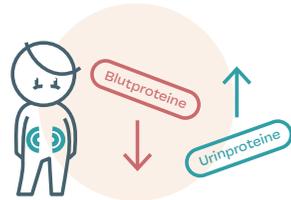


Empfehlungen der International Pediatric Nephrology Association (IPNA) zur Diagnose und Behandlung von Kindern mit steroidsensiblen nephrotischem Syndrom (SSNS)

1 DIAGNOSE



Das **nephrotische Syndrom (NS)** ist eine seltene Krankheit, allerdings eine häufige Ursache von Nierenerkrankungen bei Kindern.

Es geht mit einem massiven **Proteinverlust über den Urin**, einem Mangel an Proteinen/Albumin im Blut und/oder **Wassereinlagerungen** (Ödemen) einher. Unbehandelt führt das NS zu schwerwiegenden Komplikationen wie akutem Nierenversagen, Kurzatmigkeit, Thromboembolie und schweren Infektionen.

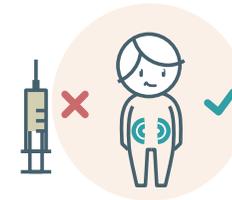


Die **Überwachung des Urins mithilfe von Teststreifen** ist einfach und wichtig, um Rückfälle (auch Rezidive genannt) zu erkennen, noch bevor Ödeme und NS-bezogene Komplikationen auftreten. Der Urin sollte **regelmäßig** getestet werden.

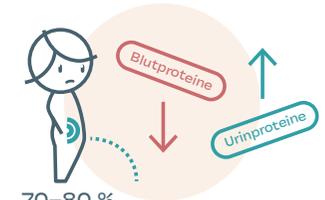


Glukokortikoide (Steroide) 4–6 Wochen

Die Diagnose **eines steroidsensiblen nephrotischen Syndroms (SSNS)** liegt vor, wenn die Proteine im Urin innerhalb von 4 Wochen nach Beginn der Behandlung mit Steroiden (Prednison oder Prednisolon) oder innerhalb von 6 Wochen (als „Spätansprecher“ bezeichnet) verschwinden. Bei Kindern mit SSNS ist das Risiko eines langfristigen Verlusts der Nierenfunktion sehr gering.



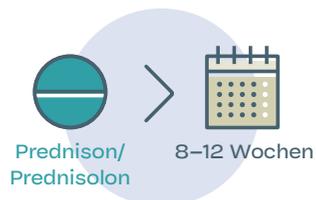
Nierenbiopsien sind bei Kindern mit SSNS im Allgemeinen nicht erforderlich.



70–80 %

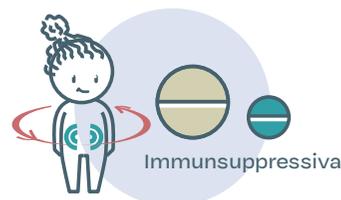
Die Hauptkomplikationen sind **Rezidive** (Wiederauftreten der erhöhten Ausscheidung von Proteinen im Urin), die bei bis zu 70–80 % der Kinder mindestens einmal auftreten. Die Hälfte dieser Kinder hat **häufige Rezidive** (häufig rezidivierendes NS = FRNS) oder **steroidabhängiges NS** = SDNS, wenn ein Rezidiv unter der Steroidtherapie oder unmittelbar nach dem Absetzen auftritt. **Bei Rezidiven** besteht durch die erhöhte Eiweißausscheidung im Urin ein erhöhtes Risiko für Infektionen, Blutgerinnsel und eine verminderte Durchblutung der Organe.

2 BEHANDLUNG



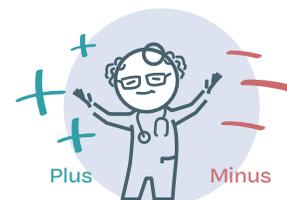
Prednison/
Prednisolon 8–12 Wochen

Die **erste Episode eines NS** wird 8 oder 12 Wochen lang mit einer **standardisierten** Gabe von oral verabreichten **Steroiden** (Prednison/ Prednisolon) behandelt. Die Gabe erfolgt 4–6 Wochen lang täglich, danach jeden zweiten Tag mit reduzierter Dosis. **Bei Rezidiven erfolgt ebenfalls eine kurzzeitige Behandlung mit Steroiden.**



Immunsuppressiva

Bei häufigen Rezidiven stehen verschiedene **Immunsuppressiva** zur Verfügung, um Rezidiven vorzubeugen und die Anwendung von Steroiden so weit wie möglich zu reduzieren, um die damit verbundenen **Nebenwirkungen zu minimieren** (Adipositas/Gewichtszunahme, Bluthochdruck, Diabetes mellitus, Wachstumsstörungen, Dehnungsstreifen auf der Haut, hoher Augeninnendruck, Katarakt, Knochenschmerzen, Abnahme der Knochenmasse (Osteoporose), Verhaltensprobleme, Schlafstörungen).



