 - Ab(-)

唇腺病理:



病理诊断:

(下唇)送检唇腺组织腺体未见明显破坏及淋巴细胞浸润,部分腺泡萎缩,闭管旁见多灶淋巴细胞浸润,每灶淋巴细胞超过 50 个,符合干燥综合症之病理学改变。

—— 初步诊断 ——

1. 急性肾衰综合征 2. 干燥综合征 3. 矽肺

诊断依据:

1. 患者因恶心、纳差伴乏力 1 月余入院。

2. 体格检查:BP:141/88mmHg;贫血外观,全身皮肤黏膜、睑结膜苍白,双肺呼吸音粗,可闻及少量湿性啰音,心率 106 次/分,双下肢轻度浮肿。

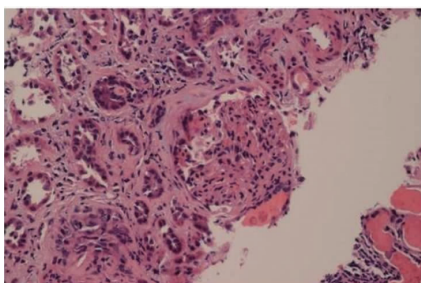
3. 辅助检查:尿常规:蛋白 2 + ,红细胞 3 + /HP,白细胞 3 + ;尿蛋白定量 3.71g/24h。血生化示:白蛋白 27.5,肌酐 639umol/L,尿素氮 18.1mmol/L,尿酸 463umol/L,磷 1.85mmol/L,PTH90.14pg/mL。我院查抗史密斯抗体阴性(-),抗干燥综合征抗原 A 抗体阳性(+),抗干燥综合征抗原 B 抗体阳性(+),Ro - 52 抗体阳性(+),抗 ds - DNA 阴性(-),抗核抗体滴度(ANA)(皮肤科)1:320 阳性;抗中性粒细胞胞浆抗体(ANCA)(皮肤科)阴性(-);双肾 B 超:双肾实质回声增强;胸部 CT 示:1. 双肺多发病灶,考虑矽肺。2. 右肺下叶纤维灶。唇腺活检符合干燥综合征病理;

4. 结合患者病史,2016 年 8 月至 2016 年 10 月患者肌酐值进行性升高。

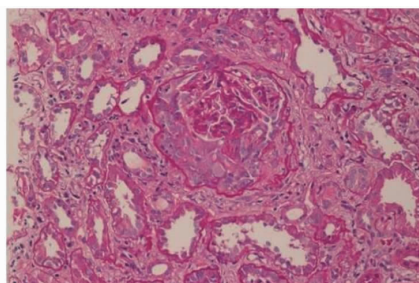
患者于 2016 年 10 月 12 日行肾活检穿刺术。



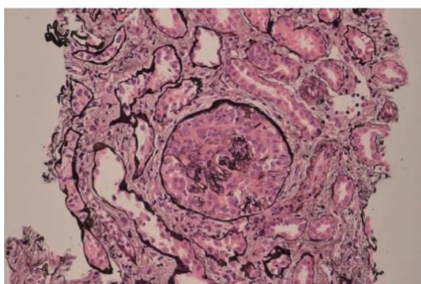
光镜:11个肾小球,未见肾小球球性硬化及节段性硬化。肾小球中可见7个细胞、1个细胞纤维性、1个小细胞纤维性新月体形成。另肾小球系膜细胞和基质无明显增生,无明显嗜复红蛋白沉积。肾小管上皮细胞颗粒变性,可见少量蛋白及颗粒管型,部分肾小管上皮细胞脱落,裸基底膜形成,肾间质水肿,多灶状炎症细胞浸润,纤维化不明显,小动脉管壁增厚,管腔狭窄,但未见小动脉纤维素样坏死。



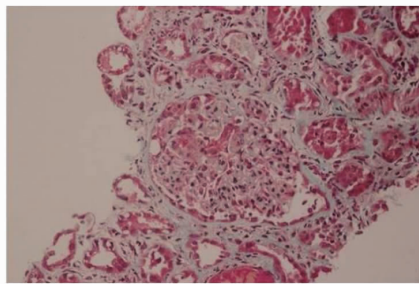
HE见肾小球内细胞数目增多



PAS见细胞纤维性新月体形成



PASM见细胞性新月体形成



Masson见小细胞纤维性新月体形成

免疫荧光:8个球,IgG 阴性,IgA(-),IgM(+),C3(3+),C1q(-)。HbsAg(-),HbcAg(-);k(-),λ(-)。刚果红(-)。

光镜诊断:符合 ANCA 相关性血管炎肾损害(III型新月体型肾小球肾炎)。

注:此病例临床有多种自身抗体阳性,此次活检尽管没有典型“满堂亮”改变,但电镜下系膜区可见电子致密物沉积,建议临床注意追踪观察,除外合并狼疮性肾炎等继发性肾小球肾炎。

电镜描述:

