

· 标准 · 方案 · 指南 ·

儿童常见肾脏疾病诊治循证指南(试行)(三): 激素耐药型肾病综合征诊治指南

中华医学会儿科学分会肾脏病学组

一、前言

自 20 世纪 50 年代以来口服糖皮质激素 (glucocorticosteroid, GC) 一直是国内外治疗原发性肾病综合征 (PNS) 公认的首选药物, 80% ~ 90% 的 PNS 患儿对 GC 敏感, 但仍有 10% ~ 20% 的患儿出现 GC 耐药。激素耐药型肾病综合征 (steroid-resistant nephrotic syndrome, SRNS) 是临床较棘手的问题, 相关的 GC 和免疫抑制剂应用方案复杂, 目前尚无统一的治疗方案。为规范我国儿童 SRNS 的临床诊治工作, 中华医学会儿科学分会肾脏病学组根据循证医学的原则结合当前的临床实践制定本指南, 供临床儿科医师诊断和治疗 SRNS 时参考^[1-3]。

二、证据来源

1. 检索文献数据库: (1) 外文: EMBASE、MEDLINE、Cochrane Library、Ovid 循证医学数据库。(2) 中文: CHKD (中文全文数据库)、CBMDisc (中国生物医学文献数据库)、CMCC (中文生物医学期刊数据库)、万方数据资源系统、中文科技期刊全文数据库 (VIP)、CEBM/CCD (中国循证医学/Cochrane 中心数据库)。(3) 手工检索: 已出版的国内、外原发性耐药型肾病综合征诊断与治疗指南, 截止时间为 2008 年 8 月。

2. 检索关键词: 肾病综合征 (nephrotic syndrome) 和激素耐药 (steroid-resistant) 或分类 (classification) 或病理 (pathology) 或治疗 (treatment) 或 Meta 分析 (meta-analysis) 或随机临床试验 [randomized clinical trials (RCT)] 或儿童 (child or childhood)。

3. 检索结果: 共检索到相关文献 37 篇, 系统评价 5 篇、Meta 分析 2 篇, 未检索到原发性 SRNS 国外/国内诊断分型及治疗指南。

三、证据评价

本指南中的证据水平及推荐等级根据中华医学会儿科学分会肾脏病学组的建议, 参照欧洲心血管病学会提出的证据水平和推荐等级分级, 其中证据水平分为 A、B、C 3 个级别, 推荐等级分为 I、II a、II b 级和 III 共 4 个等级 (表 1)^[4]。

四、SRNS 定义

SRNS 是指以泼尼松足量治疗 > 4 周尿蛋白仍阳性, 除外感染、遗传等因素所致者^[5-7]。

表 1 证据水平及推荐等级

证据水平	研究设计情况
A	证据来源于多个随机临床试验 (RCTs) 或荟萃分析
B	证据来源于单个的随机临床试验或大样本非随机临床研究
C	证据来源于专家共识和 (或) 小样本研究、回顾性研究以及注册登记的资料
推荐等级	
I 级	证据和 (或) 共识对于诊断程序或治疗是有确定疗效的、可实施的和安全的
II a 级	对治疗的有效性具有分歧, 但主要是有效的证据
II b 级	对治疗的有效性具有分歧, 但主要是疗效欠佳的证据
III 级	对治疗是无效的甚至是有害的证据

五、病理类型

SRNS 儿童常见病理类型: 以非微小病变为主包括局灶节段性肾小球硬化 (FSGS)、系膜增生性肾小球肾炎 (MsPGN)、膜增生性肾小球肾炎 (MPGN)、膜性肾病 (MN)。微小病变 (MCD) 初治时只有少部分患儿出现激素耐药^[8]。免疫荧光以 IgM 或 C1q 沉积为主的肾病患者常出现激素耐药。

六、SRNS 治疗

激素耐药型肾病的治疗相对棘手, 需要结合患儿肾脏病理改变、药物治疗反应、药物毒副作用、患儿个体差异以及经济状况等多方面因素选择免疫抑制剂, 严格掌握适应证, 避免过度用药以及因药物治疗带来的毒副作用^[6]。

1. 在缺乏肾脏病理检查的情况下, 国内外学者将环磷酰胺 (CTX) 作为 SRNS 的首选治疗药物。Meta 分析结果表明大剂量 CTX (500 ~ 750 mg/m²) 与泼尼松 [1 mg/(kg · d)] 联合治疗效果最好^[9] [B/ I]。本指南推荐采用激素序贯疗法与 CTX 冲击治疗 (即激素口服-冲击-CTX 冲击)。

