

بررسی نمای بالینی سندرم نفروتیک ایدیوپاتیک در کودکان مراجعه کننده به مرکز فوق تخصصی نفرولوژی کودکان کرمانشاه بین سال‌های ۱۳۸۰ تا ۱۳۹۰

سیدابوالحسن سیدزاده*^۱، احسان علیمحمدی^۲، اکرم سلیمانی^۳

تاریخ دریافت 1392/07/15 تاریخ پذیرش 1392/09/27

چکیده

پیش زمینه و هدف: سندرم نفروتیک یکی از بیماری‌های قابل توجه دوران کودکی می‌باشد. گرچه مکانیسم پاتوفیزیولوژی آن روشن نیست. اکثر بیماران سیر بالینی خوش خیم داشته و به خوبی به استروئیدها پاسخ می‌دهند.

در این مطالعه به طور گذشته نگر سیما و سیر بالینی ۱۰۴ کودک مبتلا به سندرم نفروتیک ایدیوپاتیک از سال ۱۳۸۰ تا ۱۳۹۰ بررسی شد.

روش بررسی: داده‌های موجود در پرونده پزشکی ۱۰۴ کودک مبتلا به سندرم نفروتیک ایدیوپاتیک شامل سن شروع بیماری -جنس -پاسخ به استروئید- نتایج بیوپسی کلیه-شیوع نارسایی مزمن کلیه و داروهای مکمل جمع‌آوری شدند. بیماران حداقل شش ماه تحت پیگیری قرار داشتند. که حداقل به مدت شش ماه پی گیری شده بودند، بررسی گردید.

یافته‌ها: طیف سنی بیماران در زمان مراجعه بین ۱ تا ۱۶ سال قرار داشت. میانگین سنی ۵/۵۷ سال با انحراف معیار ۳/۹ بود. ۶۳ مورد (۶۰/۵ درصد) را پسرها و ۴۱ مورد (۳۹/۵ درصد) را دخترها تشکیل دادند. ۲۶ مورد مقاوم به استروئید و ۷۸ مورد پاسخ دهنده به استروئید بودند که از بین آن‌ها ۳۹ مورد وابسته به استروئید / عود مکرر بودند. ۱۹ نفر تحت بیوپسی قرار گرفتند که نتیجه آن به شرح زیر بود: بیماری با تغییرات اندک ۹ مورد، گلمرولواسکلروز قطع‌های ناحیه‌ای پنج مورد، پرولیفراسیون مزانژیالی ۲ مورد و دو مورد سایر موارد ۳ مورد از بیماران (۲/۹ درصد) دچار نارسایی پایدار کلیه شده بودند.

نتیجه گیری: اکثر کودکان مبتلا به سندرم نفروتیک ایدیوپاتیک با درمان اولیه استروئید بهبودی پیدا می‌کنند، عود در آن‌ها شایع بوده و تعداد قابل ملاحظه‌ای از آن‌ها وابسته به استروئید یا با عودهای مکرر خواهند بود. پی گیری طولانی مدت کودکان با سندرم نفروتیک اولیه لازم می‌باشد.

کلمات کلیدی: سندرم نفروتیک، حساس به استروئید، مقاوم به استروئید

مجله پزشکی ارومیه، دوره بیست و چهارم، شماره یازدهم، ص ۹۳۲-۹۲۷، بهمن ۱۳۹۲

آدرس مکاتبه: کرمانشاه بیمارستان امام رضا(علیه‌السلام)، تلفن: ۰۸۲۱۴۲۷۶۳۱۰

Email: asayedzadeh@kums.ac.ir

مقدمه

ادم و هایپرلیپیدمی.
بیشتر موارد سندروم نفروتیک (۹۰ درصد) از نوع ایدیوپاتیک می‌باشند. علل سندروم نفروتیک ایدیوپاتیک شامل بیماری با تغییرات اندک (MCD) (۸۵ درصد) پرولیفراسیون مزانژیالی (MP) (۵ درصد) گلمرولواسکلروز قطع‌های ناحیه‌ای (FSGN) (۱۰ درصد) هستند. ۱۰ درصد باقیمانده دارای سندروم نفروتیک ایدیوپاتیک ثانویه به بیماری‌های گلمرولی یا بیماری‌های سیستمیک هستند (۱).

