肾脏疾病临床及药物研究

主摇编摇张建国

副主编摇闫振成

摇摇摇摇李开龙

需要全本请访问 www.ertongbook.com

肾脏疾病临床及药物研究

主摇编 :张建国

副主编 :闫振成摇李开龙

主摇审 :袁发焕

编摇者 :(按姓氏笔划为序)

摇摇摇 丁涵露摇王惠民摇刘晓莉

摇摇摇 张晓芬摇贾昆霞摇余瑞英

摇摇摇 余红艳摇李晓琳摇陈　辉

摇摇摇 杨聚荣摇郭乔楠摇黄志芳

摇摇摇 崔摇莉摇游天禄

序

肾脏病科是一个年轻的小学科，也是一个先进的大学科。说它年轻，是指其专科发展历史不及心血管、呼吸等学科长。说它小，是指其专业队伍的阵容不如心血管、呼吸等学科大。说它先进，是指它积极吸收各相关学科的最新研究成果，在人工器官和器官移植等方面走在了各临床学科的前面。说它大，是指它所涉及的范围大，研究的领域大。在发病机理方面涉及基础医学的各个学科，包括生理、生化、免疫、遗传、病理等等；在临床表现方面与各临床学科有千丝万缕的联系。一方面，肾脏疾病发生时可以出现全身各系统的症状和体征；另一方面，全身各系统的疾病，可通过不同的途径引起肾脏不同程度的损伤。在治疗方面，与现代科学技术的发展息息相关。因此，肾脏病的研究领域包括上面所述的方方面面。总之一句话，肾脏病学科在不断发展，肾脏病相关知识在不断增多。尽管国内外已有不少肾脏病方面的专著，仍难以包罗肾脏病有关的全部问题，还有很多问题需要我们去探索，还有很多知识需要我们去学习。

张建国教授等十几位中青年肾脏病学专家，在认真总结临床经验，仔细调研有关文献的基础上，编写了这部《肾脏疾病临床及药物研究》的专著，为肾脏病学领域的知识宝库又增添了新的辉煌。本人有幸提前拜读了这本著作，受益非浅。

该书主题鲜明、文字流畅，叙述了临床常见肾脏疾病诊断、治疗中的有关问题及其与这些问题有关的基础医学的研究进展。文字虽短，内容丰富，是肾脏病专业及其相关专业工作者值得一读的参考书。

第三军医大学新桥医院摇袁发焕

圆园园缘年 员员月 员愿日

摇图书在版编目(悄摇)数据

摇肾脏疾病临床及药物研究摇张建国主编.—重庆:西南师范大学出版社,圆摇摇摇.
摇ISBN 摇摇摇

目摇摇录

第一篇摇肾脏疾病的基础研究

第一章摇肾小球疾病病理学进展 ……（猿
摇第一节摇经皮肾穿刺活检术 ……（猿
摇摇一、经皮肾组织活检的方法 ……（猿
摇第二节摇肾小球疾病病理学进展 ……（源
摇摇一、常见肾小球疾病病理学类型（详细内容见相关章节） ……（源
摇摇二、特殊肾小球病理类型 ……（源
摇摇三、肾小球疾病病理与诊疗及预后的关系 ……（苑
摇第三节摇肾穿刺活检的病理诊断 ……（苑
摇摇一、肾脏的正常结构 ……（苑
摇摇二、肾活检病理标本的制备和要求 ……（愿
摇摇三、肾活检标本病理检查的要点 ……（怨
摇摇四、肾脏疾病的基本病变 ……（员园
摇摇五、肾脏疾病的病理学分类 ……（员员
摇摇六、原发性肾小球疾病 ……（员员

第二章摇基因多态性与肾小球疾病 ……（圆员
摇摇一、概况 ……（圆员
摇摇二、隐匿肾病发生与致病因子基因多态性的关系 ……（圆员
摇摇三、糖尿病肾病与致病因子基因多态性的关系 ……（圆猿
摇摇四、狼疮性肾炎与致病因子基因多态性 ……（圆源