激素序贯疗法: 2 mg/(kg · d) 治疗 4 周后尿蛋白仍阳性时, 可考虑以大剂量甲泼尼龙 (MP) [15 ~ 30 mg/(kg · d)], 每天 1 次, 连用 3 d 为 1 疗程, 最大剂量不超过 1 g。冲击治疗 1 疗程后如果尿蛋白转阴, 泼尼松按激素敏感方案减量; 如尿蛋白仍阳性者, 应加用免疫抑制剂, 同时隔日晨顿服 2 mg/kg 泼尼松, 随后每 2 ~ 4 周减 5 ~ 10 mg, 随后以一较小剂量长期隔日顿服维持, 少数可停用 [C/ II a]^[10-11]。

2. 根据不同病理类型的治疗方案: SRNS 由于病理类型不同, 对各种免疫抑制剂的治疗反应不同, 其预后及自然病程有很大差别; 因此, 明确 SRNS 患儿的病理类型非常必要。

DOI: 10. 3760/cma. j. issn. 0578-1310. 2010. 01. 019

通信作者: 夏正坤, 210002 南京军区南京总医院儿科 (Email: njxzk@126.com)

一旦临床明确诊断 SRNS, 强烈推荐在有条件的单位尽早进行肾组织活检以明确病理类型。

不同病理类型 SRNS 的免疫抑制剂选择: 在需要联合免疫抑制剂治疗时, 应考虑不同的药物机理, 采用多靶点用药理念, 力求增加疗效和避免副作用。推荐方案如下:

(1) 病理类型为微小病变型: ①CTX: 为首选药物, 观察静脉 CTX 冲击的完全缓解率可达 82.4% [B/I]; 口服 CTX 8~12 周的缓解率 70% [C/IIa], 结果表明静脉 CTX 冲击治疗较口服 CTX 效果更佳^[9,12]。②环孢素 (CsA): 疗效尚不肯定, 小样本研究发现对 SRNS-MCD 应用 CsA 3 个月, 完全缓解率为 50% [C/IIb]^[11,13-14]。③其他: 国内有作者观察认为雷公藤总甙 (TG) 对 SRNS-MCD 可能有效 [C/IIb]^[15-17]。

(2) 病理类型为 FSGS: 目前认为儿童 FSGS 约 25%~30% 5 年后进展至慢性肾衰竭, 蛋白尿是 FSGS 进展的重要因素^[18]。因 FSGS 患者蛋白尿发生自发缓解率很小 (<6%), 因此药物治疗旨在控制蛋白尿。可选择的药物治疗方法有:

①CsA: 目前为首选药物, 有研究显示观察治疗后 (至少应用 3 个月), 36% SRNS-FSGS 患儿完全缓解, 57% 部分缓解 [A/I], 在蛋白尿完全缓解后, CsA 应逐渐减量, 总疗程 1~2 年^[19-21]。

他克莫司 (TAC) 是一种更为安全、有效的免疫抑制剂, 其免疫抑制作用是 CsA 的 10~100 倍, 不良反应较 CsA 少, 对经济条件许可的患儿推荐可考虑选用 [C/IIa]^[22-24]。

②激素联合 CTX 治疗: 大剂量 MP 冲击 1~3 疗程后, 序贯泼尼松口服联合 CTX 静脉治疗 (疗程 6 个月~1 年), 43% 的患儿获完全缓解; 而单独静脉 CTX 冲击治疗 (每月 1 次共 6 次) 42.9% 有效, 6 次后延长使用时间可使缓解率到 60% [C/IIb]; 另一篇 ISKDC (international study of kidney disease in children) 的研究不推荐口服 CTX 用于 SRNS-FSGS 的治疗 [B/III]^[25-26]。

③其他: 尚有以长春新碱 (VCR) 冲击、利妥昔单抗 (Rituximab) 静脉滴注和吗替麦考酚酯 (MMF) 口服等治疗的报道, 目前尚无较好的临床证据, 有待大样本多中心对照观察其确切疗效^[27-30]。

(3) 病理类型为 MsPGN: 目前国内外尚缺乏有效的治疗方案, 可参考选用静脉 CTX 冲击 [B/IIb]、CsA [C/IIb]、TAC [C/IIb]、TG [C/IIb] 等治疗^[9,14-15,22]。

