

肾脏病专栏·临床经验

25例婴幼儿肾病综合征临床与病理分析

冯仕品¹, 黄建萍², 徐鸣¹, 李莎¹, 罗苇¹, 赖学静¹

(1. 成都市儿童医院肾内科, 四川 成都 610017, 2. 北京大学第一医院儿科, 北京 100034)

[中图分类号] R692 [文献标识码] D [文章编号] 1008-8830(2007)02-0151-02

近年来, 婴幼儿原发性肾病综合征(简称婴幼儿肾病), 有明显增多趋势。本文观察2000年4月至2006年10月在我院住院治疗的婴幼儿肾病患者25例, 均为初发患儿, 现将其临床与病理资料整理报告如下。

1 对象与方法

1.1 对象

25例患儿均为婴幼儿, 排除了继发性肾病与先天性肾病, 均符合原发性肾病综合征的诊断标准^[1,2], 病理诊断标准参照1982年WHO病理分类标准进行^[3]。其中, 男18例, 女7例; 发病年龄1岁5例, 2~3岁20例, 平均年龄 27.4 ± 5.6 个月。

1.2 临床特点

25例原发性肾病综合征中单纯性肾病9例, 肾炎型肾病16例; 25例患儿均检测24h尿蛋白定量, 血生化、肝功能、肾功能, 体液免疫(IgG, IgA, IgM, IgE)及补体C3, C4; 尿 β_2 -微球蛋白(β_2 -MG), α_1 -微球蛋白(α_1 -MG), 尿微量白蛋白, 尿转铁蛋白, 肌酐清除率(CCr), 用以评价肾小球与肾小管功能, 指导临床作相应的治疗。

1.3 病理类型

25例均经皮肾穿刺活检, 其病理诊断分别为: 系膜增生性肾小球病变(MsPGN)15例(60%), 其中包括轻度系膜增生性肾小球肾炎7例, 中度系膜增生性肾小球肾炎8例; 局灶节段性肾小球硬化(FSGS)4例(16%); 微小病变型(MCNS)5例(20%); 膜性肾病(MN)1例(4%)。见表1。

1.4 治疗方法与疗效

1.4.1 治疗方法 25例均采用激素中长程疗

表1 25例婴幼儿肾病的临床与病理关系

临床类型	n	病理类型					
		微小病变	系膜增生型			局灶节段硬化	膜性肾病
			轻	中	重		
单纯性肾病	9	4	3	1	0	1	0
肾炎型肾病	16	1	4	7	0	3	1

法, 根据判断标准^[1]分为激素敏感型、激素耐药型、激素依赖型。首次用泼尼松每日1.5~2 mg/kg。①初期激素治疗时, 19例患儿对激素敏感, 其中5例为激素敏感型, 占20%, 但治疗8~12周后复发14例(包括频发复发8例)为激素依赖型, 占56%, 6例为激素耐药型, 占24%。②对20例激素依赖和激素耐药型患儿, 其中12例给予环磷酰胺(CTX), 3例给予口服霉酚酸酯(MMF), 5例给予口服环孢素A(CsA)与激素联合治疗后均缓解。③CTX采用静脉给药每日8~12 mg/kg, 加入生理盐水100 mL内静脉滴注, 滴注时间不少于1h, 连用2d为一疗程, 每2周一疗程, 共4~6个疗程。累积总剂量 ≤ 150 mg/kg, 同时给予激素治疗并适当减量, 以后CTX每1个月一疗程, 共2个疗程; 逐步到每3个月一疗程, 共2次, 缓解后根据患儿病情每6个月一疗程, 共2次, 以后1年一疗程直至停药。④CsA: 其用法为每日5 mg/kg, 或150 mg/m², 3~6个月为一疗程, 也可长期服用, 需监测血药浓度, 使全血浓度维持在100~200 ng/mL 伴隔日小量激素同时应用效果较好, 不良反应包括肝、肾毒性、高血压、多毛、牙龈肿胀及中枢神经系统与胃肠道反应等。⑤MMF: 剂量每日20~30 mg/kg, 3~6个月为一疗程, 也可长期服用, 副作用少见, 主要有感染增多, 消化道症状(腹痛、腹泻、恶心等), 偶有白细胞减少, 但价格昂贵, 经济条件较差的患者不易接受。

1.4.2 激素疗效与病理类型的关系 婴幼儿肾

[收稿日期] 2007-01-16; [修回日期] 2007-02-16
[作者简介] 冯仕品, 男, 主治医师。主攻方向: 小儿肾脏病。

病的激素疗效与病理类型密切相关^[3],激素敏感型多为 MCNS 和轻度系膜 MsPGN;激素依赖、激素耐药型多为中度 MsPGN, FSGS, MN。

1.5 并发症

25 例婴幼儿肾病发生并发症 60 例次。其中感染性疾病 30 例次(50%),占首位,电解质紊乱 12 例次(20%),高凝状态 12 例次(20%),肾衰竭 4 例次(6.6%),高血压脑病 2 例次(3.3%)。

