



ໝວດອາການເນໂຟຼຕິກ (Nephrotic Syndrome(NS))

I. ຄຳນິຍາມ:

1. ມີໂປຼຕິນອອກໃນນ້ຳຍ່ຽວຫຼາຍ(Heavy proteinuria):(≥ 40 mg/m²/ຊມ (≥ 960 mg/m²/ມື້), Spot urine protein/creatinine >2 , ແຜ່ນຈຸ່ມຍ່ຽວ(Dipstick) 3⁺ ຫາ 4⁺.
2. ອານບຸຍມິນໃນເລືອດຕ່ຳ(Hypoalbuminemia): (≤ 2.5 g/dL).
3. ບວມ(Oedema).
4. ຄໍແລສເຕໂຣລໃນເລືອດສູງ(Hypercholesterolaemia).

ໝາຍເຫດ:

ໂດຍທົ່ວໄປNSແມ່ນປະກອບດ້ວຍ4ຂໍ້ຂ້າງເທິງ, ແຕ່ສອງຂໍ້ທຳອິດແມ່ນຖືກນຳໃຊ້ໃນການບົ່ງມະຕິ ເນື່ອງຈາກສອງຂໍ້ສຸດທ້າຍອາດຈະບໍ່ພົບໃນຄົນເຈັບທຸກໆຄົນ.

II. ຄຳສັບທີ່ໃຊ້ໃນການຈັດປະເພດຂອງNS (Nomenclature on Nephrotic syndrome):

1. NS ທີ່ສະຫງົບລົງ (Remission of Nephrotic Syndrome):

- ກວດຍ່ຽວດ້ວຍແຜ່ນຈຸ່ມຍ່ຽວ(Urine protein dipstick): ບໍ່ພົບໂປຼຕິນອອກໃນນ້ຳຍ່ຽວ ຫຼື ພົບພຽງເລັກນ້ອຍ(trace)ສາມມື້ລຽນຕິດ.
- ອາການບວມດີຂຶ້ນ.

2. NS ທີ່ເປັນກັບຄືນ(Relapse of Nephrotic Syndrome):

- ມີໂປຼຕິນອອກໃນນ້ຳຍ່ຽວກັບຄືນມາແບບຮ້າຍແຮງສາມມື້ລຽນຕິດ.
- ສ່ວນຫຼາຍຮ່ວມກັບມີອາການບວມກັບຄືນ.

3. NSທີ່ຕອບສະໜອງຕໍ່ການປິ່ນປົວດ້ວຍຢາສະຕີຣອຍ(Steroid-sensitive Nephrotic Syndrome (SSNS)):

- ອາການສະຫງົບຈາກການຕອບສະໜອງຕໍ່ການປິ່ນປົວດ້ວຍຢາຄໍຕິໂຄສະຕີຣອຍພຽງຢ່າງດຽວ.

4. NS ທີ່ບໍ່ຕອບສະໜອງຕໍ່ການປິ່ນປົວດ້ວຍຢາສະຕີຣອຍ(Steroid-resistant Nephrotic Syndrome(SRNS)):

- ອາການບໍ່ສະຫງົບພາຍຫຼັງທີ່ໄດ້ຮັບການປິ່ນປົວດ້ວຍຢາຄໍຕິໂຄສະຕີຣອຍໄປແລ້ວ 4ອາທິດ

5. NS ທີ່ຂຶ້ນກັບຢາສະຕີຣອຍ(Steroid-dependent Nephrotic Syndrome(SDNS)):

- ຕອບສະໜອງຕໍ່ການໃຫ້ຢາສະຕີຣອຍໃນເບື້ອງຕົ້ນເຮັດໃຫ້ອາການສະຫງົບລົງຢ່າງສົມບູນ.
- ເປັນກັບຄືນທັງໃນໄລຍະທີ່ກຳລັງໄດ້ຮັບຢາສະຕີຣອຍ ຫຼື ພາຍໃນສອງອາທິດຂອງການຢຸດຢາຫຼັງຈາກທີ່ໄດ້ມີການລົດລະດັບຢາລົງແລ້ວ.