سندرم نفروتیک شایع‌ترین بیماری مزمن گلمرولی در کودکان است (۱) سندرم نفروتیک عمدتاً یک اختلال در طب اطفال است که در اطفال پانزده برابر شایع‌تر از بزرگسالان می‌باشد. میزان بروز برابر است با ۷-۲ مورد در هر ۱۰۰۰۰۰ کودک در سال. (۲) اکثریت اطفال مبتلا دارای بیماری با تغییرات اندک پاسخ دهنده به استروئید هستند. مشخصات سندروم نفروتیک عبارتند از پروتئین‌آوری در حد بالا (بیشتر از 40mg/hr/m^2) هیپوآلبومینمی (آلبومین کمتر از $2/\text{dl}$)

^۱ مرکز تحقیقات ارولوژی و نفرولوژی، دانشگاه علوم پزشکی کرمانشاه (نویسنده مسئول)

^۲ مرکز تحقیقات ارولوژی و نفرولوژی، دانشگاه علوم پزشکی کرمانشاه

^۳ مرکز تحقیقات ارولوژی و نفرولوژی، دانشگاه علوم پزشکی کرمانشاه

سندرم نفروتیک پاسخ دهنده به استروئید و وابسته به آن به صورت ۲ بار متوالی عود سندرم نفروتیک ایدیوپاتیک پس از کاهش یا ۱۴ روز پس از قطع استروئید یا عود سندرم نفروتیک در سه ماه اول پس از پاسخ به درمان اولیه تعریف گردید. سپس با مراجعه به پرونده بیماران که شامل تمامی اطلاعات درمانی و دموگرافیک می‌باشد اطلاعات لازم استخراج می‌گردد. تمامی بیمارانی که در طی سال‌های ۱۳۸۰ تا ۱۳۹۰ با تشخیص سندرم نفروتیک ایدیوپاتیک به درمانگاه نفروژنی کودکان مراجعه نموده‌اند و دارای پرونده کامل می‌باشند که تعداد آن‌ها ۱۰۴ نفر بوده در مطالعه وارد گردیدند.

یافته‌ها

پرونده بالینی ۱۰۴ کودک مبتلا به سندرم نفروتیک مورد بررسی قرار گرفت. طیف سنی بیماران در زمان مراجعه بین ۱ تا ۱۶ سال قرار داشت. میانگین سنی ۵/۵۷ سال با انحراف معیار ۳/۹۰ بود.

۶۳ مورد (۶۰/۵ درصد) را پسرها و ۴۱ مورد (۳۹/۵ درصد) را دخترها تشکیل دادند. ۲۶ مورد مقاوم به استروئید و ۷۸ مورد پاسخ دهنده به استروئید که از بین آن‌ها ۳۹ مورد وابسته به استروئید / عود مکرر بودند. از ۲۶ بیمار مقاوم به درمان ۷ بیمار رضایت به انجام بیوپسی ندادند.

نتیجه هیستوپاتولوژیک در ۱۹ بیماری که تحت بیوپسی قرار گرفتند به شرح زیر بود:

بیماری با تغییرات اندک (MCD) ۹ مورد، FSGN ۵ مورد، MP ۲ مورد و دو مورد سایر موارد ۳ مورد از بیماران (۲۰/۹٪) دچار نارسایی پایدار کلیه شده‌اند.

پردنیزولون به مدت چهار هفته به تمام بیماران داده شد. لوامیزول به ۶۵ مورد (۶۲/۵ درصد) از بیماران داده شد. سیکلوسپورین به ۱۱ مورد (۹/۶ درصد) سیکلوفسفاماید به ۲۴ مورد (۲۱/۱ درصد) و مایکوفنلات مفتیل به سه مورد (۲/۶ درصد) داده شد.

شرح عوارض درمان دارویی در بیماران به ترتیب زیر بود: ۶ مورد (۵/۷ درصد) دچار کاتاراکت شش مورد (۵/۷ درصد) دچار چهره‌ی کوشینگوئید و دو مورد (۱/۹۲ درصد) دچار فشار خون پایدار شدند.

به دنبال مصرف سیکلوفسفاماید یک مورد (۰/۹۶ درصد) دچار افزایش آنزیم‌های کبدی و دو مورد (۱/۹۲ درصد) دچار لکوپنی شدند.

سندرم نفروتیک ممکن است اولیه (شامل بیماری با تغییرات اندک و گلوامرولوسکلروز قطعه‌ی ناحیه‌ای) یا ثانویه به یک بیماری سیستمیک مثل لوپوس اریتماتوس باشد.

