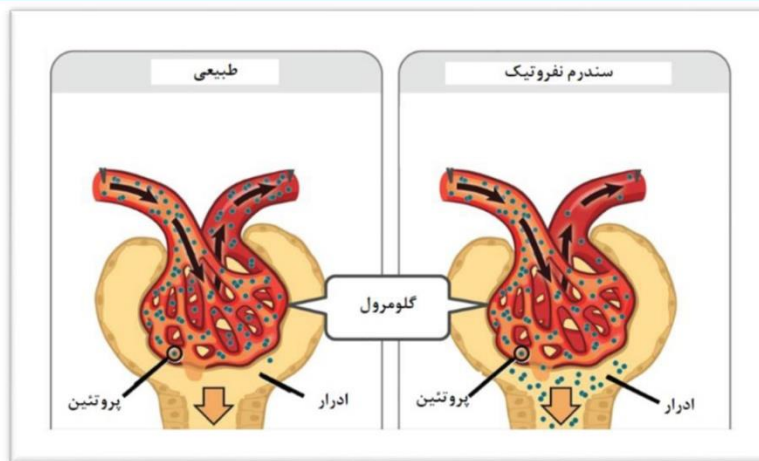




کتابچه آموزشی

سندرم نفروتیک کودکان



تالیف

زهرا ظریفیان سروش

زیر نظر:

دکتر سید محمد تقی حسینی طباطبایی

دکتر معصومه محکم

دکتر نسرین اسفندیار

دکتر رضا دلیرانی

دکتر زهرا پورنصیری

دکتر جمال‌الدین بگجانی

مرکز تحقیقات بیماریهای کلیه کودکان - پژوهشکده سلامت کودکان

دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی - بیمارستان کودکان مفید

فهرست

- ۵ سندرم نفروتیک چیست؟
- ۵ علل سندرم نفروتیک چیست؟
- ۵ سندرم نفروتیک در کودکان چه علایمی دارد؟
- ۶ عوارض سندرم نفروتیک چیست؟
- ۶ چگونه سندرم نفروتیک را تشخیص می‌دهیم؟
- ۷ چگونه سندرم نفروتیک درمان می‌شود
- ۸ توصیه های کلی
- ۱۱ رژیم غذایی در بیمار مبتلا به سندرم نفروتیک
- ۱۲ خلاصه

والدین گرامی

سلام

امیدواریم که کودک شما هر چه زودتر سلامتی خود را بدست آورد. این کتابچه راهنمایی است برای شما که بتوانید هر چه بیشتر به بهبودی بیمار خود کمک کنید. در این کتابچه شما با بیماری سندرم نفروتیک و عوامل مرتبط با آن آشنا می شوید و به برخی سوالاتی که ممکن است برای شما ایجاد شود، پاسخ داده می شود. این مجموعه به شما کمک می کند تا شرایط آرام و مناسبی را برای خود و فرزند دلبنده خود پدید آورید و با همکاری با پرستاران و پزشکانی که از بیمار شما مراقبت می کنند به بهبودی سریعتر فرزند خود کمک نمایید.

سندرم نفروتیک چیست؟

سندرم نفروتیک یکی از بیماریهای مهم کلیوی کودکان است که از خصوصیات آن بروز ورم، دفع مقادیر زیاد پروتئین در ادرار، پایین بودن سطح آلبومین خون، و بالابودن چربی های خون میباشد. این بیماری در هر سنی میتواند اتفاق بیافتد. از خصوصیات سندرم نفروتیک عودهای مکرر آن میباشد.

علل سندرم نفروتیک چیست؟

در بیشتر موارد علت مشخصی برای ایجاد سندرم نفروتیک وجود ندارد، که در این حالت به آن سندرم نفروتیک اولیه گفته میشود البته سندرم نفروتیک ممکن است ثانویه به مشکلات دیگری مثل علل مادرزادی، عفونت ها، بیماریهای ارثی، بیماریهای روماتولوژی (لوپوس) و سایر بیماریها باشد.

