

· 临床经验 ·

39例不同性别儿童系统性红斑狼疮肾炎临床特征初探

唐雪栋¹, 林瑞霞¹, 黄丽君²

(1. 温州医学院附属育英儿童医院肾内科, 浙江 温州 325000;
2. 南日医院儿科, 浙江 桐乡 314000)

[中图分类号] R593.24⁺1 [文献标识码] D [文章编号] 1008-8830(2008)02-0236-03

系统性红斑狼疮(systemic lupus erythematosus, SLE)是一种累及多器官、多系统的自身免疫性疾病。而系统性红斑狼疮肾炎(LN)^[1]是SLE最常见和最严重的内脏损害之一,约70%或更多的SLE患者有LN临床表现,肾活检证实几乎100%有肾脏损害,约50%可能发展为尿毒症^[2]。临床上成人LN报道较多,对儿童LN的报道少见,且对男性儿童LN报道更为少见。本文就确诊的儿童LN临床及病理进行比较,旨探讨儿童不同性别LN的差别,为临床诊断治疗提供一定的依据。

1 资料和方法

1.1 资料

温州医学院育英儿童医院1999~2007年住院治疗的LN患儿39例,全部病例均符合以下条件:①1986年中华医学会上海风湿病学专题学术会议系统性红斑狼疮诊断标准满足4项或4项以上;②LN的诊断标准^[3];③年龄均在16岁以下。

1.2 方法

①LN临床分型:肾脏临床表现参照中华医学会儿科学分会肾脏病学组2000年11月珠海会议标准分以下类型,孤立性血尿和(或)蛋白尿型、急性肾炎型、慢性肾炎型、肾病综合征型;②肾脏病理检查:24例患者均在B超定位下行经皮肾活检,肾穿标本分别作光镜及免疫荧光(免疫球蛋白IgA,IgG,IgM及补体C3,C4,C1q)染色检查及电镜比较;③实验室检查:包括血、尿常规、血沉(ESR)、24h尿蛋白定量以及血生化检查,免疫学检查包括血免疫球蛋白,抗核抗体(ANA)系列,C3系列等。

1.3 统计学处理

采用SPSS11.5软件包,计量资料的对比采用 t

检验,计数资料的对比采用 χ^2 检验。样本例数少者采用Fisher检验。取 $P<0.05$ 为假设检验有统计学意义的标准。

2 结果

2.1 发病年龄

39例LN患儿,男8例,女31例,男:女=1:3.9,起病年龄6~16岁,平均11.2岁。其中男性组年龄8~13岁,平均(10.6 $\pm$ 1.6)岁。女性组起病年龄6~16岁,平均(12.4 $\pm$ 2.3)岁。将两组的平均发病年龄进行比较,可见男性平均发病较女性平均发病年龄要小,两组间差异有统计学意义($t=2.093$, $P<0.05$)。

2.2 首发症状

肾内症状:两组首发症状以肾病综合征型的症状为多,组间分布差异有统计学意义($P<0.05$);肾外表现:一项或一项以上临床表现者女性组29例(96.7%)男性组7例(87.5%),两组间差异有统计学意义($P<0.05$)。女性组以蝶形红斑和贫血为最多发的症状,与男性组比较差异有统计学意义($P<0.05$);女性组关节炎、心包炎和肝脾大均较男性组略多发,血尿、蛋白尿较男性组少发,但差异均无显著性, $P>0.05$ (表1,2)。

2.3 实验室指标

包括血、尿常规、血沉(ESR)、24h尿蛋白定量以及血生化检查,免疫学检查包括血免疫球蛋白,ANA系列、C3等。两组各项指标差异均无统计学意义(表3)。

2.4 肾脏病理检查结果

所有肾穿刺病例均经过光镜、免疫荧光。女性组V型有3例,IV型有10例,III型有4例,II型有

[收稿日期]2007-08-04;[修回日期]2007-08-27
[作者简介]唐雪栋,男,硕士研究生,医师。主攻方向:肾内科。

2 例。男性组 IV 型有 4 例,II 型有 1 例。两组患儿皆以 IV 型最多,就肾脏病理进行比较,均无统计学意义(表 4,5)。

表 1 男女组主要肾内首发症状对比 例(%)

