

DOI: 10.3969/j.issn.1005-8982.2026.11.001

文章编号: 1005-8982 (2026) 11-0001-07

肾小球疾病专题·论著

伴节段性肾小球硬化的儿童原发性IgA肾病 临床特征与病理改变的相关性分析*

盛倩倩, 何淑敏, 张晓宇, 丁桂霞

(南京医科大学附属儿童医院 肾脏科, 江苏 南京 210008)

摘要: **目的** 探讨伴节段性肾小球硬化的儿童原发性IgA肾病临床表现及病理改变之间的关系。**方法** 回顾性分析2018年1月1日—2024年10月1日在南京医科大学附属儿童医院肾脏科经肾活检确诊的原发性IgA肾病患儿的临床资料。根据肾脏病理学的牛津MEST-C分型标准将患儿分为无节段性肾小球硬化组(S_0 组)和节段性肾小球硬化组(S_1 组),比较两组患儿的临床病理资料。采用Spearman法分析节段性肾小球硬化与各个指标的相关性;采用单因素分析及多因素一般Logistic回归模型分析节段性肾小球硬化的影响因素。**结果** 共纳入145例IgA肾病患儿,男性102例(70.34%),女性43例(29.66%),男女比为2.37:1。 S_1 组81例, S_0 组64例。 S_1 组的体质指数(BMI)、高血压发生率、24 h尿蛋白定量(24 h-UP)、尿微量白蛋白(mAlb)、尿免疫球蛋白G(IgG)、尿微量白蛋白肌酐比值(ACR)、尿蛋白肌酐比值(UPCR)均高于 S_0 组($P < 0.05$)。 S_1 组Lee氏分级高于 S_0 组($P < 0.05$),系膜细胞增生及新月体病变发生率均高于 S_0 组($P < 0.05$)。Spearman相关分析结果显示,节段性肾小球硬化与BMI($r_s = 0.176, P = 0.035$)、血压($r_s = 0.225, P = 0.006$)、24 h-UP($r_s = 0.165, P = 0.047$)、mAlb水平($r_s = 0.284, P = 0.000$)、尿IgG水平($r_s = 0.213, P = 0.010$)、ACR水平($r_s = 0.220, P = 0.008$)和UPCR水平($r_s = 0.194, P = 0.020$)均呈正相关。多因素一般Logistic回归分析显示,高血压[OR = 2.227(95% CI: 1.115, 4.448)]是节段性肾小球硬化的独立危险因素($P < 0.05$)。**结论** 节段性肾小球硬化患儿常合并更高的BMI、血压和蛋白尿水平,且病理损伤更严重;高血压是节段性肾小球硬化的独立危险因素;对节段性肾小球硬化患儿加强血压和蛋白尿监测具有临床意义。

关键词: IgA肾病; 儿童; 节段性肾小球硬化; 病理特征

中图分类号: R725

文献标识码: A

Clinicopathological analysis of IgA nephropathy with segmental glomerulosclerosis in children*

Sheng Qian-qian, He Shu-min, Zhang Xiao-yu, Ding Gui-xia

(Department of Nephrology, Children's Hospital of Nanjing Medical University,
Nanjing, Jiangsu 210008, China)

Abstract: Objective To investigate the relationship between clinical manifestations and pathological changes of primary IgA nephropathy with segmental glomerulosclerosis in children. **Methods** Clinical data of children diagnosed with primary IgA nephropathy by renal biopsy at the Department of Nephrology, Children's Hospital of Nanjing Medical University from January 1, 2018 to October 1, 2024 were retrospectively analyzed. Patients were divided into the non-segmental glomerulosclerosis (S_0) and the segmental glomerulosclerosis (S_1) groups according to the Oxford classification of kidney pathology. The clinical and pathological data of the two

收稿日期: 2025-12-07

* 基金项目: 国家自然科学基金面上项目(82570813)