سندرم نفروتیک در کودکان چه علائمی دارد؟

اولین نشانه سندرم نفروتیک در کودکان معمولا پف آلودگی صورت و ورم اطراف چشمها میباشد. باگذشت زمان، ورم به دستها، شکم و سراسر بدن گسترش یافته و منجر به ورم منتشر و افزایش وزن میشود. در بسیاری از بیماران، ورم ممکن است پس از یک عفونت حاد، آلرژی ها یا گزش حشرات شروع شود.



بعد از ورم

قبل از ورم



ورم گرده گذار یا

در ابتدا کودکان مبتلا معمولا دارای حال عمومی خوب بوده و فعال هستند و جز ورم مشکل دیگری ندارند و خیلی بیمار بنظر نمیرسند اما به مرور ورم پیشرفت کرده و سایر مشکلات مثل کاهش حجم ادرار و بی حالی شروع میشود. ادرار کف آلود ممکن است یک تظاهر اولیه بیماری باشد و گاهی نیز بیماری با ادرار خونی، تنگی نفس و فشارخون بالا شروع میشود.

اولین نشانه سندرم نفروتیک در کودکان ورم اطراف چشمها و ورم صورت است

عوارض سندرم نفروتیک چیست؟

عوارض احتمالی سندرم نفروتیک شامل افزایش ریسک عفونتها، لخته شدن خون در وریدها (ترومبوز ورید عمقی)، افزایش فشار خون، نارسایی کلیه و عوارض مرتبط به درمان میباشند.

چگونه سندرم نفروتیک را تشخیص میدهیم؟

سه ویژگی آزمایشگاهی سندرم نفروتیک عبارتند از:

۱. از دست دادن پروتئین در ادرار
۲. سطح بالای چربیهای خون
۳. سطح پایین پروتئینهای خون

تستهای آزمایشگاهی ابتدایی

- استفاده از نوار ادرار اولین تستی است که در تشخیص سندرم نفروتیک استفاده میشود.
- در آزمایش طبیعی نوار ادرار میزان پروتئین منفی میباشد.
- وجود $3+$ یا $4+$ پروتئین در یک نمونه ادرار نشان دهنده احتمال وجود سندرم نفروتیک است.
- یادآوری میشود که وجود مقادیر کم آلبومین در ادرار برای تایید تشخیص سندرم نفروتیک اختصاصی نیست و تنها بیان کننده دفع ادراری پروتئین میباشد اما رد کننده سندرم نفروتیک هم نیست و بررسی بیشتر جهت تعیین مقدار دقیق دفع ادراری پروتئین لازم میباشد.

یافته های مهم تشخیصی در سندرم نفروتیک عبارتند از:

ورم - دفع پروتئین در ادرار - پایین بودن آلبومین خون - بالا بودن چربیهای خون

آزمایشهای خون

یافته های مهم آزمایشگاهی سندرم نفروتیک که با دفع بالای پروتئین در ادرار همراه است، عبارتند از آلبومین پائین خون، و بالا بودن کلسترول .

تستهای تکمیلی

وقتی تشخیص سندرم نفروتیک ثابت شد، در برخی موارد تستهای تکمیلی دیگری انجام میگردد که این آزمایشات مشخص میکنند که آیا سندرم نفروتیک اولیه (ایدیوپاتیک) و یا ثانویه بوده و همچنین میتوانند وجود مشکلات یا عوارض مرتبط با آن را مشخص نمایند.

نمونه برداری از بافت کلیه (بیوپسی کلیه)

نمونه برداری کلیه یکی از مهم ترین روش های تشخیصی در بیماران کلیوی است که جهت تعیین دقیق نوع بیماری یا علت سندروم نفروتیک مقاوم به درمان یا با عودهای مکرر به کار میرود. در یک بیوپسی کلیه، یک

نمونه کوچک به کمک یک سوزن، و در کودکان کوچکتر از طریق جراحی باز، از بافت کلیه برداشته و در آزمایشگاه پاتولوژی تحت بررسی قرار میگیرد. خوشبختانه در اغلب موارد سندرم نفروتیک نوع اولیه کودکان نیازی به نمونه برداری از کلیه ها ندارد.

چگونه سندرم نفروتیک درمان میشود

در سندرم نفروتیک اهداف درمان شامل برطرف کردن علائم، اصلاح دفع ادراری پروتئین، پیشگیری و درمان عوارض و محافظت از کلیه ها میباشد. درمان این بیماری حداقل شش ماه و گاه تا چند سال طول میکشد.