(4) 病理类型为 MPGN: 本型可进展为终末期的肾小球疾病, 随访 6~11 年中有 50% 的患者进入终末期肾衰, 20 年则 90% 的患者进入终末期肾功能衰竭。可选用大剂量 MP 冲击序贯泼尼松和 CTX 冲击 [C/IIa]^[9,12], 也可以考虑选用其他免疫抑制剂如: CsA [C/IIb] 或 TAC [C/IIb] 或 MMF [C/IIb]^[20,22-23,30], 前述几种药物的选择是小样本且专家观点, 有待于多中心研究。

(5) 病理类型为 MN: 儿童原发性膜性肾病很少, 是成人 NS 的最常见原因。成人 MN 的自然病程差异很大, 在 20%~

30% 的患者可部分或完全自发缓解, 20%~30% 的患者随访 10 年后可发展至肾功能衰竭。成人 MN 治疗建议首选 ACEI 和 (或) ARB 类药物, 若大量蛋白尿、肾功能不断恶化或经上述治疗无明显好转, 可选用 CsA 和低剂量泼尼松治疗, 至少 6 个月 [C/IIa]^[11,21], 或咪唑拉宾 (MZ) [A/IIa] 或 TAC [C/IIb] 治疗^[23-24,31]。尚缺乏治疗儿童 MN 的经验。

3. 重视辅助治疗: ACEI 和 (或) ARB 是重要的辅助治疗药物, 不仅可以控制高血压, 而且可以降低蛋白尿和维持肾功能^[32]; 有高凝状态或静脉血栓形成的患者应尽早使用抗凝药物如普通肝素或低分子肝素; 有高血脂症存在可考虑使用降脂药物如他汀类药物; 有肾小管与间质病变的患儿可加用冬虫夏草制剂, 其作用能改善肾功能, 减轻毒性物质对肾脏的损害, 同时可以降低血液中的胆固醇和甘油三酯, 减轻动脉粥样硬化; 伴有肾功能不全可应用大黄制剂。

4. 常用药物使用方法:

(1) MP 冲击: 剂量为 15~30 mg/(kg·次) (最大量 ≤ 1 g), 置于 10% 葡萄糖注射液 100 ml 中静滴, 维持 1~2 h, 连用 3 d 为 1 个疗程, 间隔 1 周可重复使用, 一般应用 1~3 个疗程 [C/IIb]^[19]。冲击后继续口服泼尼松。

注意事项: 建议 MP 治疗时进行心电监护。下列情况慎用 MP 治疗: ①伴活动性感染; ②高血压; ③有胃肠道溃疡或活动性出血者。

(2) CTX: CTX 作为 SRNS 的首选细胞毒药物, 有助于延长缓解期及减少复发, 可改善激素耐药者对激素的效应。CTX 定向作用于免疫细胞, 抑制细胞分化、增殖, 大剂量 CTX 能抑制 Ts 细胞 (CD₈) 且作用持久。有条件时可在 CTX 前检查细胞亚群如 CD₄ 与 CD₈, CD₈ 增高者选择大剂量 CTX 将会获得更理想的治疗效果。

①大剂量 CTX 静脉冲击疗法有两种: 第 1 种: CTX 剂量 8~12 mg/(kg·d), 置于生理盐水 100 ml 静滴, 维持 1~2 h, 连用 2 d, 每 2 周重复一次。第 2 种: CTX 剂量 500~750 mg/(m²·次), 置于生理盐水 100 ml 中缓慢静滴, 维持 1~2 h, 每月 1 次, 以上两种疗法达到累积量停药, 用药期间需水化治疗, 应注意多饮水, 适当补液^[9,12]。

②口服 CTX: 剂量 2~3 mg/(kg·d), 分次口服, 疗程 8~12 周, 总体疗效较差 [C/IIa]^[26]。

注意事项: 应用本药注意近期毒副作用 (如胃肠道反应、骨髓抑制、肝功能损害、出血性膀胱炎等), 并严格掌握总累积量 (一般不超过 200 mg/kg), 以防止远期对性腺的损伤。

(3) CsA: CsA 抑制 T 辅助细胞 CD₄ 的活化及增殖, 下调多种细胞因子的产生, 特别是阻断 T 细胞产生 IL-2, 因而发挥免疫抑制作用。建议有条件单位在使用 CsA 前检查 CD₄ 与 CD₈, 如 CD₄ 增高选择 CsA 将会获得更理想的治疗效果 [B/IIa]^[11,20-21]。

