

淺談兒童腎病症候群

小兒部主治醫師 蔡宜蓉

前言

兒童腎病症候群可比喻為一種「隱形的小偷」，它悄悄地讓血液中的蛋白質從腎臟流失，導致身體無法維持正常的水分平衡。這種疾病主要的問題在於腎臟過濾系統的異常，導致蛋白質隨尿液流失，造成低白蛋白血症、水腫、高血脂。目前認為此疾病的治療關鍵在於免疫系統的失調，類固醇為主要的治療藥物。大多數孩子對類固醇治療反應良好，能夠成功達到緩解階段；然而，部分孩子的病情較為頑固，對類固醇反應不佳，這時就需要更強效的「守衛」(免疫抑制劑)來幫助維持腎臟蛋白不要繼續流失。如果這一個小偷過於狡猾，對用傳統使用的藥物沒有反應(多重抗藥性腎病症候群)，可能會損害腎臟，甚至進展至慢性腎臟病。因此，這是長期抗戰，家長與孩童應一起面對，透過規律的回診檢查與藥物服用、健康的飲食與醫療團隊的合作來降低相關併發症風險產生，確保這場「守護腎臟的戰役」能獲得勝利，讓孩子健康成長。

什麼是兒童腎病症候群？

兒童腎病症候群（Childhood Nephrotic Syndrome, CNS）是一種常見的兒童腎絲球疾病，多發生在學齡兒童，其主要特徵為大量蛋白尿、低白蛋白血症、高血脂以及全身性水腫。此疾病可能與免疫系統異常或基因突變有關，並依據對類固醇治療的反應分為類固醇敏感型與類固醇抗性型。目前在流行病學方面，此疾病仍屬罕見，每年新發生率約 1.4-6.1 例/10 萬名兒童，而亞洲較歐美地區高。大多數患者對類固醇治療有效（類固醇敏感型），但約 55-60% 的兒童會出現頻繁復發的表現。約 5-15% 的患者則對標準類固醇治療無反應（類固醇抗性型），可能需要其他免疫抑制劑治療來控制病情。

腎病症候群的成因

目前對腎病症候群的確切成因尚不完全清楚，但主要分為以下幾類：

1. 原發性腎病症候群（Idiopathic Nephrotic Syndrome）：
 - 。微小變化病（Minimal Change Disease, MCD）：為最常見的類型，約 80-90% 的兒童腎病症候群屬於此類，患童

通常對類固醇治療有良好反應。

- 局部型節段性腎小球硬化 (Focal Segmental Glomerulosclerosis, FSGS)：部分腎小球硬化，對類固醇反應較差，部分患者可能需要更強的免疫抑制治療。
- 膜性腎病變 (Membranous Nephropathy)：較少見，可能與免疫系統異常有關，通常發生在年長兒童或成人。

2. 繼發性腎病症候群 (Secondary Nephrotic Syndrome)：可能由感染（如 B 型肝炎、HIV）、全身系統性疾病（如紅斑性狼瘡）、藥物或毒物引起。
3. 遺傳性腎病症候群 (Genetic Nephrotic Syndrome)：部分先天性或嬰兒期發病的腎病症候群與基因突變有關，如 NPHS1、NPHS2 等基因變異。先天性腎病症候群通常在出生後即表現出嚴重的蛋白尿，對類固醇治療無反應，會快速進入末期腎病變，需要腎臟移植或透析來改善病情。

相關的臨床症狀

1. 水腫：此為最常見的症狀，通常從眼瞼、下肢、生殖器等開始，嚴重時可能導致腹水或胸水。
2. 泡沫尿：尿液中的蛋白質含量增加，導致尿液產生泡沫。

3. 疲倦與食慾減退：由於尿液中蛋白質大量流失，導致低白蛋白血症引起血管內有效容積減少，患者可能感到疲倦、食慾減退與精神不佳等症狀，嚴重者甚至會導致休克現象。
4. 急性腎損傷：其成因如上述所提血管內有效容積減少所導致，若此時再使用利尿劑等藥物，可能會加重腎臟功能惡化。
5. 感染風險增加：因尿液中大量免疫球蛋白流失，導致感染風險增加，如肺炎鏈球菌、侵襲性 b 型嗜血桿菌或乙型鏈球菌等感染。
6. 血栓形成風險：由於抗凝血因子流失，再加上利尿劑使用加重血管內有效容積減少，可能增加血栓風險。

診斷方式

1. 尿液檢查：包括尿蛋白試紙（Dipstick test）與尿蛋白/肌酐比值（UPCR），作為確定是否有尿蛋白與腎病症候群之確診。
2. 血液檢查：測量血清白蛋白、膽固醇、腎功能及電解質，並排除前述系統性疾病，如紅斑性狼瘡等，此外也可觀察血液中的免疫球蛋白，以評估免疫狀態。
3. 腎臟超音波：排除其他腎臟疾病，如先天性異常或腫瘤，並觀察腎臟大小及結構變化。