با توجه به اینکه سندرم نفروتیک یکی از شایع‌ترین بیماری‌های مزمن کلیوی در کودکان می‌باشد و مطالعه‌ی جامعی در مورد سیمای بیماری، سیر آن و نحوه پاسخ به درمان در بیماران مختلف مبتلا به سندرم نفروتیک ایدیوپاتیک در کرمانشاه وجود ندارد و از طرفی در صورت استفاده از تجربیات گذشته در مورد مدیریت بیماران، سیر بیماری و نحوه درمان می‌توان در آینده به بیماران کمک بیشتری نمود برآنیم تا در این تحقیق با بررسی پرونده حدود ۱۰۰ بیمار مبتلا به سندرم نفروتیک ایدیوپاتیک و استخراج اطلاعات لازم بتوانیم به طور مناسبی یافته‌های تجربیات گذشته را برای کمک به مدیریت بهتر بیماران در آینده در اختیار سیستم آموزش و درمان قرار دهیم.

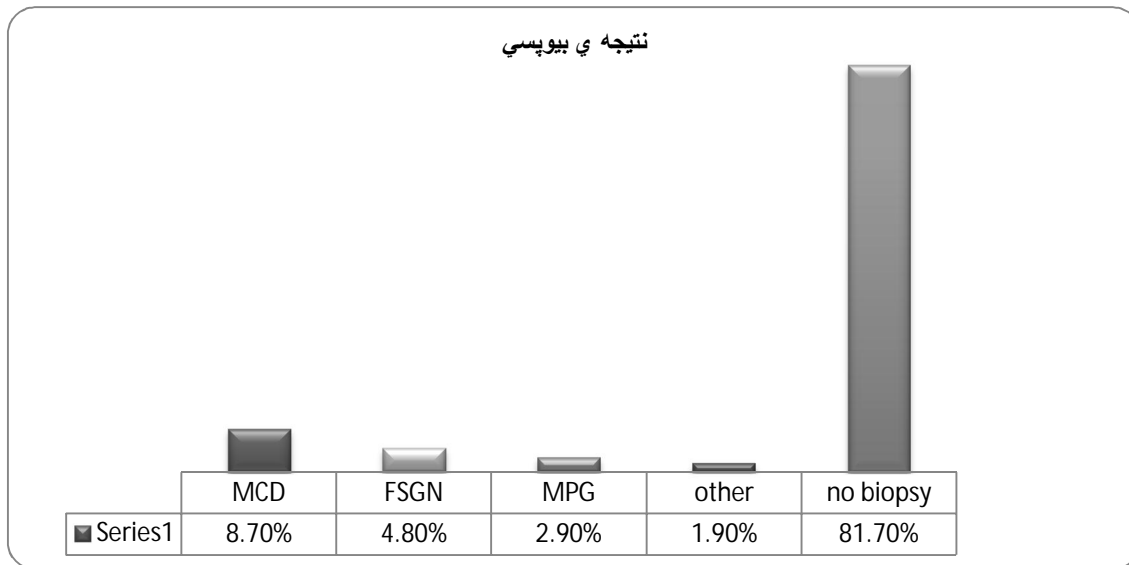
مواد و روش‌ها

کلیه بیمارانی که براساس تعریف: پروتئین‌آوری در حد بالا (بیشتر از 40 mg/hr/m^2) هیپوآلبومینمی (آلبومین کمتر از $2/\text{dl}$) ادم و هایپرلیپیدمی (مبتلا به سندرم نفروتیک ایدیوپاتیک بودند تحت درمان با ۶۰ میلی‌گرم /مترمربع پردنیزولون خوراکی روزانه قرار گرفتند و درمان روزانه تا چهار هفته و سپس درمان یک روز در میان تا ۳ تا ۶ ماه با کاهش تدریجی دوز ادامه پیدا کرد. بیماران مقاوم به درمان - عدم بهبود پروتئین‌آوری پس از ۴ هفته درمان روزانه با 60 mg/m^2 تحت نمونه‌برداری کلیه قرار گرفته و بر اساس یافته‌های پاتولوژیک تحت درمان مناسب قرار گرفتند.

بیماران وابسته به استروئید و با عود مکرر نیز تحت درمان با انتخاب‌های بعدی درمانی شامل لوامیزول $2/\text{kg}$ یک روز در میان و سیکلوفسفاماید 3mg/kg - ۲ روزانه تا ۳-۲ ماه سیکلوسپورین 3mg/kg - ۵ روزانه میکوفنلات مفتیل 600 mg/m^2 هر ۱۲ ساعت قرار گرفتند.

