

干燥综合征的肾损害

武汉协和医院

沈凌汛



全国多中心640例原发性干燥综合征 患者现况调查



- 01 中国医学科学院北京协和医院
- 02 山西医科大学第二医院
- 03 卫生部北京医院
- 04 卫生部中日友好医院
- 05 北京大学人民医院
- 06 北京大学第一附属医院
- 07 广东省人民医院
- 08 中国医科大学第一附属医院
- 09 中山大学第二附属医院
- 10 内蒙古包头医学院第一附属医院
- 11 湖北省华中科技大学同济医学院附属同济医院
- 12 内蒙古医学院附属医院
- 13 天津医科大学总医院
- 14 青岛大学附属医院
- 15 南京鼓楼医院
- 16 南京医科大学第一附属医院



- ◆ 604例中有肾脏受累207例（32.3%）
- ◆ 蛋白尿182例，平均24小时尿蛋白定量为 $0.5 \pm 0.9\text{g}$
- ◆ 肾小管酸中毒24例，均为I型RTA
- ◆ 慢性肾功能不全24例
- ◆ 超声发现肾脏结石13/ 347例

表 4 与国外研究组 pSS 患者系统损害比较

项目	本组	Fauchais 等	Ramos-casals 等	Alamanos 等	Theander 等	Garcia-carrasco 等	Ioannidis 等
	N (%)	N (%)	N (%)	N (%)	N (%)	N (%)	N (%)
例数	640	445	1010	422	265	400	723
肺部受累	163/368(44.3)	55 (12) ^b	112 (11) ^b	12 (3) ^b	-	37 (9) ^b	-
肾脏受累	207 (32.2)	34 (8) ^b	48 (5) ^b	-	-	25 (6) ^b	-
肝脏受累	177 (27.6)						
血细胞减少	293 (45.8)		287 (28) ^b				

注：与本研究相比 ^aP<0.05, ^bP<0.01

表 4 与国内研究组 pSS 患者系统损害比较

项目	本组	历晓梅[1]	杜鹃丽[2]	张莹莹[3]	沈友轩[4]	冯学兵[5]	罗日强[6]
	N (%)	N (%)	N (%)	N (%)	N (%)	N (%)	N (%)
例数	640	338	52	75	93	86	83
肺部受累	163/368(44.3)	45 (13.3) ^b	-	12 (16) ^b	46 (49.5)	-	-
肾脏受累	207 (32.2)	66 (19.5) ^b	-	-	33 (35.5)	-	-
肝脏受累	177 (27.6)	55 (16.3) ^b	-	9 (12.0) ^b	24 (25.8)	-	-
血细胞减少	293 (45.8)	-	-	-	46 (49.5)	58 (69.8) ^b	-

注：与本研究相比^aP<0.05, ^bP<0.01



- ◆ 原发性干燥综合征肾损害的发生率在0.3%~27.0%，多为小管间质性肾炎，以肾小管酸中毒为主要表现，多数预后良好，少数可出现肾功能衰竭。

治疗

- ◆ 目前对于原发性干燥综合征肾损害的治疗尚缺乏严格的共识或指南指导。
- ◆ 对于间质性肾炎，应根据间质病变的性质和程度决定是否加用免疫抑制剂。轻度以对症治疗为主，存在明显间质浸润或伴高冷球蛋白血症、急性肾功能衰竭、肾病综合征、*GN*时建议大剂量激素冲击并联合细胞毒药物治疗，如环磷酰胺、雷公藤多苷或硫唑嘌呤。
- ◆ 另外霉酚酸酯也可作为选择之一。



- ◆ 对于肾小球肾炎(应根据病理类型及尿蛋白程度来决定治疗方案，具体可参照狼疮性肾炎。诱导缓解期可考虑如下方法：
 1. 每月静脉滴注环磷酰胺加甲基强的松龙；
 2. 甲基强的松龙单药口服或联合一种免疫抑制剂.
 3. B细胞耗竭疗法。

目前激素联合免疫抑制剂的治疗效果在一部分研究中获得肯定，但Jasiek等报道对于PSS肾损害激素联合免疫抑制剂与单用激素相比无更多获益。

利妥昔单抗

利妥昔单抗在PSS肾损害中的应用目前仍缺乏有说服力的大样本数据，在目前已有的研究中其疗效也存在争议。

*Jasiek*等研究认为对于小管间质性肾炎患者使用利妥昔单抗与激素相比没有更多获益，

*Gottenberg*等在6例PSS肾损害的患者中观察到5例达到缓解。

- ◆ 有个案报道利妥昔单抗对膜增生性肾小球肾炎、系膜增生性肾小球肾炎、慢性小管间质性肾炎患者的肾功能改善有获益。



谢谢！