第三章摇凝血 辕纤溶与肾小球疾病 ……（圆愿
摇摇一、凝血 ……（圆愿
摇摇二、抗凝系统 ……（圆怨

需要全本请访问 www.ertongbook.com

摇摇三、纤溶系统 ……（略）
摇摇四、肾小球疾病的凝血及纤溶障碍 ……（略）
摇摇五、孕期与肾小球疾病 ……（略）

第四章摇小管间质损害与原发性肾小球疾病 ……（略）
摇摇一、伴发于原发性肾小球疾病的肾小管损害 ……（略）
摇摇二、伴发于原发性肾小球病变的间质炎症 ……（略）
摇摇三、伴发于原发性肾小球病变的间质纤维化 ……（略）

第五章摇小管间质损害与肾脏疾病研究进展 ……（略）
摇摇一、终末期肾病小管间质的组织改变及其与肾功能的关系 ……（略）
摇摇二、小管间质病变进展的机理 ……（略）
摇摇三、间质纤维化和小管萎缩的机理 ……（略）
摇摇四、小管间质纤维化的治疗原则 ……（略）

第六章摇糖皮质激素及细胞毒药物的临床应用 ……（略）
摇摇一、糖皮质激素的应用 ……（略）
摇摇二、细胞毒药物的临床应用 ……（略）
摇摇三、其他免疫抑制剂的临床应用 ……（略）

第七章摇肾小球疾病的营养治疗 ……（略）
摇摇一、肾病综合征患者的营养治疗 ……（略）
摇摇二、慢性肾功能不全患者的营养治疗 ……（略）

第八章摇慢性肾衰病程进展的危险因子及延缓发展的策略 ……（略）
摇摇 一、慢性肾衰病程进展的危险因子 ……（略）
摇摇二、延缓慢性肾衰病情进展的策略 ……（略）

第二篇摇肾脏疾病的临床研究

第一章摇急性肾小球肾炎 ……（略）
摇摇一、病因 ……（略）
摇摇二、发病机制 ……（略）
摇摇三、病理 ……（略）
摇摇四、临床表现 ……（略）
摇摇五、并发症 ……（略）
摇摇六、实验室检查 ……（略）
摇摇七、诊断 ……（略）

摇摇八、鉴别诊断 ……（略）
摇摇九、治疗 ……（略）
摇摇十、预后 ……（略）
摇摇十一、预防 ……（略）

第二章摇急进性肾炎……（略）
摇摇一、病因 ……（略）
摇摇二、病理改变 ……（略）
摇摇三、发病机理 ……（略）
摇摇四、临床表现 ……（略）
摇摇五、实验室检查 ……（略）
摇摇六、诊断 ……（略）
摇摇七、治疗 ……（略）
摇摇八、预后 ……（略）

第三章摇慢性肾小球肾炎 ……（略）
摇摇一、病因及发病机理 ……（略）
摇摇二、病理改变 ……（略）
摇摇三、临床表现 ……（略）
摇摇四、诊断及鉴别诊断 ……（略）
摇摇五、治疗 ……（略）
摇摇 六、预后……（略）

第四章摇肾病综合征 ……（略）
摇摇 一、病因……（略）
摇摇二、临床表现 ……（略）
摇摇三、原发性的病理分型和临床表现 ……（略）
摇摇四、肾病综合征的并发症 ……（略）

第五章摇隐匿肾病……（略）
摇摇一、发病率 ……（略）
摇摇二、病理及免疫病理变化 ……（略）
摇摇三、发病机理 ……（略）
摇摇四、临床表现 ……（略）
摇摇五、实验室检查 ……（略）
摇摇六、诊断与鉴别诊断 ……（略）
摇摇七、治疗 ……（略）
摇摇八、预后 ……（略）

第六章摇狼疮性肾炎 ……（员源
摇摇一、概况 ……（员源
摇摇二、病因及发病机制 ……（员源
摇摇三、病理 ……（员园
摇摇四、临床表现 ……（员员
摇摇五、实验室检查 ……（员猿
摇摇六、诊断 ……（员源
摇摇七、治疗 ……（员苑
摇摇八、预后 ……（员缘

第七章摇糖尿病肾病 ……（员苑
摇摇一、发病机制 ……（员苑
摇摇二、糖尿病肾病的肾脏病理改变 ……（员缘
摇摇 三、糖尿病肾病的临床表现和诊断……（员猿
摇摇四、糖尿病肾病的早期实验室诊断 ……（员源
摇摇五、糖尿病肾病的防治 ……（员愿

