

# 狼疮性肾炎诊治



## 【概述】

- LN是SLE最常见和最重要的内脏并发症、是最常见的继发性肾小球疾病之一、是导致 SLE患者死亡的主要原因。
- LN临床表现多样化，程度轻重不一，对治疗的反应和预后相差悬殊。
- **LN在SLE的发病率为29—65%，**
  - 年龄
  - 性别
  - 种族
  - 病程

## 【概述】

- **LN的发生率与病程长短有关。**
- **确诊SLE时，临床LN为24.24%；**
- **半年后为42.42%；**
- **一年为61.29%；**
- **二年时为72.4%；**
- **四年时高达92.31%。**
- **可见SLE患者若不在早期死於肾外疾患，绝大多数病例最终都会发生狼疮性肾炎**

# 病理特点

## —多样性：

**不同病人病理表现不同**

**同一病人小球与小球之间病变不同**

**同一小球不同节段病理改变不同**

## —多变性：

**肾脏病理在不同时期表现不同**

**受治疗及治疗强度影响而发生转型**

# 病理学分型

I型：	正常或轻微病变型
II型：	系膜增殖型
	II A型—光镜下无
系膜细胞增殖	
	II B型—光镜下有
系膜细胞增殖	
III型：	局灶增殖型
IV型：	弥漫增殖型
V型：	膜性病变型
VI型：	肾小球硬化型

1982年WHO

# 狼疮性肾炎的相对发生率

- I 型 <1%
- II A及 II B共 26%
- III型 18%
- IV型 38%
- V型 16%
- VI型 1%

# 特异性病理表现

## 免疫荧光：

- 1) 出现“满堂亮”现象，早期C1q、C4阳性率可达90%
- 2) 间质免疫荧光阳性率在60%以上
- 3) 肾小管上皮细胞核阳性率可高达40-50%

# 特异性病理表现

**电镜：**

- 1) 微管样结构：内皮胞浆内由成束的微管构成，每一微管直径为250nm**
- 2) 电子密集物的指纹样结构**
- 3) 广泛的上皮下、内皮下及系膜区电子密集物沉积**



# 特异性病理表现

光镜：

- 1) 苏木素小体、核碎裂、纤维素样坏死、银耳环及透明血栓。
- 2) 组织学类型的转型随病情进展，II、III向IV型，II向V或者均向VI型转变。在积极有效治疗下，也可由IV型转变为II、III型

# 活动性损害与慢性损害

**活动性病变：**

- (1)肾小球增殖性改变**
- (2)白细胞渗出**
- (3)核碎裂/纤维素样坏死**
- (4)细胞性新月体**
- (5)透明性沉积**
- (6)间质炎症**

# 活动性损害与慢性损害

**活动性指数（AI）计分方法：**

**每一项按无、轻、中、重度损害分别计0、1、2、3分，其中(3)(4)两项再乘以2，AI最高积分为24分。**

**当AI积分等于或超过12分时，则是进展到ESAD的危险因素。**

## 慢性损害：

- (1)肾小球硬化
- (2)纤维性新月体
- (3)小管萎缩
- (4)间质纤维化

按无、轻、中、重度损伤分别计0、1、2、3分，CI最高积分为12分。

当CI<1时，很少发生慢性肾功能衰竭，

而CI≥4时，则绝大多数进入ESRD

# 【临床表现】

## 1. 肾脏表现

- 临床表现差异大。无症状蛋白尿和/或血尿、高血压、肾病综合征、急性肾炎综合征或急进性肾炎综合征等。
- 蛋白尿是 LN最常见的临床表现，约 25% 的患者出现肾病综合征。
- 镜下血尿多见，肉眼血尿低，可有白细胞尿和管型尿。
- 血尿、白细胞尿和管型尿的多少一定程度上反映肾脏病变的活动性。
- 少数出现肾小管性酸中毒及钾代谢紊乱。

# 【临床表现】

## • 2. 肾外表现

- (1) 全身症状：活动期有发热、全身不适、乏力、纳差和消瘦；
- (2) 皮肤与黏膜：面部蝶形红斑、盘状红斑、口腔溃疡、光敏感、脱发、雷诺现象、网状青斑、肢端血管炎等；
- (3) 肌肉关节：肌痛、肌无力、肌炎、关节炎、关节痛等；
- (4) 浆膜炎：胸膜炎、心包炎；
- (5) 血液系统：溶血性贫血、白细胞和/或血小板减少，淋巴结炎；
- (6) 神经系统：持续性偏头痛、性格改变、认知障碍、舞蹈病、神经麻痹、脑血管意外、昏迷、癫痫发作等；
- (7) 其它：心血管（心肌损害、心律失常、心绞痛、疣状心内膜炎）、肺（间质性肺炎、肺血管炎、肺动脉高压等）、消化系统（食欲减退、腹痛、腹水、肝酶升高、脾脏肿大等）；出现口干、眼干、视网膜血管炎；反复流产、血栓形成。

以上内容仅为本文档的试下载部分，为可阅读页数的一半内容。如要下载或阅读全文，请访问：<https://d.book118.com/117201115061006133>