1.6 随访及转归

出院后门诊随访(3.8±0.3)年,目前 18 例处于缓解停药观察中,7 例处于继续观察治疗中。

2 讨论

原发性肾病综合征(nephrotic syndrome, NS)是儿科常见的肾脏疾病之一,其临床表现为大量蛋白尿、低蛋白血症、高脂血症和水肿,临床依据“三高一低”的表现即可做出诊断^[1,2],婴幼儿肾病的诊断及治疗尤其引起人们的高度关注。近年来,国外对婴幼儿肾病的临床特点、病理类型及其预后进行了深入的研究^[4],认为婴幼儿肾病是一种特殊的肾病,分为三种类型:①先天性肾病综合征(芬兰型)。②弥漫性肾小球硬化(diffuse mesangial sclerosis, DMS),或称为 Drash 综合征,在形态学上容易与先天性肾病综合征(芬兰型)相区分,其特点是波及到肾小球;临床表现为肾病综合征,它有两个特点:通常在 2 岁以前被诊断出来;在 3 岁以前很快进展到晚期肾衰。当小婴儿有不能解释的肾病综合征伴外生殖器异常,应考虑 Drash 综合征^[5]。③特发性肾病综合征,该疾病具有早期硬化的特点,年长儿对激素敏感,但容易复发,组织病理上与先天性肾病无法区别。本组资料显示婴幼儿肾病有其自身的特点,主要表现为:①临床以肾炎型肾病为主,约占 64%(16/25),单纯型肾病占 36%(9/25)。②病理组织学以 MsPGN 型为主,约占 60%(15/25),是最常见的病理类型,临床诊断多为肾炎型肾病,在临床疗效上表现为激素依赖或频发复发,改换激素类型有一定疗效,加用免疫抑制剂 CTX 疗效更为明显;其次为 MCNS 型,约占 20%(5/25),再其次为 FSGS 型,约占 16%(4/25),MN 占 4%(1/25)。文献报道 FSGS 为婴幼儿难治性肾病常见的病理类型^[6-9],此类型患儿临床上伴有氮质血症、肾功能下降,多表现为激

素耐药或频发复发,加用免疫抑制剂 CTX、CsA 有一定疗效,该病理类型的患儿预后较差。③初期治疗对激素敏感,但比较容易复发,复发后激素治疗缓解率低,需要加免疫抑制剂联合治疗为主。④容易合并肾功能衰竭,部分患儿治疗困难,预后差。

本组资料表明,感染是婴幼儿肾病复发最常见的诱因,婴幼儿本身免疫功能不完善,加上使用激素和免疫抑制剂容易诱发感染而导致肾病复发,提高婴幼儿的免疫功能实属必要^[7]。此外肾穿刺活检,对于婴幼儿肾病的临床诊断、治疗和预后评估的重要性已众所周知,由于婴幼儿肾病存在临床与病理的不对应性和各病理类型治疗与预后的不均一性^[10],因此,对婴幼儿肾病经治疗 8 周对激素反应差怀疑为难治性肾病者应尽早争取肾活检以明确病理类型,根据不同病理类型选择不同的治疗方案,对婴幼儿难治性肾病的治疗具有非常重要的意义^[11]。

[参 考 文 献]

- [1] 杨霖云,陈述枚,姚勇,丁洁. 小儿肾小球疾病的临床、分类诊断及治疗[J]. 中华儿科杂志, 2001, 39(12):746.
- [2] 杨霖云,白克敏. 小儿肾脏病基础与临床[M]. 北京:人民卫生出版社, 2000, 342.
- [3] 中华肾脏病协作组. 关于原发性肾小球疾病的病理类型及命名建议[J]. 中华肾脏病杂志, 1986, 2(4):172-173.
- [4] Habib R. Nephrotic syndrome in the 1st year of life[J]. Pediatr Nephrol, 1993, 7(4):347-353.
- [5] Stachowski J, Barth C, Michalkiewicz J, Krynicki T, Jarmolinski T, Runowski D. Th1/Th2 balance and CD45-positive T cell subsets in primary nephrotic syndrome[J]. Pediatr Nephrol, 2000, 14(8-9):779-785.
- [6] 黄建萍,张敬京,刘景城,陈项南,姚勇,肖慧捷,等. 小儿局灶节段性肾小球硬化 38 例临床表现与病理特点[J]. 中华儿科杂志, 2004, 42(7):516-520.
- [7] 张薇,罗运九,何威逊,朱光华,任志德. 婴幼儿肾病综合征病理分型,免疫功能与激素效应的关系[J]. 实用儿科临床杂志, 2002, 17(1):32.
- [8] 何展荣,贺湘玲. 儿童难治性肾病综合征 34 例临床与病理分析[J]. 医学临床研究, 2006, 23(4):525-526.
- [9] 刘光陵,高远赋,夏正坤,张连丰,傅元凤,樊忠民,等. 儿童肾小球疾病病理类型分析及其临床意义探讨[J]. 医学研究生学报, 2004, 17(6):513.
- [10] 姚勇. 小儿原发性肾病综合征的临床与病理[J]. 实用医学杂志, 2003, 19(1):5-6.
- [11] 杨青,杨宇真,庄捷秋,林瑞霞,王哲雄. 小儿频发肾病综合征的临床病理特征及治疗对策[J]. 温州医学院学报, 2004, 34(2):127-128.

(本文编辑:吉耕中)