第八章摇高血压与肾脏疾病……（员酝
摇摇一、动脉压的调节 ……（员酝
摇摇二、良性小动脉肾硬化 ……（员愿
摇摇三、恶性小动脉肾硬化 ……（员员
摇摇四、肾实质性高血压 ……（员缘
摇摇五、 肾移植后高血压……（员源
摇摇六、肾血管性高血压 ……（员愿
摇摇七、肾素分泌瘤性高血压 ……（员园
摇摇八、常见降压药物 ……（员员

第九章摇脂质与肾脏疾病 ……（员猿
摇第一节摇脂代谢概述 ……（员猿
摇第二节摇肾脏疾病中的脂质异常 ……（员苑
摇摇一、肾病综合征患者的脂质紊乱 ……（员苑
摇摇二、慢性肾功能不全患者的血脂紊乱 ……（员苑
摇摇三、肾移植患者的血脂紊乱 ……（员愿
摇摇四、透析患者的血脂紊乱 ……（员愿
摇摇五、糖尿病肾病 ……（员愿
摇摇六、原发性高血压 ……（员怨
摇摇七、狼疮性肾炎 ……（员怨

摇摇八、急性肾功能衰竭 …… (灵敏)
摇摇九、小儿肾脏疾病中的脂代谢 …… (灵敏)
摇第三节摇血脂异常的后果 …… (圆形)
摇摇一、血脂紊乱对肾脏病人心血管系统并发症的影响 …… (圆形)
摇摇二、脂质紊乱加速肾脏疾病的进展 …… (圆形)
摇摇三、脂质肾损害的机制 …… (圆弧)
摇第四节摇纠正血脂紊乱的策略 …… (圆滑)
摇摇一、饮食治疗 …… (圆滑)
摇摇二、药物治疗 …… (圆滑)
摇摇三、血浆置换术 …… (圆缘)
摇第五节摇脂质性肾病 …… (圆光)

第十章摇乙型肝炎病毒相关肾炎 …… (圆满)
摇摇一、 病因…… (圆满)
摇摇二、发病机理 …… (圆满)
摇摇三、病理表现 …… (圆满)
摇摇四、临床表现 …… (圆滑)
摇摇 五、诊断 …… (圆滑)
摇摇六、治疗 …… (圆滑)

第三篇摇血液净化的治疗进展

第一章摇血液透析 …… (圆充)
摇摇一、血液透析的适应症、禁忌症及指征 …… (圆充)
摇摇二、血液透析的优缺点 …… (圆充)
摇摇三、血液透析方法 …… (圆充)
摇摇四、血液透析的血管通路 …… (圆意)
摇摇五、透析膜的生物相容性 …… (圆意)
摇摇六、抗凝 …… (圆形)
摇摇七、透析充分性的评价 …… (圆滑)
摇摇八、高通量透析及高效透析 …… (圆缘)

第二章摇血液灌流 …… (圆振)
摇摇一、原理 …… (圆振)
摇摇二、血液灌流机 …… (圆振)
摇摇三、血液灌流的临床应用 …… (圆振)

第三章摇血浆置换及免疫吸附 ……（圆源
摇第一节摇血浆置换 ……（圆源
摇摇一、原理 ……（圆源
摇摇二、血浆分离的技术要求 ……（圆源
摇摇三、血浆置换中蛋白浓度的动态改变 ……（圆缘
摇摇四、适应症 ……（圆远
摇摇五、并发症 ……（圆远
摇摇六、血浆置换的新技术 ……（圆远
摇摇七、血浆置换的临床应用 ……（圆苑
摇第二节摇免疫吸附 ……（圆园
摇摇一、概念 ……（圆园
摇摇二、免疫吸附剂的特点及分类 ……（圆园
摇摇三、免疫吸附治疗的方式 ……（圆园
摇摇四、优点及并发症 ……（圆园
摇摇五、免疫吸附治疗的临床应用 ……（圆园
摇摇六、国内开展的情况 ……（圆员

第四章摇血液滤过 ……（圆猿
摇摇一、 基本原理……（圆猿
摇摇二、影响血液滤过的因素 ……（圆猿
摇摇三、适应症与禁忌症 ……（圆猿
摇摇四、治疗方法 ……（圆源
摇摇五、并发症及其处理 ……（圆源
摇摇六、血液滤过方法的新发展——血液透析滤过 ……（圆源