6. NS ທີ່ເປັນກັບຄືນເລື້ອຍໆ(Frequently relapsing Nephrotic Syndrome(FRNS)):

- ເປັນກັບຄືນ \geq 2ຄັ້ງ ພາຍໃນ6ເດືອນຫຼັງຈາກທີ່ໄດ້ເລີ່ມຕົ້ນປິ່ນປົວ.
- ເປັນກັບຄືນ \geq 4ຄັ້ງ ໃນຊ່ວງເວລາໃດກໍ່ໄດ້ໃນ 12ເດືອນ.

7. NS ທີ່ເປັນກັບຄືນແຕ່ບໍ່ເປັນເລື້ອຍໆ(Infrequently relapsing NS(IFRNS)):

- ເປັນກັບຄືນຄັ້ງພາຍໃນເວລາ6ເດືອນ ຫຼື 1-3 ຄັ້ງ ໃນຊ່ວງເວລາໃດກໍ່ໄດ້ໃນ 12ເດືອນ.

III. ການຈັດປະເພດ ແລະ ສາຍເຫດຂອງ NS:

1. NS ທີ່ບໍ່ຮູ້ສາຍເຫດ(Idiopathic Nephrotic Syndrome):

- ເປັນປະເພດທີ່ພົບຫຼາຍທີ່ສຸດໃນເດັກ.
- $>90\%$ ກໍລະນີແມ່ນພົບໃນກຸ່ມອາຍຸຢູ່ລະຫວ່າງ 1ປີ-10ປີ ແລະ 50% ຫຼັງອາຍຸ 10ປີ.
- ການຈັດປະເພດຕາມການກວດພົບທາງດ້ານຈິວະວິທະຍາ:
 - Minimal Change NS($>90\%$) ຕອບສະໜອງຕໍ່ການປິ່ນປົວດ້ວຍຢາສະຕີຣອຍ
 - Focal Segmental Glomerulosclerosis (FSGS)
 - Mesangioproliferative Glomerulonephritis(MSPGN)
 - Membranous Nephropathy.

2. NS ທີ່ຮູ້ສາຍເຫດ(Secondary Nephrotic Syndrome):

- ການຊົມເຊື້ອ: Hepatitis B/C, HIV, Malaria, Syphilis, Toxoplasmosis.
- Systemic/autoimmune disease: Systemic Lupus Erythematosus, Henoch-Schönlein purpura, IgA nephropathy.

- ຢາຕ່າງໆ: Penicillamine, Gold, NSAID, Pamidronate, Interferon, Mercury, Heroin, Lithium.
- ມະເຮັງ: Lymphoma, Leukemia.

3. ເປັນມາແຕ່ກຳເນີດ(Congenital: 0-3ເດືອນ) ແລະ ຊ່ວງເດັກອ່ອນ(Infantile: 3ເດືອນ-1ປີ).

IV. ອາການຄຼີນິກ:

1. ປະຫວັດພະຍາດ: ບໍ່ຮູ້ສາຍເຫດ, ຮູ້ສາຍເຫດ, ຢາ ແລະ ປະຫວັດຄອບຄົວ.

2. ກວດກາຮ່າງກາຍ:

- 2.1. ໜັງຕາບວມ, ທ້ອງມານນ້ຳ, ບວມພາກສ່ວນປາຍ.
- 2.2. ຄວາມດັນເລືອດສູງ: ພົບຫຼາຍໃນ FSGS ແລະ MPGN (ປະມານ 50%).
- 2.3. ມີອາການສະແດງອອກຂອງບໍລິມາດເລືອດໃນລະບົບໝູນວຽນຫຼຸດລົງເຊັ່ນ: ຫົວໃຈຕົໄວ, ເສັ້ນເລືອດຮອບນອກຕິບ, ຍ່ຽວໜ້ອຍ, ອັດຕາການກັ່ນຕອງຂອງໄຂ່ຫຼັງຫຼຸດລົງ(Glomerular Filtration Rate) ແລະ ມີການເພີ່ມຂຶ້ນຂອງພຣາສມາເຣັນນິນ, ອານໂດສສະເຕໂຣລ ແລະ ນໍເອປີເນບຟິນ.