①诱导缓解阶段: 初始剂量 4~6 mg/(kg·d), 每 12 小时 1 次, 于服药后 1~2 周查 CsA 血药浓度, 维持谷浓度 100~200 μg/L, 如 <100 μg/L 时, 可增加 CsA 剂量 1 mg/(kg·d); 如 >200 μg/L 时则减少 CsA 剂量 0.5~1 mg/(kg·d)。

诱导期 3~6 个月,连续使用 CsA 3 个月蛋白尿减少不足 50%,即认为 CsA 耐药,应停用 CsA 改用其他治疗;有效则建议诱导 6 个月后逐渐减量维持。

②巩固维持阶段:CsA 应缓慢减量,每月减少 0.5 mg/kg,减至 1 mg/(kg·d) 时维持,总疗程 1~2 年 [C/Ⅱb]^[33-36]。

注意事项:因本药可致肾间质小管的损伤,用药期间需监测药物浓度;同时建议每 3 个月监测肾功能(包括肾小管功能)1 次,如果血肌酐较基值增高 >30% (即使这种增加在正常范围内)或伴有肾小管功能异常时,应将 CsA 剂量减少 25%~50% 或停药;当肾功能迅速下降、血肌酐增加与尿蛋白减少相分离、接受 CsA 治疗 2 年以上时应考虑肾活检以及时发现肾毒性的组织学依据。

(4)TAC:剂量为 0.10~0.15 mg/(kg·d),每 12 小时 1 次,维持谷浓度在 5~10 μg/L,诱导期 3~6 个月,连续使用 TAC 3 个月蛋白尿仍较基线值减少 <50%,即认为 TAC 耐药,应停用 TAC 改用其他治疗;有效则建议诱导 6 个月后逐渐减量维持,每 3 个月减 25%,总疗程 12~24 个月 [C/Ⅱa]^[22-24]。

注意事项:同 CsA。

(5)MMF:剂量为 20~30 mg/(kg·d),分两次口服,维持谷浓度在 2.5~4.0 mg/L,诱导期 4~6 个月,建议诱导剂量后每 3~6 个月减少 10 mg/(kg·d) 维持治疗,总疗程 12~24 个月。连续使用 MMF 4 个月无效者可列为 MMF 耐药 [C/Ⅱb]^[30,37]。

注意事项:MMF 毒副反应主要有胃肠道反应和感染;少数患者出现潜在的血液系统骨髓抑制,如:贫血、白细胞减少、肝脏损害。

(6)TG:剂量为 1 mg/(kg·d),分次口服,最大剂量 ≤60 mg,总疗程 3~6 个月。专家经验提示以下疗法可增加疗效:2 mg/(kg·d) 服用 1 个月,减至 1 mg/(kg·d) 服用 2 个月 [C/Ⅱb]^[15-17]。

注意事项:TC 对性腺的抑制作用应引起警惕,尤其对于正处在青春期的儿童及青少年。其他的毒副反应还有肝功能受损、骨髓抑制、胃肠道反应等。

(夏正坤 金玉 鹿玲 执笔)

参考文献

- [1] 中华医学会儿科学分会肾脏病学组. 小儿肾小球疾病的临床分类、诊断及治疗. 中华儿科杂志, 2001, 39: 746-749.
- [2] Koskimies O, Vilska J, Rapola J, et al. Long-term outcome of primary nephrotic syndrome. Arch Dis Child, 1982, 57: 544-548.
- [3] Tarshish P, Tobin JN, Bernstein J, et al. Prognostic significance of the early course of minimal change nephrotic syndrome; report of the International Study of Kidney Disease in Children. J Am Soc Nephrol, 1997, 8: 769-776.
- [4] American College of Cardiology/European Society of Cardiology Clinical Expert Consensus Document on Hypertrophic Cardiomyopathy. A report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Clinical Expert Consensus Documents. Eur Heart J, 2003, 24: 1965-1991.
- [5] Behrman RE. Nelson text book of pediatrics. 16th. Philadelphia;