第五章摇连续性肾脏替代治疗 ……（圆苑
摇摇一、概述 ……（圆苑
摇摇二、连续性血液净化的适应症 ……（圆愿
摇摇三、连续性血液净化的并发症 ……（圆怨
摇摇四、连续性与非连续性血液净化的比较 ……（猿园
摇摇五、悦陨砸在重度 粤陨运中的应用 ……（猿园
摇摇六、悦陨砸在非肾脏疾病中的应用 ……（猿猿
摇摇七、展望 ……（猿苑

第四篇摇治疗肾脏疾病的部分常用药物

第一章摇凯时 ……（页码）
摇摇一、脂微球药物转运系统 ……（页码）
摇摇二、[illegible]（凯时）的临床应用研究 ……（页码）
摇摇三、凯时的用法及不良反应 ……（页码）

第二章摇速避凝 ……（页码）
摇摇一、肝素的药理作用 ……（页码）
摇摇二、[illegible]匀的优越性 ……（页码）
摇摇三、[illegible]匀的临床及实验研究 ……（页码）
摇摇四、[illegible]匀（速避凝）的用法 ……（页码）

第三章摇骁悉 ……（页码）
摇摇一、霉酚酸酯的作用机制 ……（页码）
摇摇二、实验研究 ……（页码）
摇摇三、临床研究 ……（页码）
摇摇四、药物剂量和用法 ……（页码）
摇摇五、副反应 ……（页码）

第四章摇开同（肾灵） ……（页码）
摇摇一、开同（肾灵）简介 ……（页码）
摇摇二、开同（肾灵）的临床应用情况 ……（页码）
摇摇三、应用范围 ……（页码）
摇摇四、禁忌症 ……（页码）
摇摇五、副作用 ……（页码）
摇摇六、与其他药物的作用 ……（页码）
摇摇七、剂量和服用方法 ……（页码）

第五章 益摇比摇奥 ……（页码）
摇摇一、造血器官与红细胞的生成 ……（页码）
摇摇二、[illegible]的作用机制 ……（页码）
摇摇三、益比奥的结构及生物学作用 ……（页码）
摇摇四、益比奥的临床应用 ……（页码）
摇摇五、影响益比奥纠正肾性贫血的原因 ……（页码）
摇摇六、益比奥在自体输血中的应用 ……（页码）
摇摇七、益比奥在多发性骨髓瘤中的应用 ……（页码）

需要全本请访问 www.ertongbook.com

摇摇八、益比奥的副作用 …… (圆颐猿)

第六章摇药友立庆 …… (圆源)
摇摇一、阿法骨化醇的生理功能 …… (圆源)
摇摇二、药理作用 …… (圆远)
摇摇三、临床应用 …… (圆远)

第七章摇尿毒清颗粒 …… (圆愿)
摇摇一、尿毒清对 悦阅云治疗效果明显 …… (圆愿)
摇摇二、尿毒清不但在各种领域与尿毒素结合而起解毒、排毒及降解毒物作用,而且具有影响蛋白代谢、脂肪代谢、肾功能复活等方面作用,较单用大黄、川芎、丹参等有更大疗效 …… (圆愿)
摇摇三、尿毒清能延缓 悦阅云进展 …… (圆愿)
摇摇四、尿毒清使用时机及适应症 …… (圆愿)
摇摇五、慢性肾功能衰竭是各种慢性肾脏疾病发展到晚期所致的严重综合征 …… (圆愿)
摇摇六、尿毒清颗粒剂是一种纯中药制剂 …… (圆愿)

第八章摇怨怨参附注射液 …… (圆员)
摇摇一、产品特点和药理作用 …… (圆员)
摇摇二、参附注射液对热缺血肾保护作用的实验研究 …… (圆圆)
摇摇三、参附液防治初发期急性肾小管坏死的实验研究 …… (圆圆)
摇摇四、参附液治疗肾病综合症的临床观察 …… (圆圆)
摇摇五、毒性及副作用 …… (圆猿)
摇摇六、用法用量及注意事项、禁忌症 …… (圆猿)