V. ການປະເມີນທາງດ້ານກວດວິເຄາະ:

1. Complete blood count.
2. ອານບຸຍມິນໃນເລືອດຕໍ່າ.
3. ຄໍແລສເຕໂຣລໃນເລືອດສູງ/ໄລປິດໃນເລືອດສູງ.
4. ໜ້າທີ່ການຂອງໄຂ່ຫຼັງ: ທາດອາຊິດໃນເລືອດຂຶ້ນເລັກນ້ອຍ(mild azotemia).
5. ກວດຍ່ຽວ: ໂປຼຕິນອອກໃນນ້ຳຍ່ຽວ (3⁺ - 4⁺), ເຫັນຍ່ຽວເປັນເລືອດດ້ວຍການສ່ອງກ້ອງຈຸລະທັດ (Microscopic hematuria), ສ່ວນຍ່ຽວເປັນເລືອດທີ່ເຫັນດ້ວຍຕາເປົ່າແມ່ນບໍ່ຄ່ອຍພົບ (gross hematuria).
6. ອີເລັກໂທຼໄລ້.
7. ການກວດທາງຊີໂຣໂລຈີ:
 1. C3 ຕໍ່າ: SLE, MPGN, PSGN.
 2. C4 ຕໍ່າ: SLE.

3. ANA.

4. HBS antigen and HBC antibody, HVC antibody ແລະ HIV antibody.

8. ເຈາະເອົາເນື້ອໄຂ່ຫຼັງໄປເຮັດວິໄຈ(Kidney biopsy): ແມ່ນບໍ່ໄດ້ເຮັດ. ຈະເຮັດກໍຕໍ່ເມື່ອບໍ່ມີການຕອບສະໜອງຕໍ່ການປິ່ນປົວ.

VI. ການປິ່ນປົວມະຕິຈຳແນກສຳຫຼັບອາການບວມທົ່ວໄປ:

1. ຫົວໃຈຊຸດໂຊມ(Congestive Cardiac Failure).

2. ພະຍາດຕັບ.

3. Protein Losing Enteropathy.

4. ບວມຈາກການຂາດສານອາຫານ.

5. ຖ້າເຫັນຢ່ຽວເປັນເລືອດດ້ວຍຕາເປົ່າ ໃຫ້ຄິດຫາພະຍາດອື່ນໆເຊັ່ນ: Nephritic Syndrome.

6. NSແມ່ນບໍ່ຄ່ອຍພົບໃນເດັກ <12ປີ ແລະ >12ປີ, ຖ້າພົບໃນກຸ່ມອາຍຸເຫຼົ່ານີ້ ໃຫ້ຄິດເຖິງພະຍາດອື່ນໆ.

VII. ການປິ່ນປົວ:

1. ເອົາເຂົ້ານອນໂຮງໝໍເມື່ອມີອາການໃນຄັ້ງທຳອິດ.

2. ປິ່ນປົວຕາມອາການ:

2.1. ປະເມີນ ແລະ ປິ່ນປົວພາວະທີ່ສົ່ງໃສ່ເສັ້ນເລືອດດຳອຸດຕັນ: ບວມພາກສ່ວນປາຍແບບບໍ່ສົມສ່ວນ, ຫາຍໃຈຊຸດໂຊມ, ຢ່ຽວໜ້ອຍ, ເຫັນຢ່ຽວເປັນເລືອດດ້ວຍຕາເປົ່າ, ມີອາການທາງລະບົບປະສາດ.