肾小球:镜下检测到2个肾小球。毛细血管内皮细胞明显空泡变性,管腔内可见红细胞,部分毛细血管襻受压。肾小囊壁层无明显增厚,壁层细胞空泡变



性,无明显增生。

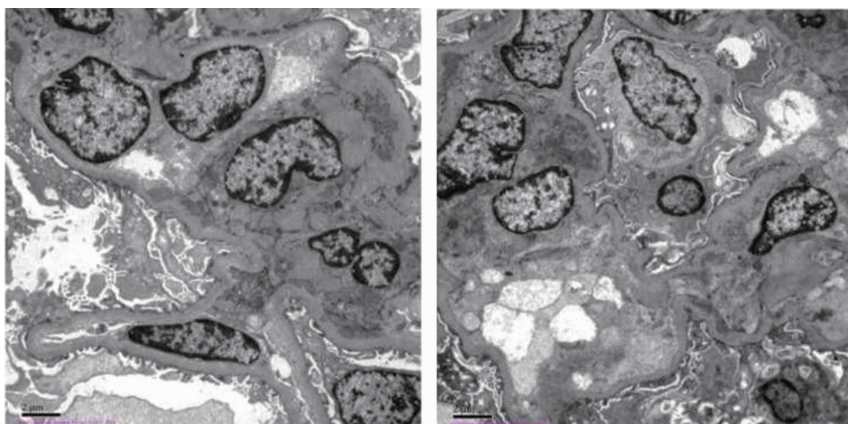
基底膜:无明显增厚,厚度约 300 ~ 500nm 节段性皱缩。

脏层上皮细胞:上皮细胞肿胀,空泡变性。足突大部分融合。

系膜区:系膜细胞和基质增生,少数系膜区可见电子致密物沉积。

肾小管-间质:肾小管上皮细胞空泡变性,部分肾小管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细胞,小动脉壁增厚。



最后诊断

1. ANCA 相关性血管炎
2. 血管炎性肾损害
3. 干燥综合征
4. 矽肺

治疗经过

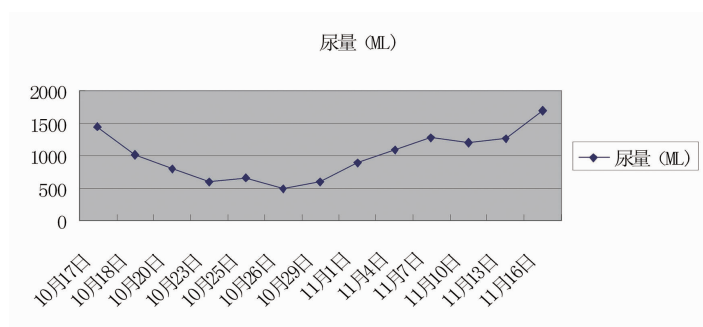
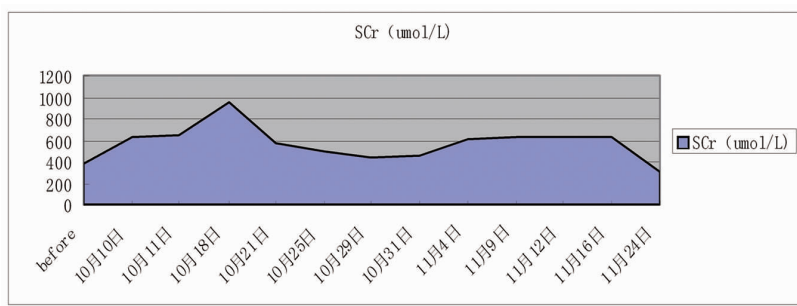
患者于 2016 年 10 月 9 日入我科,予抗感染,血液透析,对症,激素冲击(2016 年 10 月 17 日 500mg、10 月 18 日 500mg、10 月 19 日 500mg)联合环磷酰胺(10 月 25 日开始 1.0)。

2016 年 10 月 31 日开始出现发热,考虑导管感染,予拔管重置,加强抗感染。

2016 年 11 月 16 日出院,出院时嘱:百令胶囊,每次 2 粒,3 次/日;肾衰宁胶



囊,每次 5 粒,3 次/日;强的松片,每次 13 片,1 次/日;奥美拉唑胶囊,每次 2 粒,1 次/日;碳酸钙 D 每次 3 片,2 次/日;阿法骨化醇胶囊,每次 1 粒,1 次/晚;羟氯喹片,每次 2 片,2 次/日;环磷酰胺每次 0.8g,1 次/月。



第二次住院

2017 年 1 月 31 日因发现肾功能异常 3 月,咳嗽咯痰伴发热半月再次入院。

第二次入院时情况:患者出院后规律行激素、环磷酰胺免疫抑制治疗。2017 年 1 月,患者开始出现咳嗽、咳痰,发热,无胸痛、气紧,尚能平卧,当地医院予以抗感染治疗。继后出现腹胀,并进行性加重,不欲饮食,感全身乏力,现为进一步诊治入住我科。本次起病以来,患者精神较差,饮食欠佳,睡眠正常,乏力,大便尚可,小便量可,每日约 1500ml;近期体重无明显增减。