[通信作者] 丁桂霞, E-mail: bhgyuan@163.com

groups of children were compared. Spearman correlation analysis was used to analyze the correlation between segmental glomerulosclerosis and various indicators; univariate and multivariate binary Logistic regression analyses were performed to identify influencing factors for segmental glomerulosclerosis. **Results** 145 patients with IgA nephropathy included 43 females (29.66%) and 102 males (70.34%), with a male to female ratio of 2.37 : 1. In the S_1 group, the body mass index (BMI), incidence of hypertension, 24-hour urinary protein excretion (24 h-UP), urinary microalbumin (mAlb), urinary immunoglobulin G (IgG), urinary albumin-creatinine ratio (ACR), and urinary protein-creatinine ratio (UPCR) were significantly higher than those in the S_0 group (all $P < 0.05$). Pathologically, the Lee's classification grade in the S_1 group was significantly higher than that in the S_0 group ($P < 0.05$), and the incidences of mesangial cell hyperplasia and crescent formation were also significantly higher in the S_1 group (both $P < 0.05$). Spearman correlation analysis showed that segmental glomerulosclerosis was positively correlated with BMI ($r_s = 0.176, P = 0.035$), BP ($r_s = 0.225, P = 0.006$), 24 h-UP ($r_s = 0.165, P = 0.047$), mAlb level ($r_s = 0.284, P = 0.000$), urinary IgG level ($r_s = 0.213, P = 0.010$), ACR level ($r_s = 0.220, P = 0.008$) and UPCR level ($r_s = 0.194, P = 0.020$). Multivariate Logistic regression analysis revealed that hypertension [$\hat{OR} = 2.227$ (95% CI: 1.115, 4.448)] was an independent risk factor for segmental glomerulosclerosis ($P < 0.05$). **Conclusions** Children with segmental glomerulosclerosis are often complicated with higher BMI, blood pressure, and proteinuria levels, as well as more severe pathological damage. Hypertension is an independent risk factor for segmental glomerulosclerosis. Strengthening blood pressure and proteinuria monitoring in children with segmental glomerulosclerosis has clinical significance.

Keywords: IgA nephropathy; children; segmental glomerulosclerosis; kidney pathology

IgA 肾病是儿童最常见的原发性肾小球疾病,其典型的肾脏病理表现为肾小球系膜区 IgA 或以 IgA 为主的免疫复合物沉积。其临床表现异质性强,可呈现为反复发作的肉眼血尿、无症状性镜下血尿伴或不伴蛋白尿,以及进行性肾功能减退,最终可进展至终末期肾病^[1]。研究表明,IgA 肾病的长期预后不容乐观。约 30%~40% 的成年患者在 20 年内发展为终末期肾脏病(end-stage kidney disease, ESKD)^[2]。尽管儿童期确诊的患者在发病初期可能表现为良性病程,但仍有 20%~30% 的患儿在 20 年内进展至 ESKD^[3],提示该疾病在儿童群体中同样存在显著的进展风险。随着研究进展,肾脏病理改变成为除血压、蛋白尿外又一评估 IgA 肾病进展风险的影响因素,其病理可呈现出轻度系膜增生性病变、新月体形成及广泛肾小球硬化、肾间质纤维化等多种形式^[4]。肾脏病理学的牛津 MEST-C 分型标准中的 S 病变(节段性肾小球硬化/粘连)是 IgA 肾病常见的慢性病理改变。研究发现,67%~86% 的 IgA 肾病患者在初次肾活检时已存在节段性肾小球硬化或粘连(S_1 病变)^[5-7]。目前,针对伴节段性肾小球硬化的儿童 IgA 肾病的临床病理特征研究尚不充分。本研究旨在通过回顾性分析,明确此类患儿的临床与病理特点,以期为其病情评估与治疗策略的制订提供参考。

1 资料与方法

1.1 一般资料

回顾性分析 2018 年 1 月 1 日—2024 年 10 月 1 日南京医科大学附属儿童医院肾脏科 215 例经肾活检确诊为 IgA 肾病患儿的临床资料。纳入标准:行肾穿刺活检术确诊为 IgA 肾病;年龄 ≤ 18 岁;初治或首诊;病历资料完整;患儿监护人签署知情同意书。排除标准:3 个月内使用过激素及免疫抑制剂等药物;继发性 IgA 肾病、其他导致慢性肾脏病(chronic kidney disease, CKD)的共存疾病;原发性肾病综合征;1 型糖尿病、未控制的 2 型糖尿病;已知的慢性感染性疾病;病历资料不完整。因 35 例患儿 3 个月内使用激素及免疫抑制剂、20 例患儿临床资料不完整、15 例患儿合并其他导致慢性肾病的共存疾病等排除情况,最终符合纳入标准的患儿 145 例,纳入率为 67.44%。根据肾脏病理学的牛津分类标准分为无节段性肾小球硬化组(S_0 组,81 例)和节段性肾小球硬化组(S_1 组,64 例)。本研究获得医院医学伦理审查委员会的批准同意(202504008-1)。

1.2 研究方法

1.2.1 一般资料收集 包括年龄、性别、身高、体重、体质量指数(body mass index, BMI)、血压、临床表现。

1.2.2 实验室指标检测 采集肾活检时血液及尿

液标本, 检测 24 h 尿蛋白定量 (24-hour urinary protein excretion, 24 h-UP)、尿微量白蛋白 (urinary microalbumin, mAlb)、尿免疫球蛋白 G (urinary Immunoglobulin G, IgG)、尿白蛋白肌酐比值 (urinary albumin-creatinine ratio, ACR)、尿蛋白肌酐比值 (urinary protein-creatinine ratio, UPCR)、血红蛋白 (Hemoglobin, Hb)、天门冬氨酸转移酶 (aspartate aminotransferase, AST)、丙氨酸转移酶 (alanine aminotransferase, ALT)、血尿素氮 (blood urea nitrogen, BUN)、血尿酸 (serum uric acid, SUA)、血清肌酐 (serum creatinine, Scr)、胱抑素 C (cystatin C, Cys C)、尿视黄醇结合蛋白 (urinary retinol-binding protein, uRBP)、血清免疫球蛋白 A (Immunoglobulin A, IgA)、血清 IgG、血清免疫球蛋白 M (Immunoglobulin M, IgM)、补体 C3 (complement C3, C3)、补体 C4 (complement C4, C4)、甘油三酯 (Triglyceride, TG)、纤维蛋白原。