توصیه های رژیم غذایی

توصیه ها و محدودیتهای غذایی بیماری که ورم دارد با زمانی که ورم بیمار توسط درمان موثر از بین میرود کمی تفاوت دارد. محدودیت نمک و اجتناب از غذاهایی که حاوی سدیم بالا هستند برای جلوگیری از تجمع مایع و ادم توصیه میشود. مصرف آب زیاد در موارد شدید بیماری باعث افزایش ورم میشود، لذا در افرادی که ورم بارز دارند توصیه به محدودیت مصرف آب میباشد ولی در موارد دیگر معمولاً محدودیت مایعات توصیه نمی شود. بیمارانی که روزانه دوز بالای کورتون میگیرند حتی در غیاب ورم باید محدودیت دریافت نمک و چربیهای اشباع شده داشته باشند. معمولاً محدودیت شدید و یا قطع مصرف پروتئین توصیه نمیشود و میزان مصرف پروتئین و کالری و ویتامین ها باید با نظر متخصص تغذیه کودکان و بر اساس سن و وزن بیمار تنظیم شود.

پردنیزولون (کورتیکو استروئید) اولین خط درمان استاندارد در سندرم نفروتیک میباشد

درمان دارویی

داروی اصلی که در این بیماران استفاده میشود پردنیزولون است البته در موارد مقاومت به درمان و یا عود مکرر از لوامیزول، سیکلوفسفامید، سیکلوسپورین، تاکرولیموس، مایکوفنولات و سایر داروها به صورت تنها و یا همراه با سایر داروها، بسته به نوع بیماری و نظر پزشک معالج استفاده میشود.

درمان های دارویی حمایت کننده

- درمان دارویی حمایت کننده عبارتند از تزریق آلبومین در زمان ورم شدید و داروهای دیورتیک یا مدر که با افزایش حجم ادرار در درمان ورم استفاده میشوند.
- در صورت لزوم گاه از داروهای ضد فشارخون و آنتی بیوتیکها هم استفاده میشود.

عفونت یکی از علل مهم عود سندرم نفروتیک میباشد، بنابراین محافظت کودکان در برابر عفونت ضروری میباشد

توصیه های کلی

- * سندرم نفروتیک یک بیماری است که درمان آن حداقل ۶ ماه و گاه تا چند سال طول میکشد. بیمار و خانواده او باید با توجه به ماهیت بیماری و پیامدهای آن و نوع درمانهای مورد استفاده و عوارض آن صبر و حوصله بیشتری به خرج داده و در مصرف منظم دارو دقت کامل داشته باشند.
- * افراد مبتلا به سندرم نفروتیک مستعد عفونتهای تنفسی و غیره می باشند. پیشگیری، تشخیص و درمان زودهنگام عفونت در سندرم نفروتیک ضروری است، زیرا عفونت میتواند منجر به عود بیماری تحت کنترل شود.

چگونگی تجویز پردنیزولون در سندرم نفروتیک؟

- اولین داروی مورد استفاده در سندرم نفروتیک پردنیزولون (کورتیکواستروئید یا به اصطلاح کورتون) میباشد که بطور موثر بیماری را بهبود می بخشد.
 - مقدار دارو، طول مدت و روش تجویز پردنیزولون توسط پزشک تعیین میشود. برای جلوگیری از تحریک معده معمولا توصیه میشود که این دارو همراه با غذا و گاه با داروهای معده مصرف شود.
- ابتدا دارو با دوزهای منقسم و روزانه مصرف میشود و طبق نظر پزشک بعدا بصورت تک دوز و یک روز درمیان و در نهایت کاهش تدریجی مقدار آن ادامه می یابد.
- اغلب اوقات بعد از گذشت ۶ ماه به مرحله قطع دارو میرسیم. نحوه مصرف و کم کردن و زمان قطع دارو در بیماران مختلف ممکن است متفاوت باشد و فقط تحت نظر پزشک معالج باید صورت گیرد..
- نکته بسیار مهم، تکمیل دوره درمانی است که برای پیشگیری از بروز عودهای مکرر تعیین میشود. نگرانی از عوارض پردنیزولون نباید موجب قطع دارو شود چون قطع ناگهانی پردنیزولون میتواند منجر به عوارض متعدد از جمله شوک و بدحالی شود.

