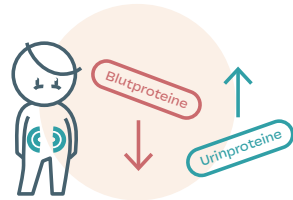


# Empfehlungen der International Pediatric Nephrology Association (IPNA) zur Diagnose und Behandlung von Kindern mit steroidsensiblen nephrotischem Syndrom (SSNS)

## 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.

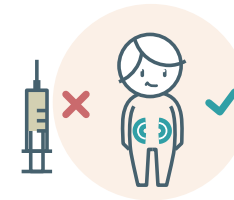


Die **Überwachung des Urins mithilfe von Teststreifen** ist einfach und wichtig, um Rückfälle (auch Rezidive genannt) zu erkennen, noch bevor Ödeme und NS-bezogene Komplikationen auftreten. Der Urin sollte **regelmäßig** getestet werden.

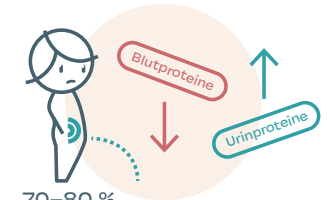


Glukokortikoide (Steroide) 4–6 Wochen

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.



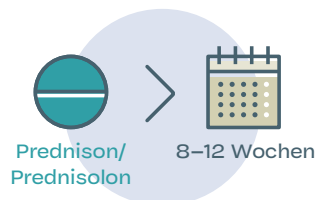
Nierenbiopsien sind bei Kindern mit SSNS im Allgemeinen nicht erforderlich.



70–80 %

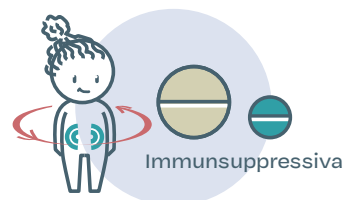
Die Hauptkomplikationen sind **Rezidive** (Wiederauftreten der erhöhten Ausscheidung von Proteinen im Urin), die bei bis zu 70–80 % der Kinder mindestens einmal auftreten. Die Hälfte dieser Kinder hat **häufige Rezidive** (häufig rezidivierendes NS = FRNS) oder **steroidabhängiges NS** = SDNS, wenn ein 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



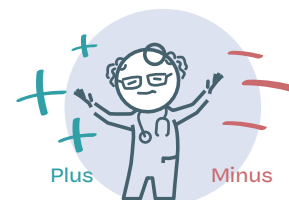
Prednison/  
Prednisolon 8–12 Wochen

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).