2.2. ປະເມີນ ແລະ ປິ່ນປົວພາວະທີ່ສົ່ງໃສ່ມີການຕິດເຊື້ອ: ຈຸລັງເນື້ອເຍື່ອກ້ອງຜິວໜັງອັກເສບ (cellulitis), ເຍື່ອຫຸ້ມທ້ອງອັກເສບ, ຊຶມເຊື້ອເລືອດ.

2.3. ປະຄັບປະຄອງ ຫຼື ຮັກສາບໍລິມາດໃນເສັ້ນເລືອດ ຫຼື ອາການບວມຮ້າຍແຮງ: ໃນກໍລະນີທີ່ຮ້າຍແຮງອາດມີຄວາມຈຳເປັນທີ່ຈະໃຫ້ການປິ່ນປົວດ້ວຍ 20% albumin (1 g/kg/ມື້) ຮ່ວມກັບ furosemide (1 mg/kg).

2.4. ການຄຸ້ມຄອງອາການບວມ: ຫຼີກລ້ຽງການໄດ້ຮັບນ້ຳເກີນ, ຈຳກັດເກືອໃນລະດັບປານກາງ(<2 gm /ມື້), ໃຊ້ຢາໄລ່ຢ່ຽວຢ່າງສົມເຫດສົມຜົນ(hydrochlorothiazide, furosemide, spironolactone).

2.5. ກວດຢ່ຽວທຸກໆມື້ດ້ວຍແຜ່ນຈຸ່ມຢ່ຽວ(urine dipstick).

3. ປິ່ນປົວການຊົມເຊື່ອຕ່າງໆກ່ອນເລີ່ມຕົ້ນໃຫ້ຢາຄໍຕິໂຄສະຕີຣອຍ:

- 3.1. ແຂ້ວແມງ.
- 3.2. Strongyloides stercoralis.
- 3.3. TB.

4. ໃຫ້ Prednisolone ໜຶ່ງຄັ້ງຕໍ່ມື້(ກິນຫຼັງອາຫານຕອນເຊົ້າທັນທີ)ໃນກໍລະນີ SSNS:

ການຈັດປະເພດ	ການປິ່ນປົວ
<p>ການປິ່ນປົວ SSNS ຂັ້ນເລີ່ມຕົ້ນ</p>	<p>60 mg/m²/ມື້ ຫຼື 2mg/kg/ມື້ (ສູງສຸດ 60 mg/ມື້), ໜຶ່ງຄັ້ງຕໍ່ມື້, ກິນທຸກໆມື້: 4–6 ອາທິດ.</p>
	<p>ຈາກນັ້ນ 40mg/m²/ມື້ ຫຼື 1,5mg/kg/ມື້(ສູງສຸດ 40 mg/ມື້), ບາມື້ກິນ, ແລະ ສືບຕໍ່ພາຍໃນ 2–5 ເດືອນ ຮ່ວມກັບການລົດລະດັບຢາລົງ.</p>
	<p>ໄລຍະເວລາປິ່ນປົວທັງໝົດ: ຢ່າງໜ້ອຍ 12 ອາທິດ.</p>
<p>Relapsing SSNS:</p>	
<p>Infrequent relapsing</p>	<p>60 mg/m²/ມື້ ຫຼື 2mg/kg/ມື້ (ສູງສຸດ 60 mg/ມື້), ໜຶ່ງຄັ້ງຕໍ່ມື້ ຈົນກວ່າບໍ່ມີໂປຼຕິນອອກໃນນ້ຳຢຽວຢ່າງໜ້ອຍ3ມື້ລຽນຕິດ.</p>
	<p>ຈາກນັ້ນ 40mg/m²/ມື້ ຫຼື 1,5mg/kg/ມື້, ບາມື້ກິນ ຢ່າງໜ້ອຍ 4ອາທິດ ຈາກນັ້ນລົດລະດັບຢາລົງ.</p>
<p>FRNS/SDNS</p>	<p>60 mg/m²/ມື້ ຫຼື 2mg/kg/ມື້ (ສູງສຸດ 60 mg/ມື້), ໜຶ່ງຄັ້ງຕໍ່ມື້ ຈົນກວ່າບໍ່ມີໂປຼຕິນອອກໃນນ້ຳຢຽວຢ່າງໜ້ອຍ3ມື້ລຽນຕິດ.</p>
	<p>ຈາກນັ້ນ 40mg/m²/ມື້ ຫຼື 1,5mg/kg/ມື້, ບາມື້ກິນ ຢ່າງໜ້ອຍ3ເດືອນ.</p>
	<p>SDNS ທີ່ໄດ້ຮັບຢາແບບບາມື້ແຕ່ບໍ່ໄດ້ຜິນແມ່ນໃຫ້ Prednisolone ແບບບາມື້ໃນຂະໜາດທີ່ຕໍ່າສຸດເພື່ອເພື່ອປະດັບປະຄອງໃຫ້ອາການສະຫງົບລົງໂດຍທີ່ບໍ່ມີກຳມະຜົນສຳຮອງທີ່ຮ້າຍແຮງ.</p>