1.2.3 肾脏病理学评估 所有肾活检标本均接受常规病理学检查。入选标准为肾小球数 ≥ 9 个、无明显挤压伤且染色清晰的合格标本。对合格标本进行以下检查: ①光学显微镜检查 (HE、PAS、PASM 及 Masson 染色); ②免疫病理学检查 (采用直接免疫荧光法检测 IgA、IgG、IgM、C3 及纤维蛋白原等, 并采用半定量评分法进行评估, 即“-、±、1+、2+、3+”, 为便于统计分析, 将其量化转换为“0、0.5、1、2、3”); ③电子显微镜检查。病理评估流程: 采用双盲法, 由两位高年资肾脏病理医师独立进行阅片与判读。两位分别对每例标本的 Lee 氏分级及牛津 MEST-C 分型进行评估。按 2016 年牛津 MEST-C 分型^[8], M (系膜细胞增生): 系膜细胞增生平均分 ≤ 0.5 为 M_0 , 系膜细胞增生平均分 >0.5 为 M_1 ; E (毛细血管内皮细胞增生): 无毛细血管内皮细胞增生为 E_0 , 有毛细血管内皮细胞增生为 E_1 ; S (节段性肾小球硬化或粘连): 无节段肾小球硬化为 S_0 , 有节段肾小球硬化为 S_1 ; T (肾小管萎缩和间质纤维化): 肾小管萎缩/间质纤维化比例 $\leq 25\%$ 为 T_0 , $26\% \sim 50\%$ 为 T_1 , $>50\%$ 为 T_2 ; C (细胞性/纤维性新月体): 无新月体为 C_0 , 有新月体但新月体比例 $<25\%$ 为 C_1 , 新月体比例 $\geq 25\%$ 为 C_2 。肾组织病理学改变采用 Lee 氏分级系统进行评估, 将其分为 I ~ V 级^[9]。该分级系统基于光镜下肾小球病变的严重程度与活动性进行定义, 其中 I 级最轻,

V 级最重。I 级: 绝大多数肾小球正常, 偶见轻度系膜增宽伴/不伴细胞增殖; II 级: 半数以下肾小球局灶节段性系膜增殖或硬化, 罕见小的新月体; III 级: 轻至中度弥漫性系膜细胞增殖和系膜基质增宽, 偶见小新月体和球囊粘连; IV 级: 重度弥漫性系膜细胞增殖和基质硬化, 部分或全部肾小球硬化, 可见新月体 ($<45\%$); V 级: 病变性质类似 IV 级, 但更严重, $>45\%$ 肾小球伴新月体形成。

1.2.4 仪器及试剂 全自动生化分析仪 (日本 Hitachi 公司, 型号: 7600), 电子显微镜 (荷兰 Philips 公司, 型号: Tecnai G2 20)。尿微量白蛋白检测试剂盒 (宝信生物科技有限公司), 免疫组织化学染色试剂盒 (北京中杉金桥生物技术有限公司), 苏木精-伊红染色试剂盒 (北京索莱宝科技有限公司)。

1.2.5 相关定义 估算肾小球滤过率 (estimated glomerular filtration rate, eGFR) 的计算采用 Schwartz 公式^[10]: $eGFR [mL / (min \cdot 1.73m^2)] = K \times \text{身高} (cm) / \text{血清肌酐} (mg/dL)$, 其中 K 值根据血清肌酐测量方法、年龄和性别而有所不同, 本研究采用标准化的 K 值 0.413。采用 WHO 年龄别 BMI 标准, 将 BMI 转换为年龄性别 BMI Z 值 (BMI Z-score)。采用《中国儿童青少年血压参照标准》进行血压评估; 计算收缩压与舒张压的年龄-性别-身高别百分位数, 将收缩压和/或舒张压 ≥ 95 百分位数者诊断为高血压。

1.3 统计学方法

数据分析采用 SPSS 27.0 统计软件。计量资料以均数 \pm 标准差 ($\bar{x} \pm s$) 或中位数 (下四分位数, 上四分位数) [$M (P_{25}, P_{75})$] 表示, 比较用 t 检验或秩和检验; 计数资料以构成比或率 (%) 表示, 比较用 χ^2 检验; 等级资料以等级表示, 比较用秩和检验; 相关分析用 Spearman 法。 $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。本研究为探索性分析, 未进行多重检验校正, 相关结果需结合临床实际谨慎解读。