第一篇摇肾脏疾病的基础研究

第一章摇肾小球疾病病理学进展

第一节摇经皮肾穿刺活检术

一、经皮肾组织活检的方法

摇摇(一)超声定位后肾活检

实时超声只用于肾活检术前的肾下极定位,包括确定穿刺点,作皮肤标记,指出穿刺方向和深度等。肾穿刺活检术在完成超声定位后进行,操作医师需凭借自己的临床经验试穿,如遇取材失败或不满意则重复试穿,直到成功。有条件者,临床医师要求超声工作者术中在旁守候,必要时重复超声定位检查,纠正某些操作方向或深度偏差,或要求患者给予吸气运动后屏气的再配合。应当指出,这是一种比较盲目的肾活检方法,不仅耗时、费工、容易取材失败,而且由于多次穿刺,合并症的机会也较多,增加病人的痛苦。

(二)实时超声引导肾活检

实时超声不仅用于术前的肾下极定位,作好皮肤标记,确定穿刺方向和深度,而且利用超声导向,使整个穿刺进针过程完全置于实时图象监控之下,在最理想的部位进行取材直到操作结束。这是一种高度准确的超声定位和穿刺引导方法,只是要求超声诊断医师与临床穿刺操作医师更加密切地配合。或者,由从事介入超声的医师承担全部超声监控和整个穿刺过程。当然,超声科医师与临床肾病医师的密切配合依然是必要的。

二、经皮肾组织活检的适应症和禁忌症

(一)适应症

颐肾炎、肾病的诊断,包括分型和鉴别诊断。

颐隐性少尿、肾功能不全患者原因不明。例如,超声检查可除外尿路梗阻,有助肾实质疾病的诊断。

獭高血压伴有肾功能损害而原因不明者。

澳全身性疾病如系统性红斑狼疮、结节性动脉炎累及肾脏,肾活检有助于鉴别诊断。

缓移植肾怀疑肾排异或怀疑复发性肾病。

遥原因不明性蛋白尿、血尿。

(二) 禁忌症

颐各种原因引起的凝血障碍,包括使用抗凝药物,必要时可在凝血机制纠正后进行。

颐严重高血压,属于相对禁忌症。

獭孤立肾,以往作为相对禁忌症,是由于盲目手术肾穿刺后有时肾损伤较重,出现氮质血症或尿毒症。若采用更为安全的超声引导自动活检方法,只要属于适应症范围,可消除此虑。

濮陵萎缩性肾脏。由于肾实质萎缩，皮质很薄，所取活检标本不易提供有诊断意义的资料，似乎不值得徒劳进行肾活检术。

第二节摇肾小球疾病病理学进展

一、常见肾小球疾病病理学类型（详细内容见相关章节）

（一）肾小球微小病变
（二）局灶性节段性肾小球病变
（三）弥漫性肾小球肾炎
膜型肾小球肾炎
增生型肾小球肾炎
系膜增生型肾小球肾炎
毛细血管内增生型肾小球肾炎
系膜毛细血管型肾小球肾炎
致密物沉积型肾小球肾炎
新月体型肾小球肾炎
硬化型肾小球肾炎
（四）未分类肾小球病变

二、特殊肾小球病理类型

（一）肾小球轻微病变（[illegible]或称轻微肾小球异常（[illegible]

该病是由不同病因、发病机制引起，而肾小球形态大致正常的一类肾小球疾病。国内报导该类病变约占肾穿刺病例数的[illegible]，可见它是一类十分常见的病理组织学类型。

的诊断标准：

光镜检查：肾小球形态大致正常，或仅有轻微系膜细胞增生（≤个系膜细胞/个系膜区），或伴有轻微系膜基质增多。

免疫荧光检查：无免疫球蛋白沉积，或伴有少量（常为 ~ ）或 ，或 沉积等。

电镜检查：肾小球形态基本正常，或伴有足突广泛或部分融合，或基膜变薄，或血管襻或系膜区内有少量电子致密物沉积等。

不是一种独立类型的肾小球疾病，而是一种常见的病理组织学类型，通常是各种不同病因所致肾小球疾病的早期、缓解期或吸收期，被认为是某种肾小球疾病的起始病变的某一阶段。也有一些病例最后经临床进一步检查而证实为非肾小球疾病，如肾结核、肾下垂等。因此，对临床医生来说，对病理医师作出的“ 诊断不能就此满足，应结合疾病演变过程而考虑作其他实验室检查，甚至作较长期的临床随访，以排除各种继发性或非肾小球疾病的可能。不等于“ 肾小球微小病变病 ”（[illegible]）。 特指可能因细胞免疫性损伤所引起的免疫缺陷病，多见于儿童，临床表现为选择性蛋白尿，光镜及免疫荧光检查常