- WB Saunders Co, 2000: 1500-1502.
- [6] Ponticelli C, Passerini P. Alternative treatment for focal and segmental glomerular sclerosis. Clin Nephrol, 2001, 55: 345-348.
- [7] Habashy D, Hodson E, Craig J. Interventions for idiopathic steroid-resistant nephrotic syndrome in children. Cochrane Database Syst Rev, 2004, 2: CD003594.
- [8] International Study of Kidney Diseases in Children. Nephrotic syndrome in children: prediction of histopathology from clinical and laboratory characteristics at time of diagnosis. Kidney Int, 1978, 13: 159-165.
- [9] Habashy EM, Hodson D, Craig JC. Interventions for idiopathic steroid-resistant nephrotic syndrome in children. Cochrane Database Syst Rev, 2006, 19: CD003594.
- [10] Hodson EM, Knight JF, Willis NS, et al. Corticosteroid therapy in nephrotic syndrome: a meta-analysis of randomised controlled trials. Arch Dis Child, 2000, 83: 45-51.
- [11] Cattran DC, Alexopoulos E, Heering P, et al. Cyclosporin in idiopathic glomerular disease associated with the nephrotic syndrome: workshop recommendations. Kidney Int, 2007, 72: 1429-1447.
- [12] Elhence R, Gulati S, Kher V, et al. Intravenous pulse cyclophosphamide-a new regime for steroid-resistant minimal change nephrotic syndrome. Pediatr Nephrol, 1994, 8: 1-3.
- [13] Adhikari M, Coovadia HM. Cyclosporin in steroid-resistant nephritic syndrome. S Afr Med J, 1994, 84: 753-756.
- [14] Ponticelli C, Rizzoni G, Edefonti A, et al. A randomized trial of cyclosporine in steroid-resistant idiopathic nephrotic syndrome. Kidney Int, 1993, 43: 1377-1420.
- [15] 黎磊石, 刘志红. 应用雷公藤治疗肾炎二十五载的体会. 肾脏病与透析肾移植杂志, 2003, 12: 246-247.
- [16] 胡伟新, 唐政, 姚小丹, 等. 双倍剂量雷公藤多甙治疗原发性肾病综合征的近期疗效. 肾脏病与透析肾移植杂志, 1997, 6: 210-214.
- [17] Liu CL, Gao YF, Xia ZK, et al. Effects of double doses of glucosides of Tripterygium wilfordii hook for nephrotic syndrome in children. World J Pediatr, 2006, 3: 231-233.
- [18] Montane B, Abitbol C, Chandar J, et al. Novel therapy of focal glomerulosclerosis with mycophenolate and angiotensin blockade. Pediatr Nephrol, 2003, 18: 772-777.
- [19] Sancewicz PK, Slowiaczek E, Nawtorek G. A comparison of the efficacy of cyclosporine and methylprednisolone in treatment of steroid-resistant nephritic syndrome in children. Przegl Lek, 1995, 52: 436-439.
- [20] Lieberman KV, Tejani A. A randomized double-blind placebo-controlled trial of cyclosporine in steroid-resistant idiopathic focal segmental glomerulosclerosis in children. J Am Soc Nephrol, 1996, 7: 56-63.
- [21] Garin EH, Orak JK, Hiott KL, et al. Cyclosporine therapy for steroid-resistant nephrotic syndrome. Am J Dis Child, 1988, 142: 985-988.
- [22] Gulati S, Prasad N, Sharma RK, et al. Tacrolimus: a new therapy for steroid-resistant nephrotic syndrome in children. Nephrol Dial Transplant, 2008, 23: 910-913.
- [23] Xia Z, Liu G, Gao Y, et al. FK506 in the treatment of children with nephritic syndrome of different pathological types. Clinical Nephrol, 2006, 66: 85-88.
- [24] Loeffler K, Cowrishankar M, Yiu V. Tacrolimus therapy in pediatric patients with treatment-resistant nephritic syndrome. Pediatric Nephrol, 2004, 19: 281-287.
- [25] Matalon A, Valeri A, Appel GB. Treatment of focal segmental glomerulosclerosis. Semin Nephrol, 2000, 20: 309-317.
- [26] Tarshish P, Tobin JN, Bernstein J, et al. Cyclophosphamide does not benefit patients with focal segmental glomerulosclerosis: a report of the international study of kidney disease in children. Pediatr Nephrol, 1996, 10: 590-593.