2 结果

2.1 两组患儿的临床资料比较

145 例原发性 IgA 肾病患者中, 男性 102 例 (70.34%), 女性 43 例 (29.66%), 男女比为 2.37:1; 中位年龄 (9.6 \pm 2.8) 岁; 血尿合并蛋白尿 78 例 (53.79%)、孤立性血尿 31 例 (21.37%)、孤立性蛋白尿 22 例 (15.17%)、肾病综合征 12 例 (8.27%)、急进性肾小球肾炎 2 例 (1.37%)。两组患儿的性别构成和年龄

比较,经 χ^2/t 检验,差异均无统计学意义($P>0.05$);两组患儿的BMI和高血压占比比较,经 Z/χ^2 检验,差异均有统计学意义($P<0.05$), S_0 组BMI和高血压占比均低于 S_1 组。见表1。

表 1 两组临床资料比较

组别	n	男/女 例	年龄/(岁, $\bar{x} \pm s$)	BMI/[Z-scores, M(P_{25}, P_{75})]	高血压 例(%)
S_0 组	81	57/24	9.07 \pm 2.76	-0.08(-0.69, 1.93)	31(38.27)
S_1 组	64	45/19	9.65 \pm 2.85	0.75(-0.31, 2.83)	39(60.94)
$\chi^2/t/Z$ 值		0.000	-1.245	-2.108	7.356
P值		0.994	0.215	0.035	0.007

2.2 两组患儿肾活检病理沉积情况比较

两组患儿肾活检IgG、IgA、IgM、C3及纤维蛋白原沉积比较,经 Z 检验,差异均无统计学意义($P>0.05$)。见表2。

2.3 两组患儿实验室检验指标比较

两组患儿的24h-UP、mAlb、尿IgG、ACR、UPCR比较,经 t/Z 检验,差异均有统计学意义($P<0.05$), S_0 组的24h-UP、mAlb、尿IgG、ACR、UPCR水平均低于 S_1 组。两组患儿的eGFR、Hb、ALT、AST、BUN、SUA、Scr、Cys C、uRBP、TG、血清IgA、血清IgM、血清IgG、C3、C4比较,经 t/Z 检验,差异均无统计学意义($P>0.05$)。见表3。

表 2 两组患儿的肾活检病理沉积数据比较 M(P_{25}, P_{75})

组别	n	IgG	IgA	IgM	C3	纤维蛋白原
S_0 组	81	0.00(0.00, 0.75)	3.00(3.00, 3.00)	1.00(0.00, 2.00)	2.00(1.00, 3.00)	1.00(0.00, 2.00)
S_1 组	64	0.00(0.00, 0.00)	3.00(3.00, 3.00)	1.00(0.00, 2.00)	2.00(0.25, 3.00)	2.00(0.00, 2.00)
Z值		-1.283	-0.295	-1.687	-1.457	-1.172
P值		0.200	0.768	0.092	0.145	0.241

表 3 两组患儿实验室检验指标比较

组别	n	eGFR/[mL/(min·1.73 m ²), $\bar{x} \pm s$]	24 h-UP/(mg/kg, $\bar{x} \pm s$)	Hb/[g/L, M(P_{25}, P_{75})]	mAlb/[mg/L, M(P_{25}, P_{75})]	尿IgG/[mg/L, M(P_{25}, P_{75})]
S_0 组	81	106.27 \pm 33.65	39.38 \pm 35.82	126.00(117.50, 133.00)	510.00(221.50, 1 440.00)	50.90(19.70, 99.70)
S_1 组	64	112.22 \pm 36.88	51.48 \pm 41.62	129.00(122.00, 133.00)	1 355.00(487.75, 2 382.50)	76.55(39.47, 149.75)
t/Z值		-1.013	-1.981	-0.739	-3.403	-2.556
P值		0.313	0.048	0.460	0.000	0.011

组别	ACR/[mg/g, M(P_{25}, P_{75})]	UPCR/[mg/mg, M(P_{25}, P_{75})]	ALT/[u/L, M(P_{25}, P_{75})]	AST/[u/L, M(P_{25}, P_{75})]	BUN/[mmol/L, M(P_{25}, P_{75})]
S_0 组	57.21(19.38, 185.24)	1.14(0.37, 2.50)	10.00(8.50, 14.00)	21.00(17.50, 25.00)	4.60(3.85, 5.85)
S_1 组	115.99(50.90, 319.82)	1.93(0.84, 3.26)	11.50(9.00, 15.75)	21.00(17.00, 22.75)	5.00(4.12, 5.68)
t/Z值	-2.636	-2.323	-1.329	-0.638	-0.468
P值	0.008	0.020	0.184	0.523	0.640