عوارض پردنیزولون (کورتیکواستروئیدها) چیست؟

پردنیزولون شایع ترین دارویی است که در درمان سندرم نفروتیک استفاده میشود. پردنیزولون بصورت قرص و با دوز های ۵ و ۵۰ میلی گرمی در داروخانه ها موجود است.



قرص پردنیزولون ۵۰ میلی گرم



قرص پردنیزولون ۵ میلی گرم

عوارض پردنیزولون

عوارض استروئیدها شامل افزایش اشتها، افزایش وزن، تورم صورت، درد شکم ناشی از تحریک معده و تغییر خلق و خو است.

شایع ترین عوارض در مصرف بلند مدت دارو شامل افزایش وزن، افزایش ابتلا به عفونت، افزایش ریسک دیابت و فشارخون بالا، بروز آکنه و افزایش موی صورت میباشد.

اختلال رشد، نازک شدن ضخامت پوست، علائم کششی روی پاها، بازوها و شکم، تاخیر در ترمیم زخم، ایجاد آب مروارید، افزایش چربی خون، پوکی استخوان، از بین رفتن بافت غضروف سر استخوان ران (نکروز آواسکولار سرفمور) و ضعف عضلانی از دیگر عوارض این دارو است.

نکته قابل توجه این است که عوارض مهم معمولاً مدتی پس از قطع درمان از بین می‌رود و هنگامی که پردنیزولون برای دوره‌های کوتاه مدت تجویز می‌شود، معمولاً هیچ عارضه جانبی جدی یا طولانی مدت وجود ندارد.

چرا کورتیکواستروئیدها علی رغم عوارض متعدد، در درمان سندرم نفروتیک استفاده میشوند؟

درست است که استروئیدها دارای عوارض جدی و شناخته شده ای هستند، اما سندرم نفروتیک درمان نشده نیز دارای خطرات بالقوه و خطرناکتری میباشد.

سندرم نفروتیک در صورت عدم درمان باعث افت عملکرد کلیوی و نهایتاً ایجاد نارسایی کلیه میشود، همچنین میتواند موجب کاهش پروتئین خون و تورم شدید بدن شود، و ممکن است موجب عوارضی مانند افزایش ریسک عفونت، کاهش حجم عروق، ترومبوز آمبولی (انسداد عروق خونی توسط لخته خون که میتواند موجب سکته مغزی، حمله قلبی، بیماری ریوی بشود)، اختلالات چربی، سوء تغذیه و کم خونی شود.

کودکان مبتلا به سندرم نفروتیک درمان نشده اغلب به علت عفونت یا کمبود آلبومین میمیرند. با استفاده از کورتیکواستروئیدها در سندرم نفروتیک کودکان، میزان مرگ و میر به وضوح کاهش یافته است. میزان و مدت مناسب درمان با استروئیدها تحت نظر دقیق پزشک بهترین بازدهی و کمترین عارضه را دارد.

فراموش کردن یک نوبت مصرف قرص پردنیزولون

در صورت فراموشی مصرف دارو، به محض یادآوری بهتر است مصرف شود. اگر معمولاً یادتان می‌رود قرص تان را به کودک بدهید، می‌توانید از زنگ هشدار ساعت یا موبایل برای یادآوری استفاده کنید.

اکثر کودکان به خوبی با درمان پردنیزولون پاسخ می‌دهند، پروتئین در ادرار آنها از بین رفته و تورم بوضوح کاهش می‌یابد. در شروع درمان اگر با این شرایط مواجه شدید، به سرعت با پزشک تماس بگیرید:

- تب، لرز، گلودرد، گوش درد، سرفه، سردرد، شکم درد، درد هنگام ادرار، زخم‌دهان یا زخمی که بهبود نمی‌یابد.
- خواب‌آلودگی یا سرگیجه، ادرار زیاد، قرمزی پوست، تنفس سریع یا تنفسی که بوی میوه می‌دهد
- کاهش وزن، گود افتادگی چشم، اسهال یا سرگیجه و کاهش فشار خون (در صورتی که کودک شما این علائم را دارد از دادن مدر اجتناب کرده و پزشک خود را در جریان بگذارید).

