



国际儿科肾脏病学会儿童激素耐药型肾病综合征诊断与管理的临床实践建议



Patient material created with support from NephCure Kidney International



International Pediatric Nephrology Association

GREAT CARE FOR LITTLE KIDNEYS. EVERYWHERE

Visit IPNA: www.theipna.org

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

1 诊断



激素耐药型肾病综合征 (SRNS) 是指在强的松或强的松龙治疗4周后尿蛋白仍持续存在。这一疾病可导致肾功能减退和/或肾功能衰竭。

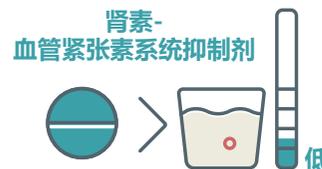


对于没有明确病因的SRNS患儿，均应考虑行基因检测和肾活检。



在多达1/3的儿童中发现了遗传学病因。如果明确遗传性因素者，作用于免疫系统的药物无效，应停止使用。

2 治疗



一旦诊断为SRNS，建议使用相关药物以减少蛋白尿、保护肾功能。



一旦诊断为SRNS，应开始使用环孢霉素或他克莫司（或者替代药物）治疗至少6个月。如果治疗6个月后无效果，应停止使用。可考虑使用治疗慢性肾脏病的药物。



推荐所有进入肾衰竭的患儿均可行肾移植，但需了解移植肾发生肾病综合征复发的风险。移植前可能需要切除患儿的单侧或双侧肾脏。

3 一般措施



鼓励体育活动和健康的营养。应避免摄入过多的盐份。



应定期接种疫苗，包括每年一次的流感疫苗。服用免疫抑制剂的患儿应谨慎接种活疫苗。建议在疫苗接种前与您的医生沟通。



需要给予不同种类的药物以补充尿中丢失的蛋白（激素、维生素、钙）。