

- myasthenia; "rebooting" with high-dose cyclophosphamide[J]. *Ann Neurol*, 2003, 53(1): 29-34.
- [4] De Feo LG, Schottlender J, Martelli NA, et al. Use of intravenous pulsed cyclophosphamide in severe, generalized myasthenia gravis[J]. *Muscle Nerve*, 2002, 26(1): 31-36.
- [5] Moyo V, Smith B, Brodsky I, et al. High-dose cyclophosphamide for refractory autoimmune hemolytic anemia[J]. *Blood*, 2002, 100(2): 704-706.
- [6] Jones RJ, Barber JP, Vala MS, et al. Assessment of aldehyde dehydrogenase in viable cells[J]. *Blood*, 1995, 85(10): 2742-2746.
- [7] Jiang JM, Tu LH, Wu T, et al. An open add-on study on cyclophosphamide in patients with refractory myasthenia gravis[J]. *J Med Coll PLA*, 2003, 18(1): 45-47.
- [8] Aptekar RG, Atkinson JP, Decker JL, et al. Bladder toxicity with chronic oral cyclophosphamide in nonmalignant disease[J]. *Arthritis Rheum*, 1973, 16(4): 461-467.
- [收稿日期] 2004-07-27 [修回日期] 2004-09-22
- [本文编辑] 曹 静

• 临床研究 •

小儿原发性肾病综合征 36 例临床分析

Child nephritic syndrome: a clinical analysis of 36 cases

龚红蕾, 王 富, 徐 坚, 倪凯华, 倪海东
(南通医学院附属医院儿科, 南通 226001)

[摘要] 目的: 探讨小儿原发性肾病综合征的临床特点。方法: 原发性肾病综合征患儿 36 例, 其中男 31 例、女 5 例, 平均年龄 (8.9 ± 6.1) 岁, 病程 9 个月至 5 年, 单纯性肾病 28 例、肾炎性肾病 8 例。另选择 15 例健康儿童作为对照组。分别检测两组血胆固醇、载脂蛋白、血浆清蛋白、纤维蛋白原、24 h 尿蛋白定量、尿 N-乙酰- β -氨基葡萄糖苷酶(NAG)活性, 并进行比较。对 28 例单纯性肾病根据血纤维蛋白原定量分组, 分别使用及不使用小分子肝素抗凝治疗, 观察尿蛋白转阴时间改变。结果: 原发性肾病综合征患儿血胆固醇、载脂蛋白、血浆清蛋白、纤维蛋白原、24 h 尿蛋白定量、尿 NAG 与对照组比较差异显著 ($P < 0.01$), 血胆固醇与血浆清蛋白呈负相关 ($r = -0.5434, P < 0.01$)。使用小分子肝素治疗的纤维蛋白原增高组与未使用小分子肝素治疗的纤维蛋白原增高组比较, 尿蛋白转阴时间有明显差异 ($P < 0.01$)。结论: 肾病患儿体内存在免疫损伤, 治疗过程中及时控制免疫反应、抗凝、抗炎及其重要。

[关键词] 肾病综合征; 儿童; 临床特征

[中图分类号] R 726.92 **[文献标识码]** B **[文章编号]** 0258-879X(2004)12-1370-01

小儿原发性肾病综合征为儿科泌尿系统常见病, 本研究对 2002 年 1 月至 2004 年 3 月本院儿科收治的 36 例原发性肾病综合征患儿的病历资料进行分析, 探讨其临床特点, 以期临床治疗提供依据。

1 资料和方法

1.1 一般资料 2002 年 1 月至 2004 年 3 月在我院儿科住院治疗的原发性肾病综合征患儿 36 例, 均符合 2001 年中华医学会儿科学分会肾病学组修订的原发性肾病综合征诊断标准^[1]。其中男 31 例、女 5 例, 平均年龄 (8.9 ± 6.1) 岁, 病程 9 个月至 5 年。单纯性肾病 28 例, 肾炎性肾病 8 例; 首次发病 32 例, 反复 2 例, 复发 2 例。同时选择 15 例健康儿童作为对照组, 其中男 10 例、女 5 例, 平均年龄 (8.2 ± 3.0) 岁。

1.2 检测项目 36 例患儿均进行了腹部 B 超、心电图检查。采用酶法、免疫学方法分别检测血胆固醇、载脂蛋白、血浆清蛋白、纤维蛋白原、24 h 尿蛋白定量、尿 N-乙酰- β -氨基葡萄糖苷酶(NAG)活性等。将 28 例单纯性肾病患儿根据血纤维蛋白原定量分为 3 组: 纤维蛋白原正常 ($2.0 \sim 4.0$ g/L) 未使用小分子肝素抗凝治疗组 5 例, 纤维蛋白原增高 (> 4.0 g/L) 使用小分子肝素治疗组 18 例, 纤维蛋白原增高未使用小分子肝素治疗组 5 例, 观察尿蛋白转阴时间改变。