为阴性,电镜下显示足突广泛融合。

(二)非淀粉样变原纤维性肾小球病([illegible])

此病在 [illegible]年由 [illegible]等首先报道,主要特点是有类似于淀粉样纤维的沉积,但刚果红染色阴性。本病多为男性,发病年龄在 [illegible]岁,临床表现为肾病综合征、大量蛋白尿、镜下血尿、高血压,预后较差,呈进行性恶化过程,最终导致肾功能不全,未发现有其他系统性疾病,故属于原发性肾小球疾病。

光镜下肾小球病理类型以膜增生型、膜型、系膜增生型多见,全部有关淀粉样蛋白的特殊染色均为阴性。免疫病理学检查多数以 IgG 和轻链蛋白(κ、λ 轻链)呈颗粒状沿毛细血管壁和(或)系膜区沉积,少数呈阴性。电镜检查是确诊本病必不可少的手段,可在系膜区、肾小球毛细血管基底膜以及电子致密物内发现大量纤维样物质沉积。纤维直径为 [illegible],相当于淀粉样纤维的 [illegible]倍,僵直而无分枝,排列紊乱。

本病的病因及发病机理尚不清楚。可能为血液中免疫球蛋白沉积、聚合及进一步修饰而致。本病与淀粉样变性病有相似之处,已知淀粉样蛋白的本质为体内免疫球蛋白的异常代谢产物,并且有人应用免疫电镜的研究证实了本病的纤维样物质是由 IgG 和淀粉样蛋白 P 成分结合而成。对于本病的纤维样蛋白对刚果红染色以及对淀粉样蛋白有特异结合的染色呈阴性反应,尚无确切的解释。

(三)轻链沉淀病([illegible])

[illegible]为一种单克隆轻链沉淀物质或一种轻链和一种重链物质在内脏沉积的全身性疾病,故被称之为单克隆免疫球蛋白片段沉积病([illegible])。该病具有特殊的肾脏病理改变,而肾脏受累往往是临床首发症状。[illegible]属浆细胞异常增生性疾病,病因不明,近年来发病率呈上升趋势,发病年龄多在 [illegible]岁以上,男、女之比为 [illegible]。该病可发生在恶性淋巴浆细胞增生性疾病中,合并多发性骨髓瘤,或存有一种血和尿单克隆免疫球蛋白,而无多发性骨髓瘤,部分患者血和尿中无单克隆免疫球蛋白发现,仅骨髓细胞免疫荧光检查可见有单克隆浆细胞群。

[illegible]肾脏损害往往为单一或首发症状,[illegible]患者表现为慢性间质性肾炎综合征,[illegible]病例有肾小球受累,蛋白尿、镜下血尿、肾病综合征或伴轻中度高血压、贫血。肾功能衰竭出现早,且迅速演变至终末期肾衰。除肾脏损害外,心脏、肝、脾受累较多,可有肝肿大、门脉高压、心脏增大、心衰和心率失常,少部分有中枢神经系统、肺部或皮肤受累。[illegible]具有特异性肾脏病理表现,肾活检对诊断尤为重要。

肾小球光镜:肾小球体积多增大,最具特征表现为类似糖尿病 [illegible]系膜结节性肾小球硬化,[illegible]染色阳性,刚果红染色阴性。多数表现为系膜增宽或肾小球基底膜增厚,极少数有毛细血管内增生(内皮、系膜细胞)伴车轨样改变或毛细血管外增生(上皮细胞新月体)。电镜:肾小球基底膜内斜面和系膜区有颗粒状物质沉积,系膜基质增宽和肾小球基底膜增厚。

肾小管间质光镜:肾小管基底膜增厚,部分外斜面类似线带状呈双层,有多染性。肾间质纤维化,无细胞增生,骨髓管型少见。电镜:肾小管外斜面和肾间质中可见密集颗粒状电子致密物沉积。

免疫荧光和免疫酶标具有重要诊断价值,抗 κ 抗血清沿肾小管基底膜,部分沿肾小球系膜结节内沉积。[illegible]为 κ 轻链阳性,[illegible]轻链阳性。少数病理可有 IgG 和补体 C3 沉积。