عودها در بیماران مبتلا به عود مکرر / وابسته به استروئید با دوز روزانه 40mg/m^2 - 45mg/m^2 پردنیزولون تا رفع کامل پروتئینوری درمان شدند. اختلال پایدار عملکرد کلیه به صورت کاهش غیرقابل برگشت فیلتراسیون گلوامرولی (GFR) به کمتر از $70 \text{ mL/Min/1.73m}^2$ براساس فرمول شوارتز تعریف گردید.

عود مکرر به صورت دو یا تعداد بیشتر عود سندرم نفروتیک در شش ماه اول بعد از پاسخ به درمان یا ۴ عود یا تعداد بیشتر در هر ۱۲ ماه تعریف گردید.



نمودار شماره (۱): نتیجه ی پاتولوژی در بیمارانی که تحت بیوپسی کلیه قرار گرفتند.

بحث

در مطالعه ی حاضر از ۱۰۴ کودک مورد مطالعه ۷۸ مورد به درمان با استروئید پاسخ دادند. شایع ترین پاتولوژی در بیماران مقاوم به درمان MCD بود.

در یک بررسی از ۲۳۱ کودک با سندرم نفروتیک (۸۷ درصد) حساس به استروئید و (۱۳ درصد) مقاوم به استروئید بودند. در بیماران با سندرم نفروتیک حساس به استروئید (۳۸/۸ درصد) عودکننده نبودند و (۳۴/۸ درصد) بسیار عودکننده بودند و (۲۶/۴ درصد) عودکننده مکرر بودند. در بین آنهایی که مقاوم به استروئید بودند (۳۷/۵ درصد) گلمرولواسکلروز قطعه ای ناحیه ای با میزان مرگ و میر (۴۴ درصد) همراه بود (۳).

در تحقیقی دیگر آنالیز ۲۸ بیمار در نیجریه از سال ۱۹۹۹ تا ۲۰۰۴ با تشخیص سندرم نفروتیک نتایج زیر بدست آمد:

۱۴ دختر و ۱۴ پسر مورد بررسی قرار گرفتند. پیک سنی ۱ تا ۴ سال بود. ۲۰ کودک (۷۱/۴ درصد) سندرم نفروتیک ایدیوپاتیک داشتند.

۴ نفر نارسایی مزمن کلیوی داشتند و ۱ مورد بیماری سلول داسی شکل داشت. ۲ نفر مبتلا به ایدز بودند و ۱ مورد مبتلا به سل ریوی بود.

انمی در ۱۳ مورد یافت شد. درحالی که ۱۷ نفر مبتلا به پلاسمودیوم فالسی پرم بودند. بیوپسی کلیه در ۴ مورد انجام گرفت که ۱ نفر بیماری با تغییرات اندک داشت. ۲ نفر گلمرولواسکلروز قطعه ای ناحیه ای داشتند و نتیجه ای غیرقطعی در ۱ نفر یافت شد.

پرنیزولون خوراکی در سندرم نفروتیک ایدیوپاتیک بکار برده شد. بعد از یک ماه درمان ۱۶ نفر از ۲۰ نفر به درمان پاسخ دادند که ۱۲ نفر از آنها (۷۵ درصد) زیر ۵ سال بودند. سندرم نفروتیک در ۱۵ تا ۱۶ مورد از بیماران حساس به استروئید عود کرد. سیکلوفسفاماید به چهار مورد ولوامیزول به یک مورد داده شد. چهار مورد (۱۴/۳ درصد) مردند که همه سندرم نفروتیک ثانویه بودند (۴).

در تحقیقی دیگر در یک دوره سه ساله در نیوزیلند میزان بروز سندرم نفروتیک ۱/۹ کودک در هر ۱۰۰۰۰۰ کودک زیر ۱۵ سال بود. تفاوت قابل توجهی بین گروه های نژادی در سندرم نفروتیک ایدیوپاتیک وجود نداشت. تقریباً (۸۰/۴ درصد) حساس به استروئید بودند با متوسط زمان پاسخ دهی ۸/۴ روز و متوسط زمان عود ۱۲/۱±۱۵ هفته. میزان بروز و پیامد کودکان با سندرم نفروتیک ایدیوپاتیک مطابق با مطالعات خارج از کشور بود (۵).