چطور با عوارض جانبی مقابله کنیم

پیشگیری از افزایش وزن: کاهش کالری غذا و اصلاح رژیم غذایی و ورزش متناسب با سن بیمار.

پیشگیری از سوء هاضمه: مصرف پردنیزولون با غذا یا همراه داروهای حفاظت کننده معده و جلوگیری از خوردن غذاهای آماده، فست فود، غذاهای چرب و پرادویه.

در بعضی از کودکان پس از درمان های اولیه بیماری عود می کند و معمولا برای درمان عود از دوره کوتاه تر پردنیزولون استفاده میشود. کودکان ممکن است چندین عود داشته، یا مقاوم به کورتون باشند که در این حالت از سایر داروها در درمان استفاده میشود.

واکسن زدن

در کودکان مبتلا به سندرم نفروتیک تزریق بعضی واکسن ها مثل واکسن پنوموکوک (ذات الریه) و آنفولانزا در صورت عدم واکسیناسیون اخیر توصیه می شود که لازم است این واکسن ها طبق نظر پزشک معالج به کودکان زده شود . نکته مهمی که والدین باید توجه داشته باشند اینست که در صورت ابتلا کودک به ابله مرغان یا هر عفونت حاد ویروسی یا غیر ویروسی وحتى تماس کودک با فرد مبتلا، سریعا پزشک معالج در جریان قرار گرفته تا اقدامات درمانی لازم در اولین فرصت انجام شود.

چرا افتراق بین تورم صورت ناشی از سندرم نفروتیک از عارضه ناشی از استروئید اهمیت دارد؟

تورم صورت ناشی از کورتون از علایم مصرف طولانی مدت دارو است این تورم بیشتر در گونه ها و شکم و کتف است و با تورم ناشی از عود بیماری که بیشتر از پلک ها شروع میشود متفاوت است. در این موارد نباید نگران بود و هم چنین نباید به خاطر ترس از عوارض دارو دوز کورتون را سریعا کاهش داد. برای کنترل دقیق سندرم نفروتیک، ادامه درمان طبق نظر پزشک یک اصل میباشد.

پیش آگهی سندرم نفروتیک چگونه است و زمان مورد انتظار برای درمان چقدر است؟

پیش آگهی سندرم نفروتیک بستگی به علت آن دارد. شایع ترین علت سندرم نفروتیک در اطفال بیماری با تغییرات جزئی است که با پیش آگهی خوب همراه میباشد.

اغلب کودکان مبتلا به سندرم نفروتیک خیلی خوب به استروئید پاسخ میدهند و احتمال پیشرفت به سمت بیماری مزمن کلیه بسیار کم است. بهبودی کامل سندرم نفروتیک معمولا در سنین نوجوانی رخ میدهد. این کودکان پیش آگهی عالی داشته و معمولا در بزرگسالی زندگی عادی خواهند داشت.

زمانی که استروئید در درمان سندرم نفروتیک موثر نباشد، از چه دارویی استفاده میشود؟

تعداد اندکی از کودکان مبتلا به سندرم نفروتیک ممکن است به درمان استروئید پاسخ ندهند، و ممکن است نیاز به بررسی بیشتری داشته باشند (آزمایش اختصاصی خون و نمونه برداری از بافت کلیه). وقتی که استروئیدها در درمان سندرم نفروتیک موثر واقع نشوند، طبق نظر پزشک سایر داروهای اختصاصی نظیر لوامیزول، سیکلوفسفامید، سیکلوسپورین، تاکرولیموس و مایکوفنولات موفتیل مورد استفاده قرار میگیرند. در تعدادی از کودکان عود برای چندین بار اتفاق میافتد ولی معمولاً زمانی که کودک بزرگ میشود میزان عودها کاهش می یابد.

پیگیری بیمار مبتلا به سندرم نفروتیک

بیماران مبتلا به سندرم نفروتیک باید دائم تحت نظر پزشک بوده و بصورت دوره ای آزمایشات لازم انجام و معاینه شوند تا از بهبودی اطمینان حاصل شود و عوارض احتمالی داروها زودتر کشف و درمان شوند.