1.3 治疗方法及疗效判断 36 例患儿均使用泼尼松, 2 mg/(kg $\cdot$ d), 或 60 mg/($m^2 \cdot$ d), 行中程疗法。31 例对激素敏感。4 例肾炎性肾病使用环磷酰胺(CTX)冲击治疗, CTX 每次 $500 \sim 750$ mg/ m^2 , 1 次/月, 6 次为 1 个疗程, 并辅以抗炎、抗凝、支持等治疗。治疗转归判定标准^[1]: 临床治愈: 完全缓解, 停止治疗 > 3 年无复发; 完全缓解: 血常规、生化及尿常规完全正常; 部分缓解: 尿蛋白阳性 ($< (++)$); 未缓解: 尿蛋白 $\geq (++)$ 。

1.4 统计学处理 数据以 $\bar{x} \pm s$ 表示, 运用标准 State 统计学软件, 分别进行两组样本 t 检验、相关分析、单因素方差分析。

2 结果

2.1 原发性肾病综合征血脂和肾功能的变化 36 例患儿血胆固醇、载脂蛋白、纤维蛋白原、24 h 尿蛋白定量及尿 NAG 水平均高于对照组 ($P < 0.01$), 血浆清蛋白低于对照组 ($P < 0.01$)。36 例患儿血胆固醇与血浆清蛋白呈负相关 ($r = -0.5434, P < 0.01$)。详见表 1。

(下转第 1376 页)

[作者简介] 龚红蕾(1962-), 女(汉族), 硕士, 副教授、副主任医师。
E-mail: Gonghonglei@pub. nt. jsinfo. net

- the legal implications[J]. *Am J Forensic Med Pathol*, 2003, 24(1):100-105.
- [2] 中国精神障碍分类与诊断标准[M]. 第 3 版. 济南:山东科学技术出版社, 2001. 135-136.
- [3] 刘彦,李 文. 腹腔镜手术第一穿刺方法的探讨[J]. 第二军医大学学报, 2003, 24(3):279-281.
Liu Y, Li W. Study on safety of first puncture in laparoscopic surgery[J]. *Di-er Junyi Daxue Xuebao (Acad J Sec Mil Med Univ)*, 2003, 24(3):279-281.
- [4] 刘彦主编. 实用妇科腹腔镜手术学[M]. 北京:科学技术文献出版社, 2000. 159-180.
- [5] Ergeneli MH, Duran EH, Ozcan G, et al. Vaginectomy and laparoscopically assisted vaginal hysterectomy as adjunctive surgery for female-to-male transsexual reassignment: preliminary report[J]. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*, 1999, 87(1):35-37.
- [6] Smith YL, van Goozen SH, Cohen-Kettenis PT. Adolescents with gender identity disorder who were accepted or rejected for sex reassignment surgery: a prospective follow-up study[J]. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry*, 2001, 40(4):472-481.
- [7] Monstrey S, Hoebeke P, Dhont M, et al. Surgical therapy in transsexual patients: a multi-disciplinary approach[J]. *Acta Chir Belg*, 2001, 101(5):200-209.
- [收稿日期] 2004-08-22 [修回日期] 2004-09-28
- [本文编辑] 贾泽军, 邓晓群

(上接第 1370 页)

表 1 肾病综合征患儿血、尿生化指标改变

组别	n	总胆固醇 ($\text{CB}/\text{mmol} \cdot \text{L}^{-1}$)	载脂蛋白 ($\rho_{\text{B}}/\text{g} \cdot \text{L}^{-1}$)	血浆清蛋白 ($\rho_{\text{B}}/\text{g} \cdot \text{L}^{-1}$)	血纤维蛋白原 ($\rho_{\text{B}}/\text{g} \cdot \text{L}^{-1}$)	24 h 尿蛋白定量 ($\text{mg} \cdot \text{h}^{-1} \cdot \text{m}^{-2}$)	尿 NAG 酶活性 ($\text{zB}/\text{U} \cdot \text{mmol}^{-1}$)
对照组	15	4.48 ± 0.82	1.27 ± 0.19	43.46 ± 5.99	3.28 ± 0.58	0.08 ± 0.01	0.91 ± 0.42
肾病组	36	$8.41 \pm 2.69^{**}$	$1.58 \pm 0.34^{**}$	$21.75 \pm 8.99^{**}$	$4.93 \pm 1.59^{**}$	$3.75 \pm 2.98^{**}$	$9.53 \pm 6.10^{**}$