در یک مطالعه دیگر در ایران ۴۴ کودک مبتلا به سندرم نفروتیک ایدیوپاتیک شامل ۲۹ پسر و ۱۵ دختر در بین سال های ۲۰۰۷-۲۰۰۰ مورد بررسی قرار گرفتند که نتایج زیر به دست آمد:

ادم صورت در ۴۲ مورد (۹۵ درصد) همآچوری میکروسکوپیکی در ۱۰ مورد (۲۳ درصد) همآچوری واضح در دو مورد (۴/۵ درصد) و فشار خون در پنج مورد (۱۱/۲ درصد) دیده شد. نتایج بیوپسی انجام شده از قرار زیر بود: (۴۱ درصد) موارد گلمرولواسکلروز قطعه ای ناحیه ای (۱۸ درصد) بیماری با تغییرات اندک (۵/۸) موارد گلمرولونفریت ممبرانو پرولیفراتیو و (۱۷/۵ درصد) پرولیفراسیون

در مطالعه‌ای دیگر از بین ۱۰۳ بیمار مبتلا به سندرم نفروتیک که به مرکز فوق مراجعه نمودند، ۷۷ بیمار با تشخیص INS، از نظر مشخصات دموگرافیک، نحوه پاسخ به درمان، میزان عود، هیستوپاتولوژی و سرانجام بیماری مورد بررسی قرار گرفتند. همچنین بیماران با عود مکرر یا وابسته با استروئید نیز در صورتی که نیاز به داروهای سایتو توکسیک داشتند، نمونه برداری شدند. سندرم نفروتیک ایدیوپاتیک ۷۴/۷ درصد (۷۷ از ۱۰۳ بیمار) کل بیماران را تشکیل می‌دهد که متوسط سن آن‌ها هنگام شروع بیماری ۴/۶±۲/۷ سال و نسبت جنس مذکر به مؤنث ۲،۱ می‌باشد. ۷۶/۶ درصد از آن‌ها به درمان استاندارد با پردنیزولون پاسخ دادند و ۲۳،۴ درصد مقاوم به پردنیزولون بودند. فراوانی گروه سنی بالای ۸ سال و نیز سن متوسط شروع بیماری در گروه مقاوم به استروئید به طور معنی داری بیشتر از گروه حساس به استروئید بود ($p < 0.05$). در بیماران حساس به استروئید عود در ۵۸/۶ درصد و وابستگی به استروئید در ۲۰/۶ درصد بیماران مشاهده شد. در ۳۵ مورد که تحت بیوپسی کلیه قرار گرفتند گلومرولواسکلروز فوکل و سگمنتال و سندرم نفروتیک با تغییرات ناچیز به ترتیب بیشترین فراوانی را داشتند (۱۰).

همان‌گونه که مشاهده می‌گردد از نظر توزیع جنسی مطالعه حاضر با سایر مطالعاتی که در ایران انجام شده است (۶ و ۸-۱۰) و مطالعه مربوط به اندونزی (۷) تطابق دارد. این موضوع بیانگر تاثیر فاکتورهای ژناتی در توزیع جنسی بیماری است. در ضمن تعداد بیماران در مطالعات فوق بیش از سایر مطالعات بوده که می‌تواند در ارزیابی دقیق‌تر مؤثر باشد.

در بین بیماران مقاوم به استروئید که تحت بیوپسی کلیه قرار گرفتند شایع‌ترین یافته پاتولوژیک در مطالعه حاضر سندرم نفروتیک با تغییرات ناچیز بود در حالی که در مطالعه صفایی و مرتضوی (۱۰،۶) شایع‌ترین پاتولوژی در این دسته بیماران گلومرولواسکلروز فوکل و سگمنتال گزارش شده است. این تفاوت می‌تواند ناشی از زمان انجام بیوپسی (با گذشت زمان احتمال بروز تغییرات فوکل و سگمنتال بیشتر می‌شود)، مهارت و تجربه پاتولوژیست و نحوه نمونه‌گیری باشد (در نمونه‌های عمقی‌تر تغییرات فوکل و سگمنتال بیشتر مشاهده می‌گردد). در ضمن تعداد کم بیمارانی که تحت بیوپسی قرار گرفته‌اند و همچنین تعدادی از بیماران که حاضر به انجام بیوپسی نشده‌اند نیز در این تفاوت مؤثر است.