组别	SUA/[μ mol/L, M(P_{25}, P_{75})]	Scr/[μ mol/L, M(P_{25}, P_{75})]	Cys C/[mg/L, M(P_{25}, P_{75})]	uRBP/[mg/L, M(P_{25}, P_{75})]	TG/(mmol/L, M(P_{25}, P_{75}))
S_0 组	271.00(222.50, 333.50)	47.00(38.00, 59.60)	0.95(0.82, 1.14)	33.33(27.76, 40.90)	4.17(3.69, 5.19)
S_1 组	294.50(237.00, 342.75)	48.00(40.00, 62.00)	0.89(0.80, 1.06)	33.27(28.52, 40.93)	4.31(3.66, 5.08)
t/Z值	-0.962	-0.072	-1.324	-0.004	-0.018
P值	0.336	0.943	0.185	0.997	0.986

组别	血清IgA/[g/L, M(P_{25}, P_{75})]	血清IgM/[g/L, M(P_{25}, P_{75})]	血清IgG/[g/L, M(P_{25}, P_{75})]	C3/[g/L, M(P_{25}, P_{75})]	C4/[g/L, M(P_{25}, P_{75})]
S_0 组	2.43(1.88, 3.04)	1.02(0.81, 1.68)	9.38(7.11, 11.25)	1.21 \pm 0.17	0.28(0.22, 0.34)
S_1 组	2.38(1.87, 2.92)	1.22(0.90, 1.50)	8.52(6.35, 10.32)	1.19 \pm 0.24	0.28(0.21, 0.34)
t/Z值	-0.334	-0.522	-1.73	0.506	-0.331
P值	0.738	0.602	0.084	0.614	0.741

2.4 两组患儿 Lee 氏分级比较

两组患儿 Lee 氏分级比较, 经秩和检验, 差异有统计学意义 ($Z = -4.784, P = 0.000$); S_0 组 Lee 氏分级低于 S_1 组。见表 4。

表 4 两组患儿 Lee 氏分级构成比比较 例(%)

组别	n	I、II级	III级	IV、V级
S_0 组	81	32(39.51)	47(58.02)	2(2.47)
S_1 组	64	4(6.25)	53(82.81)	7(10.94)

2.5 两组患儿牛津病理分型其他特征比较

两组牛津病理分型的其他病理特征, 其中两组肾小管纤维化数据均为 0, 数据未展示。两组系膜增生和新月体的构成比比较, 差异均有统计学意义 ($P < 0.05$); S_1 组合并系膜细胞增生和新月体构成比均高于 S_0 组 ($P < 0.05$)。毛细血管内皮细胞增生构成比比较, 差异无统计学意义 ($P > 0.05$)。见表 5。

2.6 节段性肾小球硬化与各个指标的相关性分析

Spearman 相关分析结果显示, 节段性肾小球硬化与 BMI ($r_s = 0.176, P = 0.035$)、血压 ($r_s = 0.225, P = 0.006$)、24 h-UP ($r_s = 0.165, P = 0.047$)、mAlb 水平 ($r_s = 0.284, P = 0.000$)、尿 IgG 水平 ($r_s = 0.213, P = 0.010$)、

表 5 两组牛津病理分型其他病理特征比较 例(%)

组别	n	系膜细胞增生	毛细血管内皮细胞增生	细胞性/纤维性新月体
S_0 组	81	31(38.27)	51(62.96)	42(51.85)
S_1 组	64	43(67.19)	47(73.44)	52(81.25)
χ^2 值		11.962	1.791	13.551
P值		0.000	0.181	0.000

ACR 水平 ($r_s = 0.220, P = 0.008$) 和 UPCR 水平 ($r_s = 0.194, P = 0.020$) 均呈正相关 ($P < 0.05$)。

2.7 单因素及多因素一般 Logistic 回归分析

以节段性肾小球硬化为因变量 ($S_0 = 0, S_1 = 1$), 高血压 (否 = 0, 是 = 1)、BMI (实测值)、24 h-UP (实测值)、UPCR (实测值) 为自变量纳入单因素回归分析, 结果显示: BMI [$\hat{OR} = 1.214$ (95% CI: 1.015, 1.453)] 及高血压 [$\hat{OR} = 0.397$ (95% CI: 0.203, 0.779)] 是节段性肾小球硬化的影响因素 ($P < 0.05$)。见表 6。

将单因素回归分析中的影响因素 BMI 和高血压纳入多因素一般 Logistic 回归分析, 结果显示: 高血压 [$\hat{OR} = 2.227$ (95% CI: 1.115, 4.448)] 是节段性肾小球硬化的独立危险因素 ($P < 0.05$)。见表 7。