** $P < 0.01$ 与对照组比较

2.2 原发性肾病综合征凝血功能改变 36 例患儿中有 30 例血纤维蛋白原增高。单纯性肾病 28 例中,血纤维蛋白原增高使用小分子肝素治疗组尿蛋白转阴时间为 (14.11 ± 3.61) d,明显短于血纤维蛋白原增高未使用小分子肝素治疗组的 (23.00 ± 5.14) d ($P < 0.01$),而与血纤维蛋白原正常未使用小分子肝素治疗组的 (13.20 ± 4.08) d 比较差别无显著性。

2.3 原发性肾病综合征患儿免疫系统与心肝肾的改变 36 例患儿中 1 例合并败血症、阑尾脓肿,2 例合并肺炎,5 例胃肠感染;心电图 T 波改变 5 例,合并窦性心动过速 1 例,腹部 B 超检查发现腹水 10 例。

2.4 治疗情况 28 例单纯性肾病中,27 例完全缓解,1 例部分缓解;8 例肾炎性肾病中,4 例完全缓解,3 例部分缓解,1 例合并肾衰死亡。有 1 例 13 岁的男孩入院时全身水肿、大量腹水、呼吸困难,激素治疗 19 d 后病情渐加重,出现剧烈的头痛、腹痛,及时加用 CTX 治疗辅以小分子肝素后病情渐改善。另 1 例 9 岁女孩入院时合并肾衰、病理为硬化性肾炎,病情恶化,于发病后 3 个月死亡。

3 讨论

小儿原发性肾病综合征以单纯性肾病为主,肾炎性肾病仍占一定比例,发病为男孩偏高,男女之比为 6:1,与文献报道^[2]的男女之比为 4:1 相近。对该病仔细观察、正确诊断、及时治疗对预后具有重要意义。本组病例的血脂平均水平高于对照组而血浆清蛋白低于对照组 ($P < 0.01$),肾病时低蛋白血症会引起高脂血症,也有学者认为高脂血症是由于血脂分解减少所致^[3]。高脂血症也会损害心、肝、肾^[4]。本组病例均进行了凝血功能检测,临床观察到使用小分子肝素治疗血

纤维蛋白原增高组的肾病其尿蛋白转阴时间明显短于未使用小分子肝素治疗血纤维蛋白原增高组。另外,肾病患儿不仅存在肾小球损害,也存在肾小管损害,患儿尿 NAG 升高说明与肾小管功能损伤有关^[5]。近来本院开展了血、尿免疫球蛋白轻链(λ, κ)检查。免疫球蛋白轻链 < 4 万的血浆蛋白,可自由经肾小球滤过,99% 以上被肾小管重吸收,因此认为尿免疫球蛋白轻链增高可能作为肾小管功能损伤敏感指标(未发表资料)。为了减少对性腺的损害,新型免疫抑制剂有望用于原发性肾病综合征的治疗,如霉酚酸酯、FK506 等^[6],但仍处于临床观察使用阶段,疗效有待进一步研究。

[参考文献]

- [1] 中华医学会儿科学分会肾脏病学组. 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):746-747.
- [2] 杨锡强,易著文. 肾病综合征[A]. 见:杨锡强,易著文 主编. 儿科学[M]. 第 6 版. 北京:人民卫生出版社, 2004. 367-371.
- [3] Demant T, Mathes C, Gutlich K, et al. A simultaneous study of the metabolism of apolipoprotein B and albumin in nephritic patients[J]. *Kidney Int*, 1998, 54(60):2064-2080.
- [4] 孟 群,张毓文,沈 颖,等. 小儿原发性肾病综合征血脂血脂 100 例分析[J]. 中国实用儿科杂志, 2004, 19(4):241-242.
- [5] 雷晓燕,熊海金,张 宏,等. 各型紫癜性肾炎尿系列酶变化及相关因素分析[J]. 实用儿科临床杂志, 2004, 19(1):18-20.
- [6] 胡亚美,江载芳,杨霁云,等. 原发性肾病综合征[A]. 见:诸福棠主编. 诸福棠实用儿科学[M]. 第 7 版. 北京:人民卫生出版社, 2002. 1641-1647.

[收稿日期] 2004-06-25

[修回日期] 2004-10-25

[本文编辑] 孙 岩