نتیجه گیری

اکثر کودکان مبتلا به سندرم نفروتیک ایدیوپاتیک با درمان اولیه استروئید رمیسیون پیدا می‌کنند، عود در آن‌ها شایع بوده و

مزانژیالی منتشر ۲۵ کودک (۶۶ درصد) حساس به استروئید ۹ مورد (۲۰/۵ درصد) مقاوم به استروئید و شش مورد (۱۳/۵ درصد) وابسته به استروئید بودند (۶) میزان مقاومت به استروئید در این مطالعه کمی پایین‌تر از مطالعه ما است (۲۵ درصد).

در مطالعه‌ای دیگر در اندونزی ۹۹ کودک مبتلا به سندرم نفروتیک که بین سال‌های ۲۰۰۱-۱۹۸۳ به بیمارستان سوموتوی اندونزی مراجعه کرده بودند مورد بررسی قرار گرفتند که نتایج زیر به دست آمده است:

۶۳ کودک دچار عود شدند که ۵۰ مورد از آن‌ها عود کننده غیر مکرر و ۱۳ نفر عود کننده مکرر بودند. ۳۶ مورد دیگر حداقل به مدت یک سال بعد از شروع درمان با استروئید عود نداشتند (۷) پرونده پزشکی ۷۴۵ کودک مبتلا به سندرم نفروتیک ایدیوپاتیک حساس به استروئید یا وابسته به استروئید مراجعه کننده به مرکز طبی کودکان در طی ۱۰ سال اخیر مورد ارزیابی قرار گرفت دامنه سن بیماران در زمان مراجعه از چهار ماه تا ۲۰ سال با میانگین ۴/۰۴±۳/۹۶ سال بود.

فراوانی بیماران پسر و دختر به ترتیب ۶۳/۱ درصد و ۳۶/۹ درصد بود. در آخرین نوبت ویزیت، از بین ۶۴۲ بیمار، ۳۷۰ نفر (۴۹/۷ درصد) در وضعیت رمیسیون، ۲۴۲ نفر (۳۲/۵ درصد) در وضعیت عود کننده و ۲۹ نفر دچار نارسایی مزمن کلیه بودند. در طی مدت پیگیری از بین ۴۶۸ نفر ۴۳ نفر اصلاً عود نداشتند در حالی که ۷۴ نفر دچار عود مکرر شدند.

در طول مدت پی‌گیری درمان کمکی به عنوان استروئید-sparing با لومیزول، سیکلوفسفامید و سیکلوسپورین به ترتیب برای ۲۳۱ نفر، ۱۴۸ نفر و ۸۸ نفر صورت گرفت. سایر عوامل سیتوتوکسیک شامل نیتروژن موستارد، ایموران و Cellcept به ترتیب برای دو، پنج و ۹ نفر تجویز شد (۸).

در مطالعه‌ای دیگر در ایران پرونده پزشکی تمام کودکان ۱ تا ۱۰ ساله با تشخیص سندرم نفروتیک ایدیوپاتیک و پاسخ اولیه به استروئید که حداقل ۷ سال مراجعه منظم درمانگاهی داشتند، از نظر سن شروع بیماری، جنس، تعداد عودها، گزارش آسیب شناسی و استفاده از سایر درمان‌های سرکوبگر ایمنی مورد ارزیابی قرار گرفت. نمونه برداری کلیه در ۴۶ مورد انجام شد که در ۷۶/۵ درصد بیماری با تغییرات اندک گزارش گردید. داروهای سیکلوفسفامید، کلرامبوسیل و سیکلوسپورین به ترتیب در ۱۸، ۴ و ۱ نفر از بیماران مورد استفاده قرار گرفته بودند. ۱۶ نفر از کودکان عود ۲ بار یا بیشتر در شش ماه اول و چهار عود یا بیشتر در سال اول بیماری داشتند که در گروه با عودهای مکرر قرار گرفتند و ۴۵ نفر در گروه بدون عودهای مکرر قرار گرفتند (۹).

تشکر و قدردانی

در پایان از تمامی عزیزانی که ما را در انجام این مطالعه یاری نمودند به خصوص جناب آقای بهزاد امینی آقای عرفان حیدری و آقای اسحاق شیرینی صمیمانه تقدیر و شکر می‌نماییم.

تعداد کمی از آنها برای همیشه در رمیسیون باقی می‌مانند. پی‌گیری طولانی مدت کودکان با سندرم نفروتیک اولیه لازم می‌باشد.