Plus Minus

Die **Auswahl** der Immunsuppressiva sollte auf dem individuellen Nutzen-Risiko-Profil der verfügbaren Medikamente und in Abstimmung mit dem Patienten und seinen Angehörigen/Betreuern basieren (die Hauptnebenwirkungen sind in der Tabelle aufgeführt).

Ziel der Behandlung ist es, Rezidive und Nebenwirkungen der Behandlung so weit wie möglich zu verhindern. Wenn bei Kindern mit FRNS oder SDNS mindestens 12 Monate lang keine Rezidive auftreten, kann ein schrittweises Absetzen der Medikamente versucht werden. Wenn es nach 6 Monaten unter der Therapie zu Rezidiven kommt, sollte eine Umstellung auf ein anderes steroidsparendes Medikament in Betracht gezogen werden. **Für gewöhnlich bildet sich SSNS in der Kindheit spontan zurück**, am häufigsten nach der Pubertät, manchmal bleibt es jedoch bis ins Erwachsenenalter bestehen.

Empfehlungen der International Pediatric Nephrology Association (IPNA) zur Diagnose und Behandlung von Kindern mit steroidsensiblen nephrotischem Syndrom (SSNS)

Linie	Immunsuppressiva*	Hauptnebenwirkungen
Erst-	Calcineurin-Inhibitoren (CNIs: Tacrolimus (TAC), Cyclosporin A (CsA))	Nierenläsionen, neurologische Symptome, Diabetes mellitus oder Haarausfall (TAC), Zahnfleischwucherung, übermäßige Behaarung (CsA) (meist vorübergehend)
	Cyclophosphamid	Niedrige Anzahl weißer Blutkörperchen und/oder Blutplättchen, Haarausfall, Blasenblutung, Infektionen, Krebs, Unfruchtbarkeit (meist vorübergehend)
	Levamisol	Niedrige Anzahl weißer Blutkörperchen, erhöhte Leberwerte, Hautläsionen und Gelenkentzündung nach 2 Jahren (allesamt vorübergehend)
	Mycophenolat-Mofetil (MMF) oder Mycophenolat-Natrium (MPS)	Bauchschmerzen, Durchfall, Gewichtsverlust, niedrige Anzahl weißer Blutkörperchen, Anämie und erhöhte Leberwerte (allesamt vorübergehend)
Zweit-	Rituximab	Allergische Reaktion während der Infusion, anhaltend niedriger Immunglobulinspiegel im Blut, niedrige Anzahl weißer Blutkörperchen, schwere Infektionen (meist vorübergehend)

* In alphabetischer Reihenfolge angegeben.

3 ALLGEMEINE MASSNAHMEN



Körperliche Aktivität und gesunde Ernährung werden empfohlen. Eine übermäßige **Salzzufuhr** sollte vermieden werden. Bei Rezidiven wird eine salzarme Ernährung empfohlen.



Routineimpfungen, einschließlich jährlicher Grippeimpfungen und Impfungen gegen COVID-19, sollten durchgeführt werden. Bei Kindern, die Immunsuppressiva einnehmen, ist bei der Anwendung von Lebendimpfstoffen Vorsicht geboten. **Sprechen Sie vor der Impfung mit Ihrem Arzt/Ihrer Ärztin.**



Insbesondere bei Kindern, die Immunsuppressiva einnehmen, werden Maßnahmen zum **Schutz vor übermäßiger Sonneneinstrahlung** empfohlen.



Weitere Medikamente können erforderlich sein, um Komplikationen aufgrund des akuten Proteinverlusts über den Urin zu vermeiden bzw. zu behandeln (wie Albumininfusionen, Antibiotika, Blutverdünner, Kalzium, Vitamin D). Ein Krankenhausaufenthalt kann zu Beginn und/oder im Falle von Komplikationen erforderlich sein. **Wenden Sie sich bei akuten Schmerzen, Fieber, Windpockenexposition, Atemschwierigkeiten oder anderen ungewöhnlichen Symptomen an Ihren Arzt.**