临床表现	总例数 (n=39)	男(n=8)	女(n=31)	Di	P
肾病综合征型	23 (58.9)	4 (50.0)	19 (61.3)	-28	<0.05
血尿蛋白尿型	7 (17.9)	2 (25.0)	5 (16.1)	22	>0.05
孤立性蛋白尿型	4 (12.9)	0	4 (12.9)	-32	>0.05
孤立性血尿型	3 (7.7)	1 (12.5)	2 (6.4)	15	>0.05
急性肾炎型	3 (7.7)	1 (12.5)	2 (6.4)	15	>0.05
慢性肾炎型	1 (2.6)	1 (12.5)	0	24	>0.05

表 2 男女组主要肾外首发症状对比 例(%)

临床表现	总例数 (n=39)	男(n=8)	女(n=31)	Di	P
红斑	20 (51.3)	1 (12.5)	19 (61.3)	-121	<0.05
贫血	20 (51.3)	1 (12.5)	19 (61.3)	-121	<0.05
发热	19 (48.7)	4 (50.0)	15 (48.4)	4	>0.05
肝脾肿大	8 (20.1)	1 (12.5)	7 (22.6)	-25	>0.05
胸腔积液	1 (2.6)	1 (12.5)	0	24	>0.05
心包炎	2 (5.1)	0	2 (6.5)	-192	>0.05
肌炎	2 (5.1)	1 (12.5)	1 (3.2)	23	>0.05
关节炎	6 (15.4)	0	6 (19.4)	-48	>0.05
光过敏	1 (2.6)	1 (12.5)	0	-24	>0.05

注:红斑包括颜面红斑和盘状红斑。

表 3 男女组主要实验室检查指标对比 例(%)

实验室检查	总例数 (n=39)	男(n=8)	女(n=31)	Di	P
ANA >1: 80	38 (97.4)	8 (100)	30 (96.7)	0	>0.05
抗 dsDNA 抗体	25 (0.64)	5 (62.5)	20 (64.5)	-5	>0.05
抗 SM 抗体	11 (0.28)	2 (25.0)	9 (29.0)	-10	>0.05
C3 降低	36 (0.92)	6 (75.0)	30 (96.7)	-54	>0.05
血 IgG 上升	19 (0.48)	3 (37.5)	16 (51.6)	-35	>0.05
ESR 增快	25 (0.64)	4 (50.0)	21 (67.7)	-41	>0.05
内生肌酐清除率	13 (0.33)	3 (37.5)	10 (32.3)	11	>0.05
血小板减少	6 (0.15)	1 (12.5)	5 (16.1)	-9	>0.05
镜下血尿	20 (0.51)	7 (87.5)	13 (41.9)	13	>0.05
尿蛋白定量	20 (0.51)	5 (62.5)	15 (48.4)	35	>0.05
尿白细胞	10 (0.25)	2 (25.0)	8 (25.8)	-2	>0.05
管型	6 (0.15)	1 (12.5)	5 (16.1)	-9	>0.05

注:C3 <600 mg/L;内生肌酐清除率 >50 mL/(min. 1. 73 m²);血小板 <100 × 10⁹/L;尿蛋白定量 >50 mg/kg;尿白细胞 >5/HP。

表 4 男女组肾脏病理光镜结果比较 例(%)

肾脏病理	总例数 (n=24)	男(n=5)	女(n=19)	Di	P
系膜增生	7 (17.9)	2 (24.5)	5 (16.1)	22	>0.05
内皮增生	7 (17.9)	2 (24.5)	5 (16.1)	22	>0.05
细胞新月体	3 (7.7)	2 (24.5)	1 (3.2)	24	>0.05
白金耳	6 (15.4)	2 (24.5)	4 (12.9)	30	>0.05
肾小球硬化	2 (5.1)	1 (12.5)	1 (3.2)	23	>0.05
肾间质纤维化	3 (7.7)	1 (12.5)	2 (6.4)	15	>0.05
间质细胞浸润	4 (10.3)	1 (12.5)	3 (9.7)	7	>0.05
肾小管萎缩	1 (2.6)	0	1 (3.2)	-8	>0.05

