

小儿肾病综合征_儿科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，
建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/609/2021_2022__E5_B0_8F_E5_84_BF_E8_82_BE_E7_c22_609027.htm 肾病综合征(nephrotic syndrome)是由于多种病因引起肾小球滤过膜对血浆蛋白通透性增高、大量血浆蛋白自尿中丢失的一个临床综合征。它具有四大特点：大量蛋白尿。尿蛋白定性或，定量每

日gt.50mg/kg或gt.5.72mmol/l (220mg/dl)。 水肿。上述 和 是本征的必备条件。本征临床上分为原发性和继发性两大类。原发性者又分为：单纯性:即具备上述肾病综合征条件，而无血尿、无高血压、无氮质血症、无低补体血症者。 肾炎性:除肾病综合征四大特点外，还具以下几项表现之一，即多次尿中红细胞每高倍视野gt.17.3/12.okpa(130/90mmhg)?学龄前儿童gt.10.71 mmol/l(30mg/dl)，并除外由血容量不足即肾前性者.血总补体或c3降低。 先天性(生后6个月内起病者)。继发性者儿科临床最多见于狼疮肾、紫war肾炎及乙型肝炎病毒相关肾炎。原发性肾病综合征病理上可有多种表现，常见的有：微小病变. 系膜增生. 局灶性节段性肾小球硬化. 膜增生性肾炎. 膜性肾病。临床分类和病理表现常有一定相关，如单纯性者多为微小病变改变；但两者不可互相取代。【诊断】（一）临床诊断 根据前述四大临床特点，特别是具备大量蛋白尿及低白蛋白血症时即可诊为肾病综合征。依病史、体检及参考化验除外继发性者即属原发性肾病综合征。再根据血尿、氮质血症、高血压的有无及血补体是否低下而区别为肾炎性或单纯性。鉴于肾上腺糖皮质激素（简称激素）为小儿肾病综合征的首选药物，且其足量治疗8周时的效应常

提示预后，并为下一步制定治疗的重要参考，故于作出临床诊断的同时宜标明其对激素的效应。通常根据足量皮质激素治疗8周时的效应而区别为：完全效应：对激素敏感，水肿消失，尿蛋白阴转。部分效应：对激素部分敏感，水肿消失，尿蛋白 \leq 0.5。无效效应：对激素耐药，尿蛋白 \geq 0.5。临床上还有人将激素耐药、激素依赖(指对激素敏感，用药后缓解，但减量或停药2周内复发，恢复用药或再次用药仍有效，并重复3次以上者)和勤复发者(指半年内复发或反复2次，或1年内反复3次以上者)统称“难治性肾病”。(二)病理诊断对难治性肾病，或病程中有明显病情变化者行肾穿刺检查。根据光镜、免疫荧光及电镜检查而作出病理诊断。【鉴别诊断】主要是除外继发性者，为此常需检测血补体、抗核抗体、乙肝病毒感染标志物等化验，并需详尽参考病史及有关家族史。【治疗】(一)一般治疗 水肿期应卧床休息，限制钠盐摄入。对已无水肿者尽量保持接近正常的生活制度及饮食。供足量钙及维生素。平时尽可能少去公共场所以避免感染机会。一旦并发感染应积极治疗。(二)对症治疗 水肿明显者应予利尿。一般可予口服双氢克尿噻，久用时伴用螺内酯。严重水肿伴尿少者应用呋喃苯胺酸(速尿)口服或注射，每次1~2mg/kg，或丁苯氧酸(丁尿胺)，成人静注0.5~1.0mg，儿童酌减。对显著白蛋白低下、血容量可能不足者，可先静脉滴注低盐人血白蛋白，继之滴注速尿。也可应用低分子右旋糖酐扩容((5~10ml/kg)后应用速尿，每日一次，连用数日。在显著利尿时应注意水、电解质失衡，特别是低钾血症，必要时予以补充。对伴发血压增高者予以降压药(见高血压章)(三)激素为首选药。泼尼松最常选用。泼尼松1.5~2.0mg/(kg·d)

总量每日一般不超过60mg)分3次口服，用药4~8周(不短于4周，或尿蛋白阴转后3周).然后改为2~3mg/kg隔日晨顿服，然后逐渐减量，疗程6~9个月或更长，对初治者一般6个月已足.对复发者常取中长疗程.对激素依赖者常需给予一能维持缓解的最低有效量维持更长时间。对激素耐药者，尤当伴有一定肾功能损伤者还可行甲基泼尼松龙静脉冲击治疗，剂量每次15~30mg/kg，总量不超过1g/d加入葡萄糖液100~200ml静脉滴入，每日或隔日1次，3次为一疗程。冲击后48小时继用泼尼松，隔日晨顿服。冲击治疗注意有时发生高血压，或并发严重感染。（四）其他免疫抑制剂 加用或换用的指征为难治性肾病和10mg/kg。副作用白细胞及血小板减少，对病毒感染的易感性增加，青春期前男孩用药也可能有性腺损伤。

3.6—硫鸟嘌呤(6- μ g) 剂量1.5~2.0mg/(kg·d)，疗程尚待摸索。副作用有血白细胞、血小板减少。4.环孢素a 5mg/(kg·d)，最好有药物血浓度监测以调整剂量。毒副作用有肾前性氮质血症（用药初期）、肾小管间质损害（用药长时）、多毛、牙龈增生、低血镁、血碱磷酶增高。（五）辅助治疗

1. 临床有高凝状态者可予抗凝治疗，可服用藻酸双脂钠、潘生丁、丹参，还可应用蝮蛇抗栓酶及肝素治疗。
2. 经常伴发感染者可加免疫增强剂如左旋米唑。
3. 中药针对激素毒副作用予以滋阴降火药（生地、知母、丹皮、茯苓、泽泻、生草等）。激素减量过程中益气补肾，用黄芪、炙甘草、仙灵脾、菟丝子、补骨脂等。

100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 www.100test.com