

膜性肾病教学查房

病例摘要

- 患者女性，64岁，
- 2.因“诊断膜性肾病半年，行第2次环磷酰胺治疗”入院。
- 3.患者2016年11月无明显诱因下发现双下肢水肿，为凹陷性，无明显晨轻暮重，伴有小便泡泡增多，乏力明显，无明显夜尿增多，无眼睑浮肿，患者至瑞金医院就诊，查ANCA阴性，24小时尿蛋白3820mg，尿微量白蛋白187mg/dl，白蛋白28g/L，肌酐82umol/L，尿隐血++。遂来我院，2016.11.21予以肾脏穿刺，病理（161838）：膜性肾病I期，见15个小球，未见小球硬化，系膜基质轻度增生。我院予以降蛋白尿、抗凝、保护肾脏等治疗后患者好转出院。2017.05.16患者再次因双下肢水肿较前加重于我科住院治疗，予以降压、护肾（厄贝沙坦氢氯噻嗪片）；减轻水肿（托拉塞米片）；抗凝（阿司匹林肠溶片、低分子肝素钠注射液、波立维）；调脂稳定（普伐他汀钠片）；改善循环（前列地尔注射液）；补充肉碱（左卡尼汀）等治疗。于2017.05.19开始予以醋酸泼尼松片50mg qd 口服（用药至今）；于05.22、05.24分别予己环磷酰胺0.6g、0.4g（累积1g）抑制免疫治疗。病情好转后出院。目前患者患者双下肢仍有水肿，泡沫尿减少，无肉眼血尿，此次为行第2次环磷酰胺治疗收治入院。

病例摘要

- 既往史：否认高血压、糖尿病等慢性病史；2016.12我院住院期间查血脂升高、脂肪肝。2016年12月在我院行肾脏穿刺活检术，否认其他手术外伤史，否认青霉素等药物食物过敏史。
- 5.查体:BP: 125/85mmHg。神清、气平，慢性病容，颜面部浮肿，双肺呼吸音粗，两肺未闻及明显干湿性啰音，心率80次/分，律齐，未闻及病理性杂音。腹平软，全腹无压痛及反跳痛，肝脾未及，肠鸣音正常。四肢肌张力正常，四肢肌力V级，两侧病理征未引出，双下肢水肿。

病例摘要

- 入院诊断:
- 1.膜性肾病I期 CKD3期 2.脂肪肝 3.左肾囊肿 4.颈动脉粥样硬化并左侧斑块形成

病例摘要

- 予完善相关辅助检查，降压、护肾：科素亚 100mg 口服 qd；抗凝：阿司匹林肠溶片 100mg 口服 qd、波立维 37.5mg 口服 qd；调脂稳定：普伐他汀钠片 20mg 口服 qn；激素治疗：醋酸泼尼松片 50mg 口服 qd；抑酸护胃：泮立苏 40mg 口服 qd；补钙：罗盖全 0.25ug 口服 qn。

病例摘要

- 1.肾脏情况
- 【24小时尿系列】
- 2017.06.26 24小时尿系列:24h尿无机磷 17.46mmol/24h,24h尿尿酸 2218umol/24h ,24h尿钙 2.97mmol/24h ,24h尿氯 61mmol/24h ↓ ,24h尿钾 34.70mmol/24h ,24h尿钠 85mmol/24h ,24h尿蛋白定量 5.94g/24h ↑ ;
- 【肾功能】
- 2017.06.24肾功能:尿素 7.39mmol/L,eGFR(肌酐-CysC) 59ml/min ↓ ,尿酸 349umol/L ↑ ,肌酐 87umol/L ↑ ;
- 2017.06.30肾功能:尿酸 329umol/L ,尿素 7.92mmol/L ,eGFR(肌酐-CysC) 65ml/min ↓ ,肌酐 81umol/L ;

病例摘要

- 2.并发症情况
- 【贫血指标】
- 2017.06.24血常规:中性粒细胞百分比 70.0% ,白细胞 $11.86 \times 10^9/L$ ↑ ,红细胞 $4.11 \times 10^{12}/L$,血红蛋白 125g/L ,血小板计数 $192 \times 10^9/L$;
- 2017.06.30血常规:红细胞 $3.95 \times 10^{12}/L$,快速C反应蛋白 0.88mg/L ,中性粒细胞百分比 68.2% ,白细胞 $8.65 \times 10^9/L$,血红蛋白 124g/L ,血小板计数 $182 \times 10^9/L$;
- 【钙磷代谢】
- 2017.06.27 钙 2.01mmol/L ↓ ,无机磷 1.17mmol/L ;
- 2017.06.24 甲状旁腺激素:甲状旁腺激素 34.880pg/mL ;
- 【营养状态】
- 2017.06.27 前白蛋白 411mg/L ↑ ,白蛋白 24.8g/L ↓ ;

病例摘要

- **【心脏】**

- 2017.06.24 心梗三项:肌钙蛋白-T 0.013ng/ml ,肌酸激酶同工酶 1.59ng/ml ,肌红蛋白 35.77ng/ml ;

