

.....

第 2 部

一般療法

.....

第1章 浮腫の管理

ステートメント

1. 全身浮腫に対する治療を行う際には、身体診察、血液・尿所見、画像診断、生理学的検査など多様な方法で有効循環血漿量ならびに体液分布を評価することを推奨する。
(推奨グレード C1)
 - ① 小児では有効循環血漿量が減少した場合は腹部症状やショックなどの循環不全症状を生じやすいが、一方で体液過剰による諸症状を見落とさないことが重要である。
 - ② 有効循環血漿量の減少が疑われる場合に、FENa の低下、遠位尿細管 Na/K exchange index の上昇、低ナトリウム血症の有無、ヘマトクリット上昇などを検討する。
 - ③ 有効循環血漿量の増加が疑われる場合には、体重や画像検査（胸部 X 線、超音波）などの評価が必要である。

2. 軽度の浮腫に対しては治療が不要なことが多く、利尿薬やアルブミン製剤の安易な使用は推奨しない。(推奨グレード C2)
難治性で症状を伴う浮腫に対しては、体液分布を評価したうえで塩分制限、利尿薬、アルブミン製剤使用を選択して使用することを推奨する。(推奨グレード B)
 - ① 有効循環血漿量が正常または過剰な場合は、ループ利尿薬を中心とした利尿薬を使用する。またアルブミン製剤とループ利尿薬の併用はより強い利尿効果が得られるが、肺水腫などの体液量過剰の合併症に注意する。
 - ② 有効循環血漿量が低下し循環不全症状を呈する場合は、細胞外液組成輸液製剤やアルブミン製剤の静注を行う。
 - ③ 薬物療法で改善が望めない浮腫や重症合併症を伴う場合は、小児腎臓専門医にコンサルトする必要がある。

3. 浮腫の治療に塩分制限は必要だが、水分制限は原則的には必要でない（詳細は第2章食事療法の項を参照）。(推奨グレード C1)

第2章 食事療法

ステートメント

1. ネフローゼ症候群の浮腫改善に対して塩分制限を推奨する。(推奨グレード C1)
2. 塩分制限の程度は、浮腫の程度と患者の食事摂取量に応じて調整することを推奨する。
(推奨グレード C1)
3. 腎機能が正常範囲にあるネフローゼ患者に対しては、同年齢の健常小児の栄養所要量に準じたたんぱく質の摂取を推奨する。(推奨グレード C1)
4. 小児ネフローゼ症候群に対しては、年齢に応じたエネルギー摂取を推奨する。
(推奨グレード C1)

第3章 運動制限

ステートメント

1. 寛解導入、再発予防に対して、運動制限が有用とは言えない。(推奨グレード C2)
2. 急性期に血圧異常、肺水腫を有する重症患者には運動制限を推奨する。
(推奨グレード C1)
3. 急性期における血栓症の予防、ステロイド等による治療に伴う骨粗しょう症、肥満の予防に対して、過度な運動制限を避けることを推奨する。(推奨グレード C1)

第4章 ステロイド副作用：骨粗鬆症

ステートメント

1. ネフローゼ症候群は骨密度の低下や圧迫骨折のリスクとなりうる。
(推奨グレード C1)
2. ネフローゼ症候群患者には二重エネルギーX線吸収法 (DXA) による骨密度測定を定期的を実施することを推奨する。(推奨グレード C1)
3. 小児ステロイド性骨粗鬆症に対する薬物療法については十分なエビデンスがない。
(推奨グレードなし)
4. 小児ステロイド性骨粗鬆症の予防および治療には、ステロイドの減量あるいは中断を推奨する。(推奨グレード C1)

第5章 ステロイド副作用：成長障害

ステートメント

1. ステロイドの隔日投与は成長障害（低身長）のリスクを軽減させるので、可能であればステロイドの隔日投与を推奨する。(推奨グレード B)

第6章 ステロイド副作用：眼科的

ステートメント

1. ステロイド緑内障のリスクを軽減するために、ステロイド開始後の眼科の早期受診を検討する。(推奨グレード C1)
2. ステロイド投与中は、ステロイド白内障を早期の段階で発見し、その進行リスクを抑制するために眼科の定期受診を推奨する。(推奨グレード C1)

第7章 予防接種・感染予防

ステートメント

1. ネフローゼ症候群患児は低免疫状態と考えられ、感染症の罹患により重症化が懸念されるため、可能なかぎり予防接種を行うことを推奨する。(推奨グレード C1)
2. 不活化ワクチンはステロイド薬や免疫抑制薬の内服中であっても接種することが望ましい。(推奨グレード C1)
ただし、症状の増悪期、高用量のステロイド薬（プレドニゾン換算、2 mg/kg/日または20 mg/日以上）内服時は接種しない。(推奨グレード C2)
3. ステロイド薬や免疫抑制薬内服中の患児に対して、原則として生ワクチンは接種しない。(推奨グレード C2)
ただし、患児の状態、流行の状況により接種の是非について個別に判断する。(推奨グレード C1)
4. 家族内に対応疾患の既往歴やワクチン接種歴がない者がいる場合には、積極的に予防接種を行うことを推奨する。(推奨グレード C1)
5. 水痘の家族内発症がみられた場合や水痘患者との濃厚接触があった場合には、抗ウイルス薬（アシクロビル、バラシクロビル）の予防内服を行うことを推奨する。(推奨グレード B)
6. 長期間にわたる高用量のステロイド薬や免疫抑制薬治療を行う場合は、専門医の判断により抗菌薬の予防投与を考慮する。(推奨グレード C1)

第8章 移行 (transition)

ステートメント

1. 移行 (transition) を見据え、早期より他職種とともに支援プログラムを実践していくことを推奨する。(推奨グレード C1)