



小児ステロイド抵抗性ネフローゼ症候群 (Steroid-Resistant Nephrotic Syndrome : SRNS) の診断と管理のための国際小児腎臓病学会からの提言



NEPHCURE Kidney Internationalの支援を受けて作成された患者様用資料



Visit IPNA: www.theipna.org
Freely accessible at the IPNA website: www.theipna.org/resources/guidelines

1 診断



プレドニゾン/プレドニゾンによる4週間の治療を行っても蛋白尿が持続する場合、ステロイド抵抗性ネフローゼ症候群 (SRNS) と診断されます。腎機能低下および/または腎不全につながる可能性があります。



明確な原因が特定されていないすべての小児SRNS患者で、遺伝子検査と腎生検を検討すべきです。

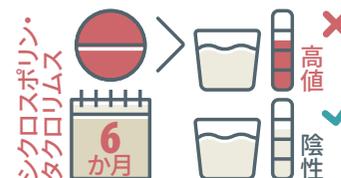


小児で遺伝的原因が特定されるのは1/3以下です。もし遺伝的原因が特定された場合、免疫系に作用する薬剤は効果がなく、中止すべきです。

2 治療



SRNSの診断が確定したら、尿蛋白量を減少させ、腎臓を保護する薬剤の使用が推奨されます。



SRNSの診断が確定したら、少なくとも6か月間のシクロスポリンまたはタクロリムス (または代替薬) による治療を開始すべきです。もし6か月間の治療に反応しない場合は、これらの治療を中止すべきです。慢性腎臓病を管理するための薬剤が使用されることがあります。



腎不全になったすべての小児では腎移植が推奨されますが、新しい腎臓でネフローゼ症候群が再発する危険性があることを認識する必要があります。腎移植の前に、患者の片側または両側の腎臓摘出が必要になる場合があります。

3 一般的な対策



運動と健康的な食事を推奨します。過度の塩分摂取は避けるべきです。



毎年のインフルエンザ予防接種を含む、定期的な予防接種を受けましょう。生ワクチンは、免疫抑制薬を使用している小児では注意が必要です。予防接種を受ける前に医師に相談しましょう。



尿から喪失する蛋白質 (ホルモン、ビタミン、カルシウム) を補うために、別に薬が必要になることがあります。