- **【感染指标】**

- 2017.06.26真菌D-葡聚糖检测,内毒素定量测定:内毒素 14.9pg/ml ↑ ,真菌D葡聚糖 40.78pg/ml ;
- 2017.06.26粪便(常规+隐血+转铁蛋白):真菌 未见,便红细胞 0/HP ,粪便转铁蛋白 阴性 ,隐血试验 阴性 ,白细胞 0/HP;

- 3.其他

- **【DIC】**

- 2017.06.24DIC筛查(7项):凝血酶原时间对照 11.8秒 ,凝血酶时间对照 16.0秒 ,国际标准化比值 0.86 ,凝血酶时间 18.3秒 ,凝血酶原时间 10.4秒 ↓ ,部分凝血酶原时间 21.0秒 ↓ ,纤维蛋白原 2.54g/L ,纤维蛋白(原)降解产物 3.0mg/L ,D-二聚体测定 0.82mg/L FEU ↑ ,部分凝血酶原时间对照 27.0秒 ;

病例摘要

- **【心电图】**
- 2017.06.24 电脑多导联心电图(2017062400069) 正常范围心电图。
- **【胸片】**
- 2017.06.24 胸部正位(01739754) 两肺纹理增多，请结合临床。
- **【颈椎MRI】**
- 2017.06.26 颈椎MRI(01740497) 1.颈椎退行性改变。 2.颈3-4、颈4-5、颈5-6及颈6-7椎间盘变性、后突。
- **【头颅MRI及MRA】**
- 2017.06.30 头颅+脑弥散功能成像(DWI)(01745530) 1.双侧额顶颞叶皮层下、基底节区及半卵圆中心多发腔隙性梗塞灶，较陈旧。 2.老年脑。 3.双侧上颌窦少许炎症。
- 2017.06.29 头颅血管成像(MRA)(01744410) 右侧大脑前动脉A1段缺如。

概念

- 肾小球脏层上皮细胞下免疫复合物弥漫性沉积、肾小球基底膜增厚伴“钉突”形成病理特征的肾小球疾病。
- 临床上多表现为肾病综合征或蛋白尿，是引起成人原发性肾病综合征最常见的组织病理学类型之一，也是导致成人终末期肾衰竭的主要肾小球疾病之一。

病理一

- 光镜检查 原发性膜性肾病在光镜下以肾小球脏层上皮细胞下免疫复合物弥漫性沉积、肾小球基底膜增厚伴“钉突”形成，引起肾小球毛细血管壁弥漫性增厚，但不伴有细胞增生为病理特征的肾小球疾病。
- 免疫荧光 原发性膜性肾病免疫荧光检查各期基本相似，即IgG、C3沿肾小球毛细血管壁细颗粒状沉积，有的患者C3荧光强度较弱，部分患者无C3沉积（小于5%）。
- 电镜
- 1期 电子致密物沉积于上皮细胞下与基底膜之间
- 2期 钉突形成

病理二

- 3期 基底膜明显增厚，电子致密物沉积于增厚的基底膜内
- 4期 不规则增厚的基底膜内沉积的电子致密物明显减少或消失，呈虫蚀状缺损
- 5期 恢复期
- 原发性MN在肾小球系膜区很少出现电子致密物的沉积，系膜区电子致密物的沉积往往提示MN继发于系统性红斑狼疮或乙肝相关肾炎等继发性因素

临床表现一

- 70%-80%的膜性肾病患者表现为肾病综合征，而儿童表现为肾病综合征的原发性MN较少见，仅占2%。
- 20%的患者表现为持续性非肾病综合征范围蛋白尿。
- 30%患者有镜下血尿，且多见于儿童，肉眼血尿少见，小于5%。
- 13%-55%的患者在首次诊断时可伴高血压。
- 10%患者在就诊时就已出现肾功能损害。
- 临床上原发性MN患者往往症状比较隐匿，病情常迁延，进展缓慢。

临床表现二

- 突然发作的MN，多为继发性MN，如继发于SLE、肿瘤等，还有排除MN叠加有其他肾脏病变如新月体性肾炎。
- 患者突然蛋白尿增加，突然肉眼血尿或肾功能急剧恶化，应警惕肾静脉血栓形成。
- 80%以上患者尿蛋白超过3g，有时甚至超过20g/24h
- 非选择性蛋白尿
- 低白蛋白血症，IgG也常低，补体下降要考虑SLE相关性MN

诊断与鉴别诊断

- 临床表现为肾病综合征、大量蛋白尿或持续性非肾病综合征范围蛋白尿的成人患者，都要考虑膜性肾病的可能，最终确诊依靠肾活检病理诊断，应考虑患者临床表现、光镜、免疫荧光和电镜的检查结果。
- 在儿童患者，应注意排除**HBV**相关性MN
- 女性患者应注意排除**SLE**相关性MN
- 老年患者应警惕恶性肿瘤相关性MN

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/805000103101011212>