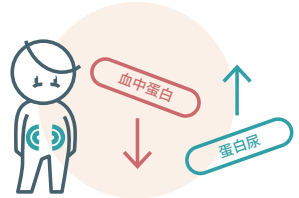
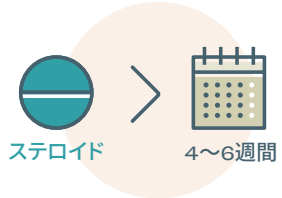
小児ステロイド感受性ネフローゼ症候群（SSNS）の診断と治療に関する国際小児腎臓病学会（IPNA）診療ガイドライン

1 診断

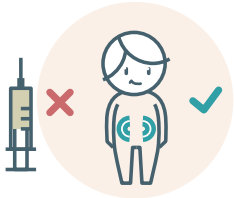


ネフローゼ症候群（NS）はまれな疾患ですが、小児の腎疾患の原因としては頻度が高いです。
尿から蛋白が大量に**失われ、**血中蛋白/アルブミン値が低下し、**腫脹（浮腫）**が出現することがあります。NSは治療せずに放置すると、急性腎不全、息切れ、血栓塞栓症、重篤な感染症などの重篤な合併症が出現します。

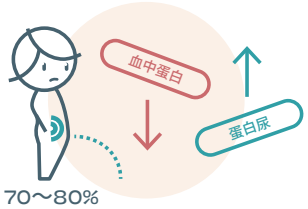
スルホサリチル酸または**尿試験紙による尿のモニターは、**浮腫およびNSの合併症が出現する前に再発を発見するうえで、簡便で極めて重要です。
定期的に確認する必要があります。



ステロイド感受性ネフローゼ症候群（SSNS）は、ステロイド（プレドニゾンまたはプレドニゾロン）による治療開始後4週間以内または6週間以内（いわゆる「反応が遅い例」）に蛋白尿が消失した場合に診断されます。
小児SSNSでは、腎機能が低下する危険性は非常に低いです。

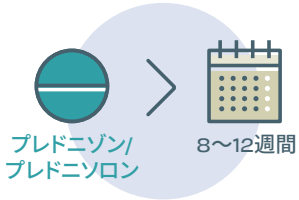


小児SSNSでは、一般的に腎生検は必要ありません。

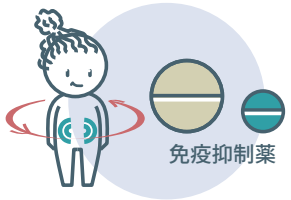


主な合併症は、**再発**（蛋白尿が再び出現すること）で、70〜80%の小児で少なくとも1回は再発します。これらの小児の半数は、**頻回再発**（頻発再発型NS = FRNS）**または、ステロイド治療中または中止直後に再発するステロイド依存性NS** = SDNSとなります。
再発中は、尿や血液の変化により感染症、血栓、臓器への血流低下の危険性が高くなります。

2 治療



NS初発時は、経口**ステロイド**（プレドニゾン/プレドニゾロン）による標準治療で、8週間または12週間治療されます。4〜6週間連日投与され、その後は低用量で1日おきに投与されます。
再発の治療は、同様に**ステロイドの短期投与**です。



頻回再発する場合は、再発を防ぎ、ステロイド使用量を可能な限り減量し、ステロイドに**関連する副作用**（肥満/体重増加、高血圧、糖尿病、成長障害、線状皮膚萎縮症[妊娠線]、眼圧上昇、白内障、骨痛、骨量減少、行動障害、睡眠障害）を**最小限に抑える**ために、複数の**免疫抑制薬**が利用可能です。

免疫抑制薬の**選択**は、患者およびその家族/介護者とともに、使用可能な薬剤の個々の危険性および有益性のプロファイルに基づいて行う必要があります（主な副作用は表に記載されています）。

治療の目的は、再発を防ぎ、治療の副作用をできるだけ抑えることです。FRNSまたはSDNSの小児で、少なくとも12か月間再発がない場合は、薬剤の漸減中止を試みることができます。治療開始から6か月以降に再発した場合は、別のステロイド温存薬への切り替えを検討する必要があります。**SSNSは通常、小児期（思春期の後が最も多い）に自然軽快**しますが、成人期まで持続することもあります。

Nephcure Kidney Internationalの支援を受けて作成された患者向け資料

IPNA International Pediatric Nephrology Association
GREAT CARE FOR LITTLE KIDNEYS. EVERYWHERE
Nephcure for Rare Kidney Disease
International Society of Glomerular Disease

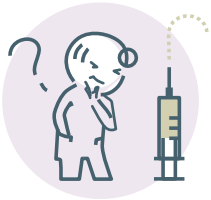
小児ステロイド感受性ネフローゼ症候群（SSNS）の診断と治療に関する国際小児腎臓病学会（IPNA）診療ガイドライン

	免疫抑制薬*	主な副作用
第一選択薬	カルシニューリン阻害剤（CNI：タクロリムス［TAC］、シクロスポリンA［CsA］）	腎病変、神経症状、糖尿病または脱毛（TAC）、歯肉腫脹、多毛症（CsA）（ほとんどが一過性）。
	シクロホスファミド	白血球および/または血小板減少、脱毛、膀胱出血、感染症、がん、不妊症（ほとんどが一過性）。
	レバミゾール	2年後の白血球減少、肝機能障害、皮膚病変、および関節炎（すべて一過性）。
	ミコフェノール酸モフェチル（MMF）またはミコフェノール酸ナトリウム（MPS）	腹痛、下痢、体重減少、白血球減少、貧血、肝機能障害（すべて一過性）。
第二選択薬	リツキシマブ	点滴中のアレルギー反応、長期にわたる血中抗体濃度低下、白血球減少、重症感染症（ほとんどが一過性）。

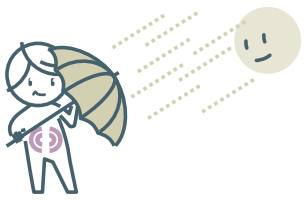
* アルファベット順に表示。

3 一般療法

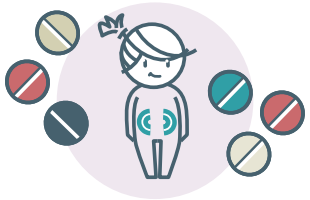
運動と健康的な栄養摂取が推奨されます。過剰な**塩分摂取**は避ける必要があり、再発時には塩分制限食が推奨されます。



年1回のインフルエンザおよびCOVID-19の予防接種を含む、定期的な**予防接種**を行うべきです。免疫抑制薬を服用している小児では、ウイルスの生ワクチンには注意が必要です。**予防接種の前に担当医師に相談してください**。



特に免疫抑制薬を使用している小児では、**日焼け止め** の使用が推奨されます。



尿への急激な蛋白喪失の合併症を回避したり治療したりするために、**他の薬剤（アルブミン補充、抗菌薬、抗凝固薬、カルシウム、ビタミンDなど）**が必要になることがあります。
入院は、初発時および/または合併症を認める場合に必要になる場合があります。**急な痛み、発熱、水痘への接触、呼吸困難、その他の異常症状がある場合は、担当医師に連絡してください。**

Nephcure Kidney Internationalの支援を受けて作成された患者向け資料