3 讨论

SLE 是多系统受累的自身免疫性疾病,多发生于成年女性。儿童 SLE 好发于 7 岁以上患儿,本文年龄最小的 1 例发病时 6 岁。其中男:女为 1:3.9,相对于成人男女比率为 1:9 而言^[5],男性比例有所增加,与国外报道相似^[6,7],提示 SLE 的发病与性别关系密切,说明儿童 SLE 发病也与性激素有关。有学者认为雄性激素可以提高自身免疫耐受性,降低机体对自身组织抗原的敏感性,使白细胞介素(主要是 IL-2)的活性增强;而雌激素可降低自身的耐受性,增强多克隆 B 细胞的活性,促使自身抗体的生成,抑制 Ts 细胞的形成。这可能是性激素发挥作用的机制。但女性儿童发病率较成人有所下降,可能跟儿童性腺发育不完善,性激素所起作用不完全有关。

本文男性组的平均发病年龄为(10.6 ± 1.6)岁,较女性组小,差异有统计学意义(P < 0.05)。与文献报道^[8]的儿童发病男性早于女性相符。肾外的临床症状:一项或一项以上临床表现者女性组例数占 96.7%较男性组多,与艾脉新等^[9]报道成人的情况不同,提示在儿童 LN 中男性发病比女性早,男性肾外症状少,女性发病较男性重。女性组首发症状面部蝶形红斑和贫血较男性多,差异有统计学意义(P < 0.05),可能与雌激素影响血管舒缩运动有关,而血管舒缩运动对蝶形红斑的形成有至关重要的作用。本组男性儿童肾外症状较女性儿童少,提示男性组发病不典型,加之 SLE 好发于女性,客观上增加了诊断的难度,易于误诊。

本文统计显示:两组的尿蛋白定量、尿白细胞、管型、血尿素氮、C3 下降值、血 IgG 上升值、内生肌酐清除率(CCr)以及 ANA 系列等均无差别。提示在儿童 LN 中不同性别临床症状相差不大,具体临床表现与性别关系不大,主要与病情、病理类型及病程长短有关。

本文 LN 病例肾内的首发症状均以肾病综合征型的症状为多发,女性组较男性组多发,差异有统计学意义(P < 0.05),再加儿童 SLE 好发于 7 岁以上患儿,故年长儿肾病综合征需考虑 LN 的可能。有 4 例是孤立性蛋白尿型,3 例孤立性血尿,但肾穿刺活检提示肾病理已达到 III 型或 IV 型。提示临床症状的严重程度与肾病理的严重程度并非完全一致,故须进行肾病理检查,以了解病情发展。

综上所述,儿童 LN 中,女性较男性发病晚,但

肾外症状较重;男性发病较早,但症状不典型,易误诊;临床症状与肾病理的严重程度并非完全一致,因此出现疑似病例以及在治疗过程中治疗效果较差等情况时,宜及时行肾穿刺活检,以明确诊断、指导治疗、改善预后^[10,11]。

[参 考 文 献]

[1] 金鹏阳,孙凌云.狼疮肾炎病理学分型进展[J].中华风湿病学杂志,2007,11(3):185-188.
[2] 王海燕.肾脏病学[M].第2版.北京:人民卫生出版社,1996,860-861.
[3] 杨霁云,陈述枚,姚勇,丁洁.狼疮性肾炎的诊断与治疗(草案)诊断标准[J].中华儿科杂志,2001,39(12):748-749.
[4] Bombardier C, Gladman DD, Urowitz MB, Caron D, Chang CH. Derivation of the SLEDAI. A disease activity index for lupus patients [J]. Arthritis Rheum, 1992, 35(6): 630-640.
[5] 陈雄辉,叶任高,杨念生,许韩师,张国强.720例系统性红斑狼疮临床的免疫学特征分析[J].中华肾脏病学杂志,1999,2