轻链肾病和轻链型肾脏淀粉样变性二病的临床表现和伴发疾病极其相似,免疫球蛋白片

段轻链可变区改变以及肾脏和肾外沉淀部位相同,二者之间需依靠肾脏病理加以区别。

轻链肾病的治疗以化疗为主。单纯肾脏受累者预后较多脏器受累者好;部分患者无明显症状,肾功能长期保持正常;合并多发性骨髓瘤者预后较差。

(四)塌陷性肾小球病([illegible])

塌陷性肾小球病,又称特发性塌陷性肾小球病([illegible]),是近[illegible]年来为大家公认的一个新的临床病理诊断。大多数学者认为它是特发性局灶节段性肾小球硬化([illegible])的一种严重类型,发病约占[illegible]的[illegible]。目前对该病的报导主要集中于欧美,发病年龄范围大,[illegible]岁均有发病,男女差别不明显,男性稍多,黑人占大多数,白人及其他人种亦有发病,中国人发病情况无详细资料。临床主要表现为肾病综合征、高血压、肾功能迅速恶化。大多数患者表现为严重的肾病综合征,尿蛋白大于[illegible]g/d,伴有严重的低白蛋白血症,高胆固醇血症,约半数患者起病时血肌酐大于[illegible]μmol/L。有些患者有镜下血尿、贫血。对激素和免疫抑制剂治疗效果绝大多数患者较差。该病预后差,在[illegible]个月内,半数以上的患者可进入终末期肾病,需透析治疗或肾移植。接受肾移植的患者可再次发生塌陷性肾小球病,临床病理与第一次相同。

塌陷性肾小球病光镜下肾小球的主要改变为肾小球局灶节段性毛细血管襻塌陷、毛细血管腔变窄,甚至闭和,有时部分肾小球毛细血管襻呈球性塌陷。肾小球上皮细胞肥大、增生,肥大的上皮细胞内有粗空泡和[illegible]染色阳性的透明颗粒,上皮细胞可呈多核,这种显著性改变的肾小球上皮细胞可呈鹅卵石般围绕在肾小球毛细血管襻周围。肾小球塌陷部分基底膜皱缩、折叠。部分患者光镜下还可见到局灶节段硬化的肾小球、荒废的肾小球,病变部位系膜细胞和内皮细胞消失。塌陷性肾小球病往往同时累及肾小管和肾间质,光镜下肾小管、肾间质病变明显,可有不同程度的局灶或片状间质纤维化,炎症细胞浸润,以淋巴细胞或单核细胞浸润为主,中性粒细胞浸润少。肾小管明显扩张,片状萎缩,小管上皮细胞坏死脱落。扩张的肾小管内有无定形蛋白样物,一些近曲小管上皮细胞内有大量重吸收颗粒。部分标本可见肾小动脉轻到中度硬化。

免疫荧光的病理结果变化较大,有的标本肾小球内无沉积物,有的沉积物沿基底膜间断线样排列,有的在系膜内或沿毛细血管襻颗粒样沉积。[illegible],[illegible],[illegible],[illegible],纤维蛋白均可阳性,但[illegible],[illegible],[illegible]阳性居多且常在系膜区沉积。肾小球上皮细胞内颗粒、免疫球蛋白和[illegible]染色可呈阳性。

电镜下的显著特点为上皮细胞足突广泛融合,胞浆内微绒毛样变异。还可见到肾小球基底膜皱缩、折叠,有些上皮细胞胞浆显著增多,胞浆内含有电子致密物。细胞核染色质呈网粒状改变。毛细血管壁及系膜内未见免疫复合物型的电子致密物沉积,个别患者可见肾小球内皮细胞内管网状内涵物。

塌陷性肾小球病病理表现以光镜有诊断意义,电镜有重要参考价值并有鉴别诊断作用。目前[illegible]的发病机制不清。近[illegible]年对其研究明显增多。[illegible]等人提出在[illegible]中足突细胞与肾小球基底膜分离,脱落至包曼氏囊腔,积聚在肾小管腔内,转变成巨噬细胞样细胞,与严重的小管间质病变相关。有学者发现[illegible]例[illegible]干扰素治疗的丙型肝炎患者发生[illegible],停药后重新肾活检证实肾脏病变恢复为[illegible],还有人在[illegible]患者标本中用[illegible]方法检测到细小病毒[illegible],较[illegible]多。上述研究结果显示[illegible]发病机理已引起广泛重视,但要明确阐述其发病机理,尚需更多更深入的研究。

需要全本请访问 www.ertongbook.com