体格检查:体温(T):36.5℃,血压(BP):169/108mmHg;营养稍差,慢性病容,贫血外观,全身皮肤黏膜无黄染、出血点、蜘蛛痣及皮疹,颌下可及浅表淋巴结触及肿大。两肺呼吸音粗,可闻及少量湿性啰音。移动性浊音阳性,双下肢无水肿。



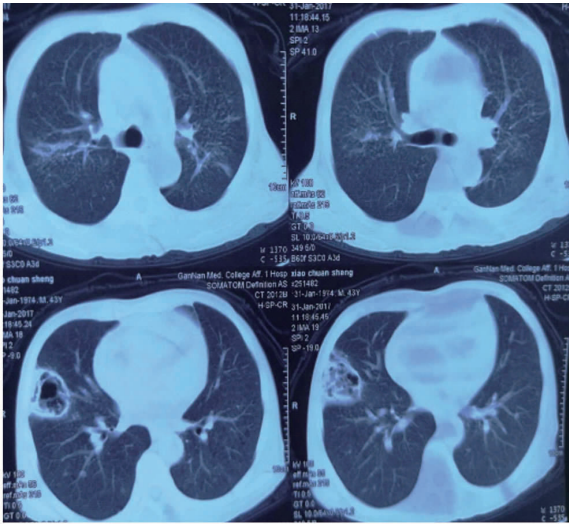
入院检查

2月2日

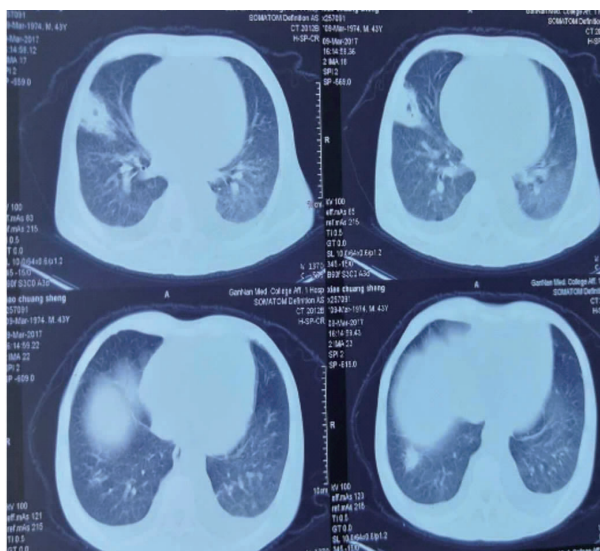
血常规	白细胞 13.64*10 ⁹ /L	中性细胞比 率93.8	红细胞 2.95*10 ¹² /L	血红蛋白 88g/L
血生化：	总蛋白 40.7g/L	白蛋白 22.8g/L	尿素氮 18mmol/L	肌酐200umol/L
电解质	钙1.8mmol/L	钾4.7mmol/L	磷1.76mmol/L	
小便分析：	尿潜血2+	蛋白质2+	红细胞189.6/uI	细菌2007.4/uI
胸部CT:				
心电图:	1.窦性心律；2.室性早搏			
腹部彩超:	1.肝脏回声密集，增粗，增强。2.胆囊壁稍毛糙；胆囊结石声像。 3.双肾实质回声增强。4.前列腺钙化灶。5.胰腺、脾脏、膀胱声像未见明显异常。 6.双侧输尿管上下段未见扩张。			

赣南医学院第一附属医院 <http://www.gyfy.com>

立稳立行



2017年1月31日,胸部CT示:1.双肺感染,双肺粟粒影、右肺上下叶空洞形成,矽肺合并继发结核? 2.纵隔多发肿瘤大淋巴结,心包积液;主动脉硬化; 3.腹腔积液。



2017年2月7日, 1.双肺异常密度, 并右肺上叶空洞, 考虑炎性改变; 2.双肺多发粟粒结节, 考虑矽肺, 请结合职业史; 纵膈多发稍大淋巴结显示; 3.心包少量积液; 4.右侧胸膜局灶性增厚、粘连; 5.腹腔积液。

入院诊断

1. ANCA 相关性小血管炎肾损害
2. 矽肺合并感染? ANCA 相关性肺炎?
3. 干燥综合症

治疗经过

入院后, 完善相关检查, 考虑肺部感染, 先给予了头孢唑肟抗感染; 但仍发热明显。2月5日又并见腹胀腹痛, 且发热未见明显改善, 予腹腔穿刺, 调整抗生素方案(头孢哌酮+左氧氟沙星+氟康唑), 同时进一步排除了感染性心内膜炎可能。经此方案后, 上述症状无改善, 于2月23日, 更改方案, 需考虑病毒感染存在, 给予万古霉素、阿昔洛韦, 但发热仍达 39.5°C , 且出现血压下降, 维持在 $95/50\text{mmHg}$ 左右, 病情加重, 考虑感染性休克; 再次询问病史, 进行详细体格检查, 发现患者右膝、肘关节, 大腿内侧有结节硬块, 边缘清, 在压痛。立即行皮下