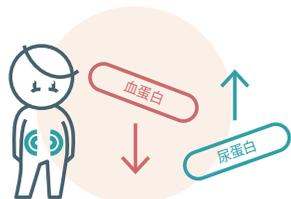


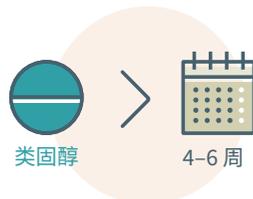
1 诊断



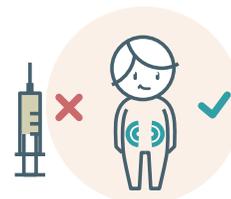
肾病综合征 (NS) 是一种罕见疾病，但却是儿童肾脏疾病的常见病因。其表现包括大量**尿蛋白流失**，血液中蛋白质/白蛋白水平降低和/或**肿胀** (水肿)。如果不及时治疗，NS 可能会导致严重并发症，如急性肾衰竭、呼吸急促、血栓栓塞和严重感染。



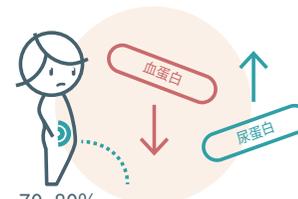
使用**试纸**或**磺基水杨酸**监测尿液是一种简单且至关重要的方法，可以在水肿和 NS 并发症出现之前检测到复发。应当**定期**进行检查。



类固醇敏感型肾病综合征 (SSNS) 的诊断标准是在使用类固醇 (泼尼松或泼尼松龙) 治疗 4 周内或 6 周内 (称为“迟发激素耐药”) 尿蛋白消失。对于患有 SSNS 的儿童，肾功能丧失的风险非常低。

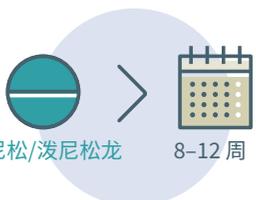


患有 SSNS 的儿童通常不需要进行肾脏活检。



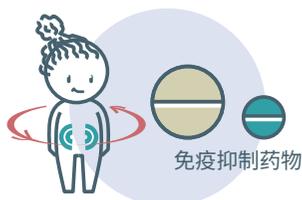
主要并发症包括**复发** (尿蛋白再次出现)，这种情况在 70-80% 的儿童中至少会发生一次。其中一半的儿童会出现**频繁复发** (频繁复发性 NS = FRNS) 或**类固醇依赖型 NS** = SDNS，即在类固醇治疗期间复发或停药后不久复发。**在复发期间**，尿液和血液的变化会增加感染、血栓形成和内脏器官血流减少的风险。

2 治疗



泼尼松/泼尼松龙 8-12 周

首次 NS 发作通常采用标准的口服类固醇 (泼尼松/泼尼松龙) 治疗方案，治疗时间为 8 或 12 周；开始的 4-6 周每日给药，然后改为隔日给药并逐渐减少剂量。**复发的治疗**通常也是**短期使用类固醇药物**。



免疫抑制药物

对于频繁复发的患者，可以使用多种**免疫抑制药物**以预防复发并尽可能减少类固醇的使用，从而**尽量减少其使用相关副作用** (肥胖/体重增加、高血压、糖尿病、生长迟缓、皮肤生长纹、高眼压、白内障、骨痛、骨密度下降、行为问题、睡眠障碍)。



加号 减号

免疫抑制药物的**选择**应根据每种可用药物的个体风险和手移评估，并与患者及其家属/监护人共同讨论 (主要副作用见表格)。

治疗目标是尽可能防止**复发**和**治疗副作用**。对于 FRNS 或 SDNS 的儿童，在至少 12 个月没有复发的情况下，可以尝试逐步减少药物使用。如果在治疗后 6 个月内出现复发，应考虑换用其他节制激素疗法。SSNS 通常在儿童期**自行缓解**，最常在青春后期，但有时会持续到成年。

患者资料由 Nephcure Kidney International 提供

国际儿科肾脏病协会 (IPNA) 对类固醇敏感型肾病综合征 (SSNS) 儿童患者诊断和管理的建议

诊断

治疗

一般措施

行	免疫抑制药物*	主要副作用
第一	钙调神经磷酸酶抑制剂 (CNI: 他克莫司 (TAC)、环孢霉素A (CsA))	肾损伤、神经系统症状、糖尿病或脱发 (TAC)、牙龈肿胀、毛发过度生长 (CsA) (通常为暂时性)。
	环磷酰胺	白细胞和/或血小板减少、脱发、膀胱出血、感染、癌症、不育 (通常为暂时性)。
	左旋咪唑	两年内白细胞计数低、生理性肝功能异常、皮肤损伤和关节炎 (均为暂时性)。
	吗替麦考酚酯 (MMF) 或吗替麦考酚钠 (MPS)	腹痛、腹泻、体重减轻、白细胞计数低、贫血和生理性肝功能异常 (均为暂时性)。
第二	利妥昔单抗	输液过程中出现过敏反应、血液中抗体水平长期偏低、白细胞计数低、严重感染 (通常为暂时性)。

* 按字母顺序排序。

3 一般措施



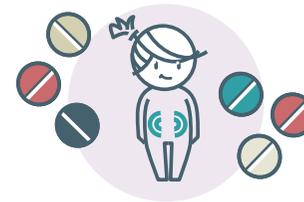
鼓励进行**体育活动**并保持健康的饮食习惯。应避免过多的**盐分**摄入，在复发期间建议低盐饮食。



应进行常规**疫苗接种**，包括每年的流感疫苗和抗 COVID-19 疫苗。对于正在使用免疫抑制药物的儿童，需谨慎使用减毒活疫苗。**在接种疫苗之前，请咨询您的医生。**



建议采取**防晒措施**，尤其是对于正在使用免疫抑制药物的儿童。



可能需要使用**其他药物**来避免或治疗由于急性蛋白尿引起的并发症 (例如白蛋白输注液、抗生素、抗凝剂、钙剂、维生素 D)。在发病和/或出现并发症时，可能需要住院治疗。**如出现急性疼痛、发热、可能感染水痘、呼吸困难或其他异常症状，请及时联系您的医生。**



患者资料由 Nephcure Kidney International 提供