表 6 节段性肾小球硬化影响因素的单因素 Logistic 回归分析参数

自变量	b	S_b	P值	\hat{OR} 值	95% CI	
					下限	上限
BMI(Z-scores)	0.194	0.091	0.034	1.214	1.015	1.453
高血压	-0.923	0.343	0.007	0.397	0.203	0.779
24 h-UP	0.008	0.004	0.059	1.008	1.000	1.017
UPCR	0.034	0.067	0.613	1.035	0.907	1.180

表 7 节段性肾小球硬化影响因素的多因素一般 Logistic 回归分析参数

自变量	b	S_b	P值	\hat{OR} 值	95% CI	
					下限	上限
BMI(Z-scores)	0.148	0.095	0.119	1.160	0.963	1.397
高血压	0.800	0.353	0.023	2.227	1.115	4.448

3 讨论

IgA 肾病是儿童期最常见的原发性肾小球疾病, 其临床表现可从无症状、伴有镜下或间歇性肉眼血尿且肾功能稳定的状况, 到快速进展性肾小球肾炎都有所不同^[1]。来自东部战区总医院的 9 925 例各种肾脏病儿童肾活检数据表明, IgA 肾病已成为

儿童原发性肾小球疾病中主要的组织病理诊断之一^[11]。此外, 儿童 IgA 肾病的发病率相较于感染后肾小球肾炎仍在逐渐上升, 因此加强对 IgA 肾病的临床识别和管理至关重要。

本研究纳入的 145 例 IgA 肾病患者中, 男童比例高于女童, 主要为学龄儿童, 最常见的临床表现是血尿伴蛋白尿。这与 2013 年全国儿童常见肾脏病

诊治现状调研工作组组织的国内 35 所医院儿童原发性 IgA 肾病临床表现调查结果基本一致^[12]。

本研究中, S₁ 组患儿的 BMI Z-scores 高于 S₀ 组, 且高血压发生率升高, 多因素一般 Logistic 回归进一步证实高血压是 S₁ 的独立危险因素。这一结果与多项成人 IgA 肾病的研究结论一致, 超重/肥胖会通过加剧高血压和增加蛋白尿来加重肾脏损伤, 并且与节段性肾小球硬化及间质纤维化的发生率显著相关, 最终导致不良预后^[13-16]。具体来看, 肥胖状态下脂肪组织会分泌大量炎症因子(如肿瘤坏死因子- α 、白细胞介素-6), 这些炎症因子可通过血液循环到达肾脏, 激活肾脏局部的炎症信号通路, 促进系膜细胞增生、系膜基质增多, 进而导致肾小球节段性硬化; 同时肥胖还可激活肾素-血管紧张素-醛固酮系统(RAAS), 导致肾小球内压力升高, 损伤肾小球滤过屏障, 且会促进肾小管对钠和水的重吸收, 进一步加重肾脏负担, 加速节段性硬化进程^[17-19]。既往研究证实, 长期高血压会导致肾小球入球小动脉收缩, 使肾小球滤过率下降, 为维持正常的肾脏灌注, 肾小球会出现代偿性高滤过, 而长期高滤过状态会导致肾小球系膜细胞增生、基底膜增厚, 最终发展为节段性硬化, 同时高血压可激活肾脏局部的炎症反应, 促进炎症细胞浸润和炎症因子释放, 加重肾脏损伤, 加速节段性硬化的进展^[20]。

蛋白尿被视为肾小管功能逐渐恶化的一个危险因素, 可通过肾小管损伤和间质纤维化加速肾功能的衰退^[21]。KDIGO 指南强调, 持续的蛋白尿(≥ 0.5 g/d)即具有进展风险, 需要早期治疗以减缓疾病进展, 蛋白尿 < 0.5 g/d 的患者即使接受肾素血管紧张素系统抑制剂治疗, 仍可能有肾衰竭的风险^[22], 因此对于出现蛋白尿的患儿要及早干预。本研究表明, S₁ 组的 24h-UP 及 UPCR 水平均高于 S₀ 组, 且在病理分型上表现更重, 结合 KDIGO 指南建议, 及时关注并管理患儿蛋白尿水平至关重要。AI 等^[23]对 921 例患者的随访研究进一步证实, 尿蛋白 > 0.30 g/d 显著增加肾功能恶化风险, 强调对初诊 IgA 肾病患者需积极控制蛋白尿目标至 < 0.5 g/d, 以延缓疾病进展。

肾小球滤过屏障由 3 层组成: 首先是有孔的内皮细胞, 其表面覆盖着带负电荷的糖萼; 接着是肾小球基底膜; 最后是由足突形成的缝隙隔膜^[24]。mAlb 被认为是由肾小球通透性增加和肾小球高滤