(15):24-28.
[6] Bader-Meunier B, Amengaude JB, Haddad E, Salommon R, Deschenes G, Kone-Paut I, et al. Initial presentation of childhood-onset systemic lupus erythematosus: a French multicenter study [J]. J Pediatr, 2005, 146(5): 648-653.
[7] Miettinen PM, Ortiz-Alvarez O, Petty RE, Cimaz R, Malleson PN, Cabral DA, et al. Gender and ethnic origin have no effect on long-term outcome of childhood-onset systemic lupus erythematosus [J]. J Rheumatol, 2004, 31(8): 1650-1654.
[8] Ongajyooth L, Shayakul C, Parichatikanond P, Nimmannit S, Chirawong P, Vanichakarn S, et al. Lupus nephritis in male: 8-year experience at Siriraj Hospital[J]. Asian Pac J Allergy Immunol, 1994, 12(2): 87-93.
[9] 艾脉新,冷小梅,马丽,吴东海,曾小峰.男女系统性红斑狼疮肾炎49例临床分析[J].中华风湿病学杂志,2007,3(11):164-166.
[10] 周纬,殷蕾,杨珍.泼尼松与羟氯喹联合治疗轻型儿童系统性红斑狼疮临床观察[J].中国当代儿科杂志,2005,7(6):545-546.
[11] 郭海霞,李文益,方建培,夏焱,薛红漫.儿童系统性红斑狼疮血液生化的改变[J].中国当代儿科杂志,2001,3(2):189-190.

(本文编辑:吉耕中)

· 消息 ·

欢迎订阅《中国当代儿科杂志》

《中国当代儿科杂志》是由中华人民共和国教育部主管,中南大学主办的国家级儿科专业学术期刊。本刊为国家科学技术部中国科技论文统计源期刊(中国科技核心期刊),中国科学引文数据库(CSCD)收录期刊和国际权威检索机构美国MEDLINE、俄罗斯《文摘杂志》(AJ)、美国《化学文摘》(CA)和荷兰《医学文摘》(EM)收录期刊,是《中国医学文摘·儿科学》引用的核心期刊,同时被中国学术期刊(光盘版)、中国科学院文献情报中心、中国社会科学院文献信息中心评定为《中国学术期刊综合评价数据库》来源期刊,并被《中国期刊网》、《中国学术期刊(光盘版)》和《万方数据——数字化网络期刊》全文收录。已被复旦大学、浙江大学、中南大学和中国医科大学等国内著名大学认定为儿科核心期刊。

本刊内容以儿科临床与基础研究并重,反映我国当代儿科领域的最新进展与最新动态。辟有英文论著、中文论著(临床研究、实验研究、儿童保健、疑难病研究)、临床经验、病例讨论、病例报告、社区医师园地、专家讲座、综述等栏目。读者对象主要为从事儿科及相关学科的临床、教学和科研工作者。

本刊为双月刊,大16开本,80页,亚光铜版纸印刷,逢双月15日出版(2009年起将改为月刊,每月15日出版),向国内外公开发行。中国标准刊号:ISSN 1008-8830, CN 43-1301/R。欢迎全国各高等医学院校,各省、市、自治区、县医院和基层医疗单位,各级图书馆(室)、科技情报研究所及广大医务人员和医学科技人员订阅。每期定价12元,全年72元。邮发代号国内42-188;国外3856(BM)。可通过全国各地邮局订阅或直接来函与本刊编辑部联系订阅。向本刊投稿一律通过网上稿件远程处理系统,免审稿费,审稿周期短(4~8周)。请登录本刊网站了解详情。

联系地址:湖南省长沙市湘雅路87号《中国当代儿科杂志》编辑部 邮编:410008
电话:0731-4327402 传真:0731-4327922 Email: ddek7402@163.com
投稿网址: [http:// www.cjcp.org](http://www.cjcp.org)