- [27] Goonasekera CD, Koziell AB, Hulton SA, et al. Vincristine and focal segmental sclerosis: do we need a multicentre trial? *Pediatr Nephrol*, 1998, 12: 284-289.
- [28] Nakayama M, Kamei K, Nozu K, et al. Rituximab for refractory focal segmental glomerulosclerosis. *Pediatr Nephrol*, 2008, 23: 481-485.
- [29] Uliniski T, Dubourg L, Said MH, et al. Switch from cyclosporine A to mycophenolate mofetil in nephrotic children. *Pediatr Nephrol*, 2005, 20: 482-485.
- [30] Okada M, Sugimoto K, Yagi K, et al. Mycophenolate mofetil therapy for children with intractable nephrotic syndrome. *Pediatr Int*, 2007, 49: 933-937.
- [31] Shibasaki T, Koyama A, Hishida A, et al. A randomized open-label comparative study of conventional therapy versus mizoribine onlay therapy in patients with steroid-resistant nephritic syndrome (postmarketing survey). *Clin Exp Nephrol*, 2004, 8: 117-126.
- [32] Proesmans W, Wambke IV, Dyck MV. Long-term therapy with enalapril in patients with nephrotic-range proteinuria. *Pediatr Nephrol*, 1996, 10: 587-589.
- [33] Maher ER, Sweny P, Chappel M, et al. Cyclosporin in the treatment of steroid-responsive and steroid-resistant nephritic syndrome in adults. *Nephrol Dial Transplant*, 1988, 3: 728-732.
- [34] El-Husseini A, El-Basuony F, Mahmoud I, et al. Long-term effects of cyclosporine in children with idiopathic nephrotic syndrome: a single-centre experience. *Nephrol Dial Transplant*, 2005, 20: 2433-2438.
- [35] Seikaly MG, Prashner H, Nolde-Hurlbert B, et al. Long-term clinical and pathological effects of cyclosporin in children with nephrosis. *Pediatr Nephrol*, 2000, 14: 214-217.
- [36] Shatat IF, Schoeneman M, Flynn JT, et al. Association of steroid and cyclosporin resistance in focal segmental glomerulosclerosis. *Pediatr Nephrol*, 2007, 22: 834-839.
- [37] Day CJ, Cockwell P, Liokin CW, et al. Mycophenolate mofetil in the treatment of resistant idiopathic nephrotic syndrome. *Nephrol Dial Transplant*, 2002, 17: 2011-2013.

(收稿日期: 2009-07-16)

(本文编辑: 关卫屏)

本指南审定专家组成员(以姓氏拼音为序): 陈述枚 丁洁
管娜 黄松明 蒋小云 魏珉 夏正坤 徐虹 杨霁云
姚勇 易著文 赵孟准 周建华

方法学指导专家: 詹思延

参加本指南审定的人员(以姓氏拼音为序): 包瑛 冯仕品
高岩 郭艳芳 姜红 金玉 李秋 李晓忠 林瑜 鹿玲
王峥 张碧丽

· 会议 · 征文 · 消息 ·

2009 年《中华儿科杂志》纽康特杯食物过敏诊治 优秀病例征集通知

婴儿群体中“食物过敏”日益受到关注。食物过敏会导致婴儿产生皮肤、消化等多方面的问题, 延误对食物过敏的诊断和治疗更将严重影响婴儿的成长和发育, 甚至危及到生命。

为了解全国婴儿食物过敏的诊治情况, 普及相关知识, 唤起医生和各界对食物过敏的重视, 《中华儿科杂志》举办“2009 年《中华儿科杂志》纽康特杯食物过敏诊治优秀病例征集”活动, 纽迪希亚制药(无锡)有限公司将全程支持本次活动进行, 诚邀各地皮肤科、消化科、儿保科、小儿呼吸科等相关儿科医生参加。

1. 病例征集要求: 2009 年 8 月 1 日起, 食物过敏患儿使用深度水解蛋白配方粉或游离氨基酸配方粉治疗, 症状获得迅速缓解的典型病例。

2. 病例征集范围: 北京、上海、广东、浙江、江苏、重庆、四川、山东、辽宁。

3. 病例表格索取方式: 请按照统一格式填写病例, 两种方式索要病例征集表: (1) 登录网站 www.neocate.com.cn, 下载优秀病例征集表; (2) 也可登录 www.neocate.com.cn 查

询所在地纽康特医药代表联络方式, 直接索取优秀病例征集表。

4. 病例表格提交方式: 电子版请发送至 guanwp@cma.org.cn, 纸质稿件一式两份请邮寄至: 北京市东城区东四西大街 42 号中华医学会《中华儿科杂志》编辑部, 邮编 100710, 关卫屏 收, 信封和 Email 请注明“纽康特”有奖征文。在稿件上请注明单位地址、邮编、电话和作者姓名, 以便联系。稿件一律不退回, 请自留稿底。为保证本次参评病例的质量, 未按照优秀病例征集表格式填写的病例不纳入本次评奖活动。