	<p>ໃນໄລຍະທີ່ກຳລັງມີການຕິດເຊື້ອຂອງລະບົບຫາຍໃຈພາກສ່ວນເທິງ ແລະ ການຕິດເຊື້ອອື່ນໆ ແມ່ນໃຫ້ prednisone ທຸກໆມື້ເພື່ອຫຼຸດຜ່ອນປັດໃຈສ່ຽງທີ່ຈະເປັນກັບຄືນ ເຖິງແມ່ນວ່າທີ່ຜ່ານມາຈະໄດ້ຮັບແບບບາມີ້ແລ້ວກໍຕາມ.</p>
--	--

5. ການໃຊ້ຢາໃນກຸ່ມທີ່ບໍ່ແມ່ນຄໍຕິໂຄສະຕີຣອຍ(Corticosteroid sparing agents): ໃຫ້ໃນກໍລະນີ FRNS ແລະ SDNS ທີ່ມີກຳມະຜົນສຳຮອງຈາກຢາສະຕີຣອຍ.

5.1. Alkylating agents:

- Cyclophosphamide: 2 mg/kg/ມື້, 8-12 ອາທິດ (ຂະໜາດຢາສະສົມສູງສຸດ 168 mg/kg).
- ຈະບໍ່ໃຫ້ Cyclophosphamide ຈົນກວ່າເດັກຈະມີອາການສະຫງົບລົງຈາກການໄດ້ຮັບຢາຄໍຕິໂຄສະຕີຣອຍ.
- Chlorambucil: 0.1 - 0.2 mg/kg/ມື້, 8 ອາທິດ(ຂະໜາດຢາສະສົມສູງສຸດ 11.2 mg/kg) ຊຶ່ງເປັນອີກທາງເລືອກໜຶ່ງທີ່ສາມາດໃຫ້ໄດ້ນອກຈາກCyclophosphamide.
- ການໃຫ້ຢາໃນກຸ່ມ Alkylating ເປັນຮອບທີສອງແມ່ນບໍ່ແນະນຳ.

5.2. Calcineurin inhibitors(CNIs):

- Cyclosporine: 4 - 5 mg/kg/ມື້, 2ເທື່ອ/ມື້
- Tacrolimus: 0.1 mg/kg/ມື້, 2ເທື່ອ/ມື້ ແທນ Cyclosporine ເມື່ອເຫັນວ່າມີກຳມະຜົນສຳຮອງຈາກຢາທີ່ບໍ່ສາມາດຍອມຮັບໄດ້.
- ໃຫ້ຢາໃນກຸ່ມ CNIs ຢ່າງໜ້ອຍ 12ເດືອນ ເນື່ອງຈາກເດັກສ່ວນໃຫຍ່ຈະມີອາການກັບຄືນຫຼັງຈາກຢຸດຢາ.

6. ການປິ່ນປົວສຳຫຼັບ SRNS:

6.1. CNIs:

- Cyclosporine: 4 - 5 mg/kg/ມື້, 2ເທື່ອ/ມື້.
- Tacrolimus: 0.1 mg/kg/ມື້, 2ເທື່ອ/ມື້.
- ໃຫ້ 1 - 2ປີ.

6.2. ຢາປິ່ນປົວຄວາມດັນເລືອດສູງ(Angiotensin-converting enzyme inhibitor(ACEI)):

enalapril: 0.2 - 0.6 mg/kg/ມື້.

7. ການຕິດເຊື້ອ(ເຍື່ອຫຸ້ມທ້ອງອັກເສບ, ອັກເສບປອດ ຫຼື ຈຸລັງເນື້ອເຍື່ອກ້ອງຜິວໜັງອັກເສບ (cellulitis):

- Cefotaxime ຫຼື Ceftriaxone ສໍາຫຼັບເຊື້ອ *Streptococcus pneumonia*.
- Cloxacillin ແລະ Ceftriaxone ສໍາຫຼັບເຊື້ອ *Staphylococcus aureus*.

8. ໃຫ້ສຸຂະສິກສາຄອບຄົວກ່ອນອອກໂຮງໝໍ:

- 8.1. ກິນຢາຕາມຄໍາແນະນໍາຂອງແພດ.
- 8.2. ຖ້າເດັກມີການຕິດເຊື້ອ ກໍ່ເປັນການເພີ່ມປັດໃຈສ່ຽງຂອງການເປັນກັບຄືນ.
- 8.3. ຕ້ອງມາພົບແພດຖ້າມີບວມເພີ່ມຂຶ້ນ ຫຼື ມີໂປຼຕິນອອກໃນນ້ຳຍ່ຽວເພີ່ມຂຶ້ນ(ຖ້າເປັນໄປໄດ້ ສາມາດຕິດຕາມນ້ຳຍ່ຽວຢູ່ບ້ານໂດຍໃຊ້ແຜ່ນຈຸ່ມຍ່ຽວ).

ເອກະສານອ້າງອີງ

1. Kidney Disease Improving Global Outcome(KDIGO) guidelines 2012.
2. www.uptodate.com.
3. Nelson textbook; 19ed.
4. Souvanny Visanouyothin. ພະຍາດໄຂ່ຫຼັງທີ່ພົບເລື້ອຍໃນເດັກ. Nephrotic syndrome, 2557: 131-144.



Nephrotic Syndrome(NS)

I. Definition:

1. Heavy Proteinuria (≥ 40 mg/m²/hr (≥ 960 mg/m²/day), Spot urine protein/creatinine > 2 , Dipstick 3⁺ to 4⁺.
2. Hypoalbuminaemia (≤ 2.5 g/dL).
3. Oedema.
4. Hypercholesterolemia.

Note:

It is classically characterized by four clinical features above, but the first two are used diagnostically because the last two may not be seen in all patients.

II. Nomenclature on Nephrotic syndrome:

2. Remission of NS:

- Urine protein dipstick negative or trace for 3 consecutive days.
- Resolution of edema.

3. Relapse of NS:

- Recurrence of severe proteinuria on 3 successive days.
- Often with a recurrence of edema.

5. Steroid-sensitive NS (SSNS):

- Remission in response to corticosteroid treatment alone.

4. Steroid-resistant NS(SRNS):

- Fail in remission after 4 weeks of corticosteroid treatment.

8. Steroid-dependent NS(SDNS):

- Respond to initial steroid treatment by developing complete remission.
- Relapse either while still receiving steroids, or within 2 weeks of discontinuation of treatment following a steroid taper.

6. Frequently relapsing NS(FRNS):

- ≥ 2 episodes within 6months after initial therapy.
- ≥ 4 episodes in any 12-month period.

7. Infrequently relapsing NS(IFRNS):

- 1 episode in 6months or 1-3 episodes in any 12months.

III. Classification and etiology of Nephrotic Syndrome:

4. Idiopathic NS:

- The most common form of childhood NS.
- $> 90\%$ of cases between 1 and 10 years of age and 50% after 10 years of age.
- Subdivided based on histologic finding:
 - Minimal change NS($>90\%$) response to steroid therapy.
 - Focal segmental glomerulosclerosis (FSGS).
 - Mesangial proliferative glomerulonephritis(MSPGN).
 - Membranoproliferative glomerulonephritis(MPGN).
 - Membranous Nephropathy.

5. Secondary NS:

- Infections: Hepatitis B/C, HIV, Malaria, Syphilis, Toxoplasmosis.
- Systemic/autoimmune disease: Systemic Lupus Erythematosus, Henoch-Schönlein purpura, IgA nephropathy.
- Drugs: Penocillamine, Gold, NSAID, Pamidronate, Interferon, Mercury, Heroin, Lithium.
- Malignancy: Lymphoma, Leukemia.

6. Congenital NS(0 – 3months of age) and Infantile NS(3months-1year of age).

IV. Clinical approach:

1. **Clinical history:** primary, secondary (systemic diseases), drugs and family history.

2. Physical examination:

- 2.1. Periorbital edema, ascites, peripheral edema.
- 2.2. Hypertension: more often in FSGS and MPGN (approximately 50%).

- 2.3. Signs of a decreased effective circulatory volume: tachycardia, peripheral vasoconstriction, oliguria, decreased glomerular filtration rate(GFR), and elevation of plasma renin, aldosterone, and norepinephrine.

V. Laboratory evaluation:

1. Complete blood count (CBC).
2. Hypoalbuminemia.
3. Hypercholesterolemia/Hyperlipidemia.
4. Assessment of renal function: BUN, Creatinine (mild azotemia).
5. Urinalysis: Proteinuria (3⁺ - 4⁺), Microscopic hematuria (gross hematuria: unusual).
6. Electrolytes.
7. Serologic evaluation:
 1. Low C3: SLE, MPGN, PSGN.
 2. Low C4: SLE.
 3. ANA.
 4. Hepatitis B surface antigen and hepatitis B core antibody, hepatitis C antibody, and HIV antibody.
8. Kidney biopsy: is not performed unless there is no response to treatment.

VI. Differential Diagnosis for Generalised Oedema:

1. Congestive Cardiac Failure.
2. Liver Disease.
3. Protein Losing Enteropathy.
4. Oedema in malnutrition.
5. If macroscopic haematuria is present think of another diagnosis such as Nephritic Syndrome.
6. Nephrotic Syndrome is uncommon in children <1 year old and >12 year old children; think about other diagnoses.

VII. Treatment:

1. Admit to hospital on first presentation.

2. Supportive therapy:

- 2.1. Identification and treatment of suspected thrombosis: asymmetric swelling in extremity, respiratory distress, oliguria, gross hematuria, neurologic symptoms.
- 2.2. Identification and treatment of suspected infection: cellulitis, peritonitis, sepsis.
- 2.3. Maintenance or restoration of intravascular volume or severe edema: 20% albumin (1 g/kg/day) with furosemide (1 mg/kg) may be needed in severe cases.
- 2.4. Management of edema: avoidance of excessive fluid intake, moderate restriction of dietary salt (<2 gm sodium/day), judicious use of diuretics (hydrochlorothiazide, furosemide, spironolactone).
- 2.5. Daily urine dipstick.

7. Treat infection before starting corticosteroid:

- 7.1. Dental carries.
- 7.2. Strongyloides stercoralis.
- 7.3. TB.

4 Prednisolone once daily (morning) for SSNS:

Classification	Treatment
Initial episode of SSNS	60 mg/m ² /day or 2mg/kg/day(max 60 mg/day) as a single daily dose for 4–6 weeks.
	Then 40 mg/m ² /day or 1.5mg/kg(max 40 mg/day) on alternate-day as a single daily dose and continued for 2–5 months with tapering of the dose.
	Total therapy for at least 12 weeks.
Relapsing SSNS:	
Infrequent relapse	60 mg/m ² /day or 2mg/kg/day (max 60 mg/day) as a single daily dose until the child has been in complete remission for at least 3 days.

	Then 40 mg/m ² /day or 1.5mg/kg as alternate-day dosing for at least 4 weeks, then tapered.
Frequently relapsing (FR) and Steroid-dependent(SD)	Daily prednisone until the child has been in remission for at least 3 days
	Then alternate day prednisone for at least 3 months.
	<ul style="list-style-type: none"> - Prednisolone be given on alternate-days in the lowest dose to maintain remission without major adverse effects in children with SD SSNS where alternate-day prednisolone is not effective. - Daily prednisolone be given during episodes of upper respiratory tract and other infections to reduce the risk for relapse in children with FR and SD SSNS already on alternate-day prednisolone.

5. Corticosteroid-sparing agents for FR and SD SSNS: corticosteroid-sparing agents be prescribed for children with FR SSNS and SD SSNS, who develop steroid-related adverse effects.

– **Alkylating agents:**

- **Cyclophosphamide:** 2 mg/kg/day for 8-12 weeks (maximum cumulative dose 168 mg/kg). Cyclophosphamide not be started until the child has achieved remission with corticosteroids.
- **Chlorambucil:** 0.1 - 0.2 mg/kg/day for 8 weeks (maximum cumulative dose 11.2 mg/kg) as an alternate to cyclophosphamide.
- **Second courses of alkylating agents not be given.**

– **Calcineurin inhibitors(CNIs):**

- Cyclosporine: 4 - 5 mg/kg/day in 2 divided doses.
- Tacrolimus: 0.1 mg/kg/day in 2 divided doses be used instead of cyclosporine when the cosmetic side-effect of cyclosporine are unacceptable.
- CNIs be given for at least 12months, as most children will relapse when CNIs are stopped.

6. Treatment for SRNS:

6.1. Calcineurin inhibitors(CNI):

- Cyclosporine: 4 - 5 mg/kg/day in 2 divided doses.
- Tacrolimus: 0.1 mg/kg/day in 2 divided doses.
- CNIs be given for 1 - 2 years.

6.2. ACEI (enalapril): 0.2 - 0.6 mg/kg/day.

7. Infections (peritonitis, pneumonia or cellulitis): cefotaxime or ceftriaxone for *Streptococcus pneumoniae*/cloxacillin and ceftriaxone for *Staphylococcus aureus*.

8. On discharge FAMILY EDUCATION:

- 8.1. Take medicine as directed by your doctor
- 8.2. If child has an infection they have increased risk of relapse of Nephrotic Syndrome.
- 8.3. Must represent to the doctor if oedema or increased protein in urine. (where possible family can monitor for the urine at home by dipstick).

References:

1. KDIGO Guidelines 2012
2. www.uptodate.com
3. Nelson textbook; 19ed
4. Souvanny Visanouyothin. Common pediatric kidney diseases. Nephrotic syndrome, 2557: 131-144.

ຂຽນ ແລະ ຮຽບຮຽງໂດຍ:

ດຣ. ວັນນິດາ ນາມວິງສາ: ຊ່ຽວຊານພະຍາດພູມແພ້, ພະແນກເດັກນ້ອຍ, ໂຮງໝໍເຊດຖາທິຣາດ.

ກວດແກ້ໂດຍ:

Prof. Park Yong Hoon: Department of Pediatrics, Yeungnam University Daegu, Republic of Korea.

ຕັດແກ້ຄັ້ງວັນທີ 20/5/2018