چه زمانی یک فرد مبتلا به سندرم نفروتیک باید به پزشک مراجعه نماید؟
وقتی کودک دچار موارد زیر میشود، خانواده باید سریعاً با پزشک مشورت نماید:

- درد شکم، تب، استفراغ، اسهال.
- ورم، افزایش وزن سریع بدون توجیه، کاهش واضح در حجم ادرار.
- علائم ضعف و بی حالی و بازی نکردن.
- سرفه های شدید مداوم، تب و سردرد شدید.
- علائم مربوط به وجود عفونت در بدن.

رژیم غذایی در بیمار مبتلا به سندرم نفروتیک

- برای جلوگیری از تورم و کنترل فشارخون، مقدار نمک مصرفی را محدود کنید.
- رژیم غذایی با مقدار قند، نشاسته و چربی پایین مصرف شود (با نظر متخصص تغذیه و تنظیم کالری بر اساس وزن و قد)
- عدم مصرف غذاهای سرخ شده. فست فود، ادویه، سس ها، غذاهای کنسرو شده، پنیر و غذاهای فرآوری شده (گوشت‌هایی مثل کالباس و سوسیس و غذاهای میان وعده‌ای مثل چیپس، ذرت بو داده، چوب‌شور، پفک، آجیل‌های شور و غیره).

توصیه‌های غذایی

بیشتر توصیه به مصرف مواد غذایی زیرو تنظیم دقیق کالری جهت پیشگیری از سوء تغذیه در کودکان میشود:

- نان‌های ساده و غلات
- مقدار مناسب از ماکارونی و برنج
- سبزی‌ها و میوه‌های تازه و آب میوه های تازه
- گوشت سفید
- تخم مرغ (با نظر متخصص تغذیه)
- لبنیات کم چرب
- خشکبار

پروتئین‌ها

چون کودکان در حال رشد هستند یک رژیم غذایی با پروتئین های مفید و مورد لزوم در این بیماران توصیه میشود. میزان پروتئین دریافتی باید توسط متخصص تغذیه و بر اساس سن و وزن بیمار محاسبه شود.



چربی‌ها

معمولا توصیه میشود که از روغن‌های زیتون، نارگیل و کنجد به میزان کم و به جای روغن‌های جامد و روغن‌های مایع معمولی استفاده شود. لازم است مقدار مصرف توسط متخصص تغذیه و بر اساس سن و وزن بیمار محاسبه شود.



نمک

رژیم غذایی کم سدیم یا محدودیت مصرف نمک داشته باشند. مقدار نمک باید در به مقدار کم در روز تنظیم شود.



مواد معدنی و ویتامین‌ها

بیماران سندرم نفروتیک به دلیل افزایش دفع پروتئین ادرار، دچار کمبود آهن، مس، روی و کلسیم هستند. بهتر هست برای مواد معدنی و ویتامین‌ها از پزشک و متخصص تغذیه برنامه بگیرید. مصرف ویتامین دی و کلسیم نیز توصیه می شود. عدم مصرف ویتامین د و کلسیم میتواند منجر به عوارض استخوانی مانند پوکی یا شکستگی استخوان در بیمارانی که تحت درمان طولانی مدت با کورتون هستند بشود.

خلاصه

در کل این بیماران باید مرتب تحت نظر پزشک معالج بوده و طبق برنامه مشخصی ویزیت شوند. در ویزیت های دوره ای در هر نوبت انجام آزمایش ادرار از نظر بررسی دفع پروتئین لازم است. در ویزیت ها بیماران از نظر وضع عمومی، سطح فشار خون، اندکس های رشدی بررسی میشوند و از نظر عوارض داروهای مصرفی نیز ارزیابی میشوند. در زمان های مشخصی انجام آزمایش خون از نظر عملکرد کلیه ها، بررسی هموگلوبین، میزان قند و چربیهای خون، ویتامین د و کلسیم خون و در مواقع خاص آزمایشات اختصاصی برای پیگیری دقیق بیمار لازم است. در بعضی از ویزیت های دوره ای با نظر پزشک معالج بررسی تراکم استخوان، معاینات چشم پزشکی و تزریق واکسن های خاص توصیه میشود.



Pediatric Nephrotic Syndrome