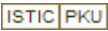
5. 奖励办法: 一等奖(1 名): 赞助参加欧洲/美国儿科学术交流; 二等奖(2 名): 赞助参加亚太地区儿科学术交流; 三等奖(5 名): 赞助参加国内儿科学术年会; 纪念奖(20 名): 免费赠阅 2010 年全年《中华儿科杂志》一套; 参与奖: 凡参与比赛者均可获得 4G U 盘一个。

《中华儿科杂志》编辑部与纽迪希亚制药(无锡)有限公司对本活动拥有最终解释权。

综合征诊治指南

作者: [中华医学会儿科学分会肾脏病学组](#), [The Subspecialty Group of Nephrology, Society of Pediatrics, Chinese Medical Association](#)

作者单位:

刊名: [中华儿科杂志](#) 

英文刊名: [CHINESE JOURNAL OF PEDIATRICS](#)

年, 卷(期): 2010, 48(1)

被引用次数: 1次

参考文献(37条)

1. [Ulinski T;Dubourg L;Said MH](#) [Switch from cyclosporine A to mycophenolate mofetil in nephrotic children](#)[期刊论文]-[Pediatric Nephrology](#) 2005
2. [Habashy D;Hedsen E;Craig J](#) [Interventions for idiopathic steroid -resistant nephrotic syndrome in children](#)[期刊论文]-[Cochrane Database of Systematic Reviews](#) 2004
3. [Ponticelli C;Passerini P](#) [Alternative treatment for focal and segmental glomerular sclerosis](#)[期刊论文]-[Clinical Nephrology](#) 2001
4. [Behrmen RE](#) [Nelson text book of pediatrics](#)[期刊论文]-[Philadelphia:WB Saunders Co](#) 2000
5. [American College of Cardiology;European Society of Cardiology](#) [Clinical Expert Consensus Document on Hypertrophic Cardiomyopathy A report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Clinical Expert Consensus Documents](#)[期刊论文]-[European Heart Journal](#) 2003
6. [Tarshish P;Tobin JN;Bernstein J](#) [Prognostic significance of the early course of minimal change nephrotic syndrome:report of the International Study of Kidney Disease in Children](#)[期刊论文]-[Journal of the American Society of Nephrology](#) 1997
7. [Sancewicz PK;Slowiaczek E;Nawtorek G](#) [A comparison of the efficacy of cyclosporine and methylprednisolone in the treatment of steroid-resistant nephritic syndrome in children](#)[期刊论文]-[Przegląd Lekarski](#) 1995
8. [Montane B;Abitbel C;Chandar J](#) [Novel therapy of focal glomerulosclerosis with mycophenolate and angiotensin blockade](#)[期刊论文]-[Pediatric Nephrology](#) 2003
9. [Liu GL;Gao YF;Xia ZK](#) [Effects of double doses of glucosides of Tripterygium wilfordii hook for nephrotic syndrome in children](#)[期刊论文]-[World J Pediatr](#) 2006
10. [Habashy EM;Hodson D;Craig JC](#) [Interventions for idiopathic steroid-resistant nephrotic syndrome in children](#)[期刊论文]-[Cochrane Database of Systematic Reviews](#) 2006
11. [International Study of Kidney Diseases in Children](#) [Nephrotic syndrome in children:prediction of histopathology from clinical and laboratory characteristics at time of diagnosis](#)[期刊论文]-[Kidney International](#) 1978
12. [胡伟新;唐政;姚小丹](#) [双倍剂量雷公藤多甙治疗原发性肾病综合征的近期疗效](#)[期刊论文]-[肾脏病与透析肾移植杂志](#) 1997
13. [黎磊石;刘志红](#) [应用雷公藤治疗肾炎二十五载的体会](#)[期刊论文]-[肾脏病与透析肾移植杂志](#) 2003(12)
14. [Day CJ;Cockwell P;Liokin GW](#) [Mycophenolate mofetil in the treatment of resistant idiopathic nephrotic syndrome](#)[期刊论文]-[Nephrology Dialysis Transplantation](#) 2002