4. 超音波導引腎臟切片檢查：適用於對類固醇無反應的病患，或是具有家族史等情況，以確定病理類型分析。
5. 基因診斷：基因檢測近年來對治療非常重要，包括特定患者的診斷和預後，並進一步預測疾病的治療反應。須注意 1 歲以下診斷腎病症候群兒童應懷疑非微小變化病診斷。國際小兒腎臟學會（IPNA）建議對類固醇抗藥性病童、具有家族史（包含腎臟外表現），以及腎臟移植準備的病童應進行基因檢測。

治療方式

1. 類固醇治療：為第一線藥物，主要為皮質類固醇，如 Prednisolone。初期劑量約為每日 60 mg/m^2 （或 2 mg/Kg ），持續 4~6 週，然後在 8~20 周期間逐步減量。目前此部分減量的方法仍有許多討論，但 85% 的患童對類固醇治療效果良好（類固醇敏感型）。
2. 免疫抑制劑（適用於類固醇抗性或頻繁復發者）：鈣調磷酸酶抑制劑（Calcineurin inhibitors, CNIs）：如 Cyclosporine, Tacrolimus、麥考酚酸酯（Mycophenolate mofetil, MMF）、抗 CD20 單株抗體（Rituximab）、環磷酰胺（Cyclophosphamide）等，這些療法透過不同的途徑發揮作

用，降低免疫系統活性，如 B 細胞、T 細胞或兩者的功能，也可以達到類固醇減量的目的，以減少相關副作用。而腎素血管張力素-醛固酮系統抑制劑（RAASi）已納入皮質類固醇抗藥性的第一線非皮質類固醇治療，減少蛋白尿。

3. 支持性治療：在急性期採低鹽飲食以減少水腫，使用白蛋白補充合併利尿劑（如 Furosemide），僅建議在嚴重水腫時使用。若病童為高血栓風險，則須考慮抗凝血劑的使用。此外，由於病童多因藥物導致免疫功能下降，建議接種相關疫苗，如肺炎鏈球菌、流感疫苗等。此外營養補充，須注意相關的蛋白質與熱量攝取，減少藥物導致的生長遲緩。

預後

若病童為類固醇反應佳的腎病症候群，約 85% 的蛋白尿得到緩解，在某些狀況病童的自然病程會改變，在復發和緩解的過程，某些情況下需要多個療程以類固醇和其他免疫抑制劑治療。約 10% 到 20% 的兒童類固醇反應不佳，通常是局部型節段性腎小球硬化，需要進一步的專業照護和檢查，包括腎臟切片檢查。此類病童通常預後較差，可能進展到慢性腎臟病與末期腎病變，需進行透析或腎臟移植。

日常照護與預防復發

1. 定期監測：建議家長可以準備尿液試紙監測蛋白尿變化，並定期測量體重、血壓，配合醫囑定期回診。
2. 飲食調整：在疾病復發時，應以低鹽飲食為主，避免高鈉食物，以免加重水腫狀況。平常保養則建議適量蛋白質攝取即可，避免高蛋白飲食導致腎臟負擔。控制脂肪攝取，適量補充維生素 D 與鈣質，飲食均衡是基本的建議。
3. 感染預防：勤洗手，避免去人多擁擠的地方。若有感染徵兆，應立即就醫。
4. 適度運動：適量運動有助於維持身體健康。

結論

兒童腎病症候群雖然常見，但透過適當的治療與日常管理，大部分兒童可以維持正常生活。家長應密切關注孩子的症狀變化，遵循醫囑進行治療，並培養良好的生活習慣，以減少復發風險。定期回診、監測尿蛋白及血壓是維持健康的重要關鍵。若有任何異常，應立即就醫，以確保孩子的健康與生活品質。

參考資料：

1. Rodriguez-Ballestas, E. and J. Reid-Adam, Nephrotic Syndrome. Pediatrics In Review, 2022. 43(2): p. 87-99.
2. Vivarelli, M., et al., Childhood nephrotic syndrome. The Lancet, 2023. 402(10404): p. 809-824.
3. KDIGO 2024 CLINICAL PRACTICE GUIDELINE FOR THE MANAGEMENT OF NEPHROTIC SYNDROME IN CHILDREN. 2024; Available from: <https://kdigo.org/wp-content/uploads/2024/04/KDIGO-2024-Nephrotic-Syndrome-in-Children-Guideline-Public-Review-Draft.pdf>.