过所引起的^[25]。本研究结果显示 S₁ 组 mAlb 水平更高, 且与节段性肾小球硬化呈正相关, 提示 mAlb 可作为临床评估肾脏损伤的敏感指标, 其浓度会随着肾损伤而升高^[26]。此外, IgG 因分子量较大, 正常生理状态下极少经肾小球滤过。病理状态下肾小球滤过膜受损、通透性增加和孔径变大, IgG 不被肾小管重吸收, 导致尿液中的 IgG 含量升高。本研究中, S₁ 组尿 IgG 升高, 提示尿 IgG 是评估基底膜损伤的敏感指标。S₁ 组的 ACR 水平更高, 并且与节段性肾小球硬化呈正相关。这与 HUAN 等^[27]的研究相符, ACR 可作为评估慢性肾病并发症和 IgA 肾病进展的可靠指标, 将 ACR 与传统风险因素结合使用可以增强 IgA 肾病进展的预测能力。

一项关于 IgA 肾病牛津病理分型中的 S 评分是否具有临床价值的研究提出, 除了评估 S 外, 结合其他临床指标和病理结果将更有助于进行预后判断^[5]。DUAN 等^[28]将牛津分型、Lee 氏分级和 Haas 分类进行比较, 发现 Lee 分级和牛津分型均显示出超过已建立的基线临床指标的预后价值, 且 Lee 分级和牛津分型优于 Haas 分类。本研究中, S₁ 组 Lee 分级更高, 同时比较两组牛津分型中其他参数指标的差异, 发现 S₁ 组合并系膜细胞增生及新月体病变的比例高于 S₀ 组, 这表明导致肾脏病理恶化的因素并非孤立存在。若单独使用 Lee 分级, 可能无法识别同级别患儿的异质性。因此, 在临床实践中, 建议将牛津分型与 Lee 分级相结合, 以便更全面地评估及更准确地预测预后。值得关注的是, 本研究发现 S₀ 组与 S₁ 组在 IgA、IgG、IgM、C3 等免疫复合物沉积方面无显著差异, 这一结果提示节段性硬化的发生可能并非由单一免疫复合物沉积类型导致。结合机制分析, 推测其更可能与非免疫因素相关: 如 BMI 升高引发的代谢紊乱、高血压导致的血流动力学改变, 以及系膜细胞增生引发的局部微环境失衡等^[17-21]。这一发现为后续研究提供了新的方向, 未来可重点关注非免疫因素在儿童 IgA 肾病节段性硬化发生、发展中的作用。

此外, 由于儿童面临肾脏发育, 感染高发等不同于成人的重要特点, 故更需对 IgA 肾病患儿的肾功能及预后加强随访。约 20% 的儿童在成年早期会发展为肾衰竭^[9], 其对个人及社会的影响深远。所以, 有效开展儿童 IgA 肾病的早期筛查, 及时完善

肾活检明确病理分级, 制订个体化治疗方案, 加强随访, 对保护患儿肾功能, 延缓疾病进展有十分积极的临床意义。本研究为单中心回顾性分析, 样本量有限, 未来仍需增加样本量和随访数据, 进一步分析影响儿童 IgA 肾病预后的早期临床预警指标。

参 考 文 献 :

- [1] 中国医药卫生文化协会肾病与血液净化专业委员会. 原发性 IgA 肾病管理和治疗中国专家共识[J]. 中华肾病研究电子杂志, 2024, 13(1): 1-8.
- [2] STAMELLOU E, SEIKRIT C, TANG S C W, et al. IgA nephropathy[J]. Nat Rev Dis Primers, 2023, 9(1): 67.
- [3] CHEUNG C K, ALEXANDER S, REICH H N, et al. The pathogenesis of IgA nephropathy and implications for treatment[J]. Nat Rev Nephrol, 2025, 21(1): 9-23.
- [4] PITCHER D, BRADDON F, HENDRY B, et al. Long-term outcomes in IgA nephropathy[J]. Clin J Am Soc Nephrol, 2023, 18(6): 727-738.
- [5] PARK S, KIM H W, PARK J T, et al. Relationship between complement deposition and the Oxford classification score and their combined effects on renal outcome in immunoglobulin A nephropathy[J]. Nephrol Dial Transplant, 2020, 35(12): 2103-2137.
- [6] ALLADIN-KARAN A, SAMUEL S M, WADE A W, et al. Is childhood IgA nephropathy different from adult IgA nephropathy? A narrative review[J]. Can J Kidney Health Dis, 2025, 12: 20543581251322571.
- [7] KATAOKA H, MORIYAMA T, MANABE S, et al. Maximum glomerular diameter and Oxford MEST-C score in IgA nephropathy: the significance of time-series changes in pseudo-R² values in relation to renal outcomes[J]. J Clin Med, 2019, 8(12): 2105.
- [8] TRIMARCHI H, BARRATT J, CATTRAN DC, et al. Oxford Classification of IgA nephropathy 2016: an update from the IgA Nephropathy Classification Working Group[J]. Kidney Int, 2017, 91(5): 1014-1021.
- [9] 中华医学会儿科学分会肾脏学组. 原发性 IgA 肾病诊治循证指南(2016)[J]. 中华儿科杂志, 2017, 55(9): 643-646.
- [10] 陈楷柠, 杜悦. 肾小球滤过率公式在慢性肾脏病儿童中的应用[J]. 中国小儿急救医学, 2022, 29(12): 1016-1021.
- [11] 高春林, 章丹, 夏正坤, 等. 2004-2017年单中心 9925 例儿童肾活检病理分析[J]. 中华肾脏病杂志, 2019, 35(3): 177-183.
- [12] 全国儿童常见肾脏病诊治现状调研工作组. 中国儿童 IgA 肾病治疗现状多中心回顾性研究[J]. 中华儿科杂志, 2013, 51(7): 486-490.
- [13] 邹佳, 龚雨顺, 罗姣姣, 等. 肥胖相关性肾病诊疗研究进展[J]. 中国现代医学杂志, 2023, 33(9): 58-63.
- [14] WU C W, WANG A Y, LI G S, et al. Association of high body mass index with development of interstitial fibrosis in patients with IgA nephropathy[J]. BMC Nephrol, 2018, 19(1): 381.
- [15] WANG S Q, QIN A Y, DONG L Q, et al. Association of obesity with the development of end stage renal disease in IgA nephropathy patients[J]. Front Endocrinol (Lausanne), 2023, 14: 1094534.
- [16] FOGO A B, HARRIS R C. Crosstalk between glomeruli and tubules[J]. Nat Rev Nephrol, 2025, 21(3): 189-199.
- [17] JIANG Z M, WANG Y, ZHAO X, et al. Obesity and chronic kidney disease[J]. Am J Physiol Endocrinol Metab, 2023, 324(1): E24-E41.
- [18] 朱付英, 李瑾, 阎其均, 等. IgA 肾病患者外周血 microRNA-223、NLRP3 水平与肾间质纤维化的相关性[J]. 中国现代医学杂志, 2022, 32(2): 32-37.
- [19] 白雅雯, 麻春杰. 炎症因子在 IgA 肾病中的研究进展[J]. 中国现代医学杂志, 2023, 33(3): 63-68.
- [20] OH T R, CHOI H S, OH S W, et al. Association between the progression of immunoglobulin A nephropathy and a controlled status of hypertension in the first year after diagnosis[J]. Korean J Intern Med, 2022, 37(1): 146-153.
- [21] LONGHITANO E, CALABRESE V, CASUSCELLI C, et al. Proteinuria and progression of renal damage: the main pathogenetic mechanisms and pharmacological approach[J]. Medicina (Kaunas), 2024, 60(11): 1821.
- [22] Kidney Disease: Improving Global Outcomes (KDIGO) IgA and IgAV Work Group. KDIGO 2025 clinical practice guideline for the management of immunoglobulin A nephropathy (IgAN) and immunoglobulin A vasculitis (IgAV) [J]. Kidney Int, 2025, 108(4S): S1-S71.
- [23] AI Z, ZHOU Q, HUANG F X, et al. Long-term renal outcomes of IgA nephropathy presenting with different levels of proteinuria[J]. Clin Nephrol, 2020, 94(6): 290-296.
- [24] LI M, ARMELLONI S, MATTINZOLI D, et al. Crosstalk mechanisms between glomerular endothelial cells and podocytes in renal diseases and kidney transplantation[J]. Kidney Res Clin Pract, 2024, 43(1): 47-62.
- [25] SINGH A, SATCHELL S C. Microalbuminuria: causes and implications[J]. Pediatr Nephrol, 2011, 26(11): 1957-1965.
- [26] 辛姿锦. 尿微量白蛋白及β2微球蛋白在糖尿病肾脏早期损伤诊断中的价值[J]. 国际泌尿系统杂志, 2025, 45(2): 129-132.
- [27] HUAN L, YUEZHONG L, CHAO W, et al. The urine albumin-to-creatinine ratio is a reliable indicator for evaluating complications of chronic kidney disease and progression in IgA nephropathy in China[J]. Clinics (Sao Paulo), 2016, 71(5): 243-250.
- [28] DUAN S W, MEI Y, LIU J, et al. Predictive capabilities of three widely used pathology classification systems and a simplified classification (Beijing classification) in primary IgA nephropathy[J]. Kidney Blood Press Res, 2019, 44(5): 928-941.

(张蕾 编辑)

本文引用格式: 盛倩倩, 何淑敏, 张晓宇, 等. 伴节段性肾小球硬化的儿童原发性 IgA 肾病临床特征与病理改变的相关性分析[J]. 中国现代医学杂志, 2026, 36(11): 1-7.

Cite this article as: SHENG Q Q, HE S M, ZHANG X Y, et al. Clinicopathological analysis of IgA nephropathy with segmental glomerulosclerosis in children[J]. China Journal of Modern Medicine, 2026, 36(11): 1-7.