15. [Shatat IF;Schoeneman M;Fiynn JT Association of steroid and cyclosporin resistance in focal segmental glomerulosclerosis\[期刊论文\]-Pediatric Nephrology 2007](#)
16. [Seikaly MG;Prashner H;Nolde-Hurlbert B Long-term clinical and pathological effects of cyclosporin in children with nephrosis\[期刊论文\]-Pediatric Nephrology 2000](#)
17. [El-Husseini A;El-Basuony F;Mahmoud I Long-term effects of cyclosporine in children with idiopathic nephrotic syndrome:a single-centre experience\[期刊论文\]-Nephrology Dialysis Transplantation 2005](#)
18. [Maher ER;Sweny P;Chappel M Cyclosporin in the treatment of steroid-responsive and steroid-resistant nephritic syndrome in adults\[期刊论文\]-Nephrology Dialysis Transplantation 1988](#)
19. [Proesmans W;Wambeke IV;Dyck MV Long-term therapy with enalapril in patients with nephrotic-range proteinuria\[期刊论文\]-Pediatric Nephrology 1996](#)
20. [Shibasaki T;Koyama A;Hishida A A randomized open-label comparative study of conventional therapy versus mizoribine only therapy in patients with steroid-resistant nephritic syndrome \(postmarketing survey\)\[期刊论文\]-Clinical and Experimental Nephrology 2004](#)
21. [Okada M;Sugimoto K;Yagi K Mycophenolate mofetil therapy for children with intractable nephrotic syndrome\[期刊论文\]-Pediatrics International 2007](#)
22. [Koskimies O;Vilks J;Bapola J Long-term outcome of primary nephrotic syndrome\[期刊论文\]-Archives of Disease in Childhood 1982](#)
23. [Nakayama M;Kamei K;Nozu K Rituximab for refractory focal segmental glomerulosclerosis\[外文期刊\] 2008\(3\)](#)
24. [Goonasekera CD;Koziell AB;Hulton SA Vincristine and focal segmental sclerosis:do we need a multicentre trial?\[期刊论文\]-Pediatric Nephrology 1998](#)
25. [Tarshish P;Tobin JN;Bernstein J Cyclophosphamide does not benefit patients with focal segmental glomerulosclerosis.a report of the international study of kidney disease in children\[期刊论文\]-Pediatric Nephrology 1996](#)
26. [Matalon A;Valeri A;Appel GB Treatment of focal segmental glomerulosclerosis\[期刊论文\]-Seminars in Nephrology 2000](#)
27. [Loeffler K;Gowrishankar M;Yiu V Tacrolimus therapy in pediatric patients with treatment-resistant nephritic syndrome\[期刊论文\]-Pediatric Nephrology 2004](#)
28. [Xia Z;Liu G;Gao Y FK506 in the treatment of children with nephritic syndrome of different pathological types\[期刊论文\]-Clinical Nephrology 2006](#)
29. [Gulati S;Prasad N;Sharma RK Tacrolimus:a new therapy for steroid-resistant nephrotic syndrome in children\[期刊论文\]-Nephrology Dialysis Transplantation 2008](#)
30. [Garin EH;Orak JK;Hiott KL Cyclosporine therapy for steroid-resistant nephrotic syndrome\[期刊论文\]-American Journal of Diseases of Children 1988](#)
31. [Lieberman KV;Tejani A A randomized double-blind placebo-controlled trial of cyclosporine in steroid-resistant idiopathic focal segmental glomerulosclerosis in children\[期刊论文\]-Journal of the American Society of Nephrology 1996](#)

32. [Ponticelli C;Rizzoni G;Edefonfi A A randomized trial of cyclosporine in steroid-resistant idiopathic nephrotic syndrome](#)[期刊论文]-[Kidney International](#) 1993
33. [Adhikari M;Coovadia HM Cyclosporin in steroid-resistant nephritic syndrome](#)[期刊论文]-[South African Medical Journal](#) 1994
34. [Elhence R;Gulati S;Kher V Intravenous pulse cyclophosphamide-a new regime for steroid-resistant minimal change nephrotic syndrome](#)[期刊论文]-[Pediatric Nephrology](#) 1994
35. [Cattran DC;Alexopoulos E;Heering P Cyclosporin in idiopathic glomerular disease associated with the nephrotic syndrome:workshop recommendations](#)[期刊论文]-[Kidney International](#) 2007
36. [Hodson EM;Knight JF;Willis NS Corticosteroid therapy in nephrotic syndrome:a meta-analysis of randomised controlled trials](#)[期刊论文]-[Archives of Disease in Childhood](#) 2000
37. [中华医学会儿科学分会肾脏病学组 小儿肾小球疾病的临床分类、诊断及治疗](#)[期刊论文]-[中华儿科杂志](#) 2001(12)

引证文献(1条)

1. [刘爱民 儿童原发性肾病综合征诊治循证指南\(试行\)解读](#)[期刊论文]-[浙江医学](#) 2010(8)

本文链接: http://d.g.wanfangdata.com.cn/Periodical_zhek201001018.aspx