

小兒腎病症候群

兒童腎臟科 研究醫師 劉家宏

腎病症候群為常見的小兒慢性腎臟病，常見於2到6歲的兒童。簡單來說，腎病症候群是指腎臟功能不佳所引起蛋白由小便中流失，以致引起一系列的症狀，包括水腫（多在眼皮四周、陰囊以及下肢）、體重增加、高膽固醇血症，以及血中白蛋白低下。兒童腎病症候群之診斷標準為：一、身體水腫；二、嚴重蛋白尿（定義為24小時尿液中蛋白質總量大於40毫克/每平方公尺/每小時）；三、低白蛋白血症（小於2.5公克/每100CC體液）。一般而言，腎病症候群的發生率為4-5/10,000，而男生的比例較高（約2:1），常見於具有家族過敏史的兒童身上。

腎病症候群的成因很多，目前大部分的原因仍未知，如腎臟本身的疾病（如腎絲球腎炎、膜性腎病變）、系統性疾病（如紅斑性狼瘡）、藥物（如非固醇抗發炎藥物）、家族性的過敏史等等，為目前常見的成因。而在病理變化上面，則有85%為微小型變化（minimal change），其他少數則為mesangial proliferation（5%）和腎絲球硬化症focal segmental glomerulosclerosis（10%）。

腎病症候群最常見的症狀為水腫，大部分的兒童會出現。水腫的情形多位於眼皮四周、陰囊及下肢，一般早上起床可能表現眼皮腫，而到下午就會有下肢水腫的情形，大多以體重增加來表現，但是若不注意會引起嚴重的肺部積水，以致影響到呼吸的功能，或者因為白蛋白低下所引起腹水可能造成的自發性細菌腹膜炎（spontaneous bacterial peritonitis）。至於高膽固醇血症，則是因為體內血蛋白大量流失，以致血中蛋白下降以及全身蛋白不足，此時肝臟必需大量製造蛋白，以應付過度流失的現象。然而肝臟不但大量製造各種蛋白也大量合成膽固醇，膽固醇可達到正常的數倍至十倍以上。另外較嚴重的情形如併發感染，病童可能表現出發燒甚至敗血性休克，而大部分的感染是由於腹水

的產生所造成的腹膜炎，另外蜂窩性組織炎和肺炎也是可能發生，必要時需要抗生素治療。另外還有血栓形成，由於白蛋白低下，使身體的水分多移至血管以外的地方，導致血管中的水分減少，進一步活化凝血功能，因而形成血栓，嚴重可能導致病童四肢血栓或肺部栓塞或腎靜脈血栓，此時即有可能造成生命危險。

詳細的病史詢問以及理學檢查很重要，在診斷上面，主要是以尿液檢查為主，試紙的檢查尿蛋白達 3+ 到 4+，而尿液蛋白流失高達 40 mg/m²/hr，約有 20% 的病童會有微量血尿的情形。腎功能大多正常，血清中的白蛋白由於流失的關係，多呈現白蛋白低下的現象 (<2.5 g/dL)。

治療上大致可分兩大類：一是支持性療法；二是藥物治療。支持性療法包括飲食方面，要控制鹽分以防止水腫和高血壓，但若極度缺乏白蛋白或極度水腫，則可以考慮給予白蛋白注射並小心配合利尿劑的使用，因為極度水腫下過度使用利尿劑可能增加血栓的機會。皮膚之照顧，感染之預防也是必要的，併發感染可能需要抗生素治療。藥物治療方面，一、極度缺乏白蛋白或極度水腫，給予白蛋白注射。二、厲害的水腫如上述可適度使用利尿劑。三、類固醇（亦即副腎皮質素）仍是腎病症候群主要之治療藥物。它可壓抑體內不正常的免疫功能，進而達到控制尿蛋白的效果。但是因為類固醇的副作用常常導致有些家長因此而放棄治療或是採用其他民俗療法，結果反而延遲正確的治療與增加復發的機會。但是若腎病症候群若對類固醇反應不佳時，常需要配合免疫抑制藥物才能改善病患之緩解率和對類固醇的敏感性，進一步控制病情。做腎臟切片的檢查的適應症為出現嚴重的血尿、高血壓、補體低下、腎臟衰竭或是反覆復發型 (steroid-dependent) 或是對類固醇抗藥型 (steroid-resistant) 的腎病症候群。一般而言，在 1 到 8 歲發病的兒童，多為對類固醇有反應 (steroid-responsive) 之微小變化型 (Minimal change disease) 腎病症候群，因此不需要做腎臟切片。

預後方面，大多數的腎病症候群屬微小變化型，對類固醇的治療大多可以達到緩解，預後良好，即使是反覆復發者 (frequent relapse) 亦多隨著年紀的增加而漸漸減少再發的次數而痊癒。一般而言，若是第一次發病後的 6 個月內沒有復發的情形，之後再復發的機會較低，也不會造成腎臟衰竭的情形。不過，若為類固醇抗藥型 (steroid-resistant nephrotic syndrome)，如腎絲球硬化症，則可能引起腎臟衰竭甚至到末期腎病變。因此正確的診斷和治療觀念，並配合醫師的指示正確使用藥物，對腎病症候群的治療是非常重要的。