References:

- Beth A. Vogt and Ellis D. Avner. Nephrotic syndrome In: Nelson Textbook of Pediatrics. 18th ed. Philadelphia, PA: Saunders; 2007. P. 2190-4.
- Eddy AA, Symons JM. Nephrotic syndrome in childhood. *Lancet* 2003;362(9384):629-39.
- Ahmadzadeh A, Derakhshan A, Hakimzadeh M, Zolfigol A. Idiopathic Nephrotic Syndrome in Iranian Children. *Indian Pediatr* 2008;45(1):52-3.
- Anochie I, Eke F, Okpere A. Childhood nephrotic syndrome: change in pattern and response to steroids. *J Natl Med Assoc* 2006;98(12):1977-81.
- Wong W. Idiopathic nephrotic syndrome in New Zealand children, demographic, clinical features, initial management and outcome after twelve-month follow-up: Results of a three-year national surveillance study. *J Paediatr Child Health* 2007;43(5):337-41.
- Safaei A, Maleknejad S. Spectrum of childhood nephrotic syndrome in Iran: A single center study. *Indian J Nephrol* 2009;19(3):87-90.
- Noer MS. Predictors of relapse in steroid-sensitive nephrotic syndrome. *Southeast Asian J Trop Med Public Health* 2005;36(5):1313-20.
- Esfahani ST, Madani A, Moghtaderi M, Ataei NA, Mohseni P, Hajizadeh P, et al. Ten-year outcome of pediatrics I with steroid-sensitive nephrotic syndrome. *Tehran Univ Med Sci. Med college J* 2007; 65 (12): 41-7. (Persian)
- Derakhshan A, Hoseini GH, Fallahzadeh MH, Bardestani GH. The effect of onset age of nephrotic syndrome of steroid-sensitive in its Prognosis in pediatrics. *Iran Univ Med Sci J* 2004; 11 (39):31-8. (Persian)
- Mortazavi F. Idiopathic nephrotic syndrome: Clinicopathological study in Tabriz Children Hospital. *Urumia Med J* 2006; 18 (4): 304-9. (Persian)

CLINICAL FEATURE OF IDIOPATHIC NEPHROTIC SYNDROME IN CHILDREN REFERRING TO PEDIATRIC NEPHROLOGY CLINIC DURING 1380-1390 KERMANSHAH

Abolhassan Seyedzadeh^{1}, Ehsan Alimohammadi², Akram Soleimani³*

Received: 8 Oct , 2013; Accepted: 18 Dec , 2013

Abstract

Background & Aims: Nephrotic syndrome is one of the important diseases of childhood. Although physiopathology of the disease is not well understood but vast majority of patients have a benign course with good response to steroids. In this retrospective study, we reviewed clinical feature and course of 104 children with idiopathic nephrotic syndrome during 2001-2011.

Materials & Methods: The data including age at presentation, gender, response to steroid, results of renal biopsy, frequency of end stage renal disease and adjuvant drugs were collected from patients' medical records. Patients completed at least a 6 month follow up. period

Results: The range of age at presentation was 1-16 years (mean 5.57 {3.9} years). Patients included 63 (60.5%) male and 41 (39.5%) female. Twenty-six patients were steroid resistant, 78 steroid responsive and 39 frequently relapser/steroid dependent. Nineteen patients underwent needle renal biopsy. Pathologic examination revealed minimal change disease in 9, focal segmental sclerosis in 5, mesangial proliferation in 2 and other findings in 2 patients. Course of disease ended to end stage renal disease in 3 (2.9%).

Conclusion: A vast majority of children with idiopathic nephrotic syndrome had complete remission with primary course of steroid. However, relapse was common and a considerable number of patients experienced steroid dependency or frequent relapses. Long term follow up is necessary.

Keywords: Nephrotic syndrome, Steroid resistant, Frequently relapser

Address: Imam Reza Hospital, Kermanshah, Iran **Tel:**+988314276310

Email: asayedzadeh@kums.ac.ir

SOURCE: URMIA MED J 2014; 24(11): 932 ISSN: 1027-3727

¹ Urology and Nephrology Research Center, Kermanshah University of Medical Sciences, Kermanshah, Iran (Corresponding Author)

² Urology and Nephrology Research Center, Kermanshah University of Medical Sciences, Kermanshah, Iran

³ Urology and Nephrology Research Center, Kermanshah University of Medical Sciences, Kermanshah, Iran