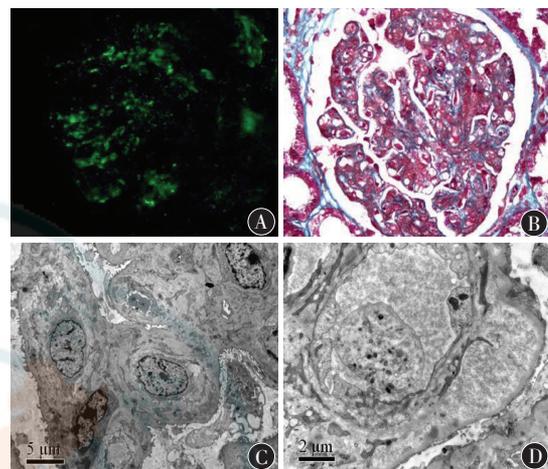


## · 病例报告 ·

## 多发性骨髓瘤合并膜增生型 C3 肾小球肾炎一例

黄博 吴歌 权松霞 刘章锁

患者,女,56岁,半年前无明显诱因出现双下肢水肿,当地医院予对症治疗(具体不详),疗效差。1周前水肿加重,以“肾病综合征”收入院。“高血压史”1年。其母患“高血压病”。查体:BP 180/90 mm Hg,贫血貌,双下肢水肿,余无异常。辅助检查:血常规RBC  $2.16 \times 10^{12}/L$ , Hb 70 g/L;尿蛋白3+, RBC 20/HP, WBC 13/HP; 24 h尿蛋白量2.384 g;血Ca 2.0 mmol/L, Scr 105  $\mu\text{mol/L}$ ,白蛋白26.6 g/L,球蛋白32.5 g/L,三酰甘油2.76 mmol/L,总胆固醇6.09 mmol/L;ANA(±), ANCA(-),抗GBM(-);肾素-血管紧张素-醛固酮系统立卧位无异常;CRP 0.97 mg/L, IgG 16.89 g/L, IgA 0.74 g/L, IgM 9.64 g/L, IgE 31.50 g/L, C3 0.72 g/L, C4 0.15 g/L, ESR 119 mm/h;尿本周蛋白 $\kappa$ 阳性;血清蛋白电泳: $\gamma$  30.6%;免疫固定电泳M蛋白IgG/ $\kappa$ 型;彩超:左肾113 mm $\times$ 52 mm $\times$ 60 mm,厚19 mm,右肾111 mm $\times$ 48 mm $\times$ 61 mm,厚13 mm,双侧肾动脉阻力指数增高。头颅及骨盆平片未见明显异常。骨密度示L3骨质疏松,L2骨质减少。骨髓穿刺示浆细胞占14.4%,且胞体大小不一,圆形或椭圆形,细胞核染色质疏松,核仁隐显不一,部分浆细胞染深蓝色,不透明,可见双核、三核浆细胞;免疫分型示浆细胞13.37%,其中98.36%为异常浆细胞,表现为CD19丢失或CD56阳性表达,表型符合多发性骨髓瘤细胞。肾脏病理:免疫荧光C3+,余均阴性。光镜下可见15个肾小球,3个硬化,其余小球系膜细胞和基质中重度增生、弥漫插入,内皮细胞节段增生,基底膜弥漫性增厚、双轨形成,系膜区、内皮下嗜复红蛋白沉积,其中可见1个纤维性新月体,1个小纤维性新月体,4个小球节段硬化,1个小球囊粘连;肾小管上皮细胞空泡、颗粒变性,可见蛋白管型,灶状管腔扩张、细胞低平、刷状缘脱落;肾间质灶状淋巴、单核细胞浸润伴有纤维化;小动脉管壁增厚;刚果红染色及氧化后均阴性。诊断:膜增生型C3肾小球肾炎<sup>[1]</sup>。电镜下见肾小球系膜细胞和基质中至重度增生、广泛插入,内皮下及系膜区电子致密物沉积,基底膜内疏松层节段性增宽,上皮足突广泛融合,肾小球上皮溶酶体增多,部分增厚,肾间质淋巴单核细胞浸润伴胶原纤维增生,电镜诊断:膜增生型C3肾小球肾炎。见图1。治疗:非洛地平、缬沙坦及沙利度胺口服。患者依从性差,院外自行停用沙利度胺,服用中草药治疗,1个月后门诊复查:血Hb 71 g/L,白蛋白22.3 g/L,球蛋白58 g/L, Scr 124  $\mu\text{mol/L}$ ;尿蛋



注:A:免疫荧光C3染色( $\times 400$ );B:Masson;C:电镜 $\times 5000$ ;D:电镜 $\times 12000$

图1 肾组织病理

白3+, RBC 215/ $\mu\text{l}$ 。

## 三、讨论

本例患者免疫荧光仅见C3沉积,提示不依赖抗体的补体旁途径被激活。各种原因导致的补体旁途径异常激活是C3肾小球病发病的关键,旁途径的异常可因补体调节蛋白(H、I和B因子的突变,或产生其自身抗体(H因子抗体和C3肾炎因子)而发生。该例患者H因子浓度为477 g/L, H因子抗体阴性。目前,尚缺乏治疗C3肾小球肾炎的有效手段,国内有学者使用雷公藤多甙联合免疫抑制剂治疗C3肾小球肾炎<sup>[1]</sup>。

多发性骨髓瘤合并膜增生型C3肾小球肾炎,二者间关系尚未明确,可能为偶然同时出现,二者互为独立的疾病。此外,补体异常引起的膜增生性肾炎往往于其他疾病因素存在时发生<sup>[2]</sup>。本例两种疾病的发病过程是否存在共同的免疫机制,仍需进一步研究确定。

## 参 考 文 献

- [1] 章海涛,陈惠萍,曾彩虹,等. C3肾小球肾炎的临床表现及病理特征. 肾脏病与透析肾移植杂志, 2011, 20: 307-311.
- [2] Sethi S, Fervenza FC. Membranoproliferative glomerulonephritis—a new look at an old entity. N Engl J Med, 2012, 366: 1119-1131.

(收稿日期:2012-11-19)

(本文编辑:王欣)

DOI: 10.3760/cma.j.issn.1001-7097.2013.04.020

作者单位:450052 郑州大学第一附属医院肾内科 郑州大学肾脏病研究所

通信作者:刘章锁, Email: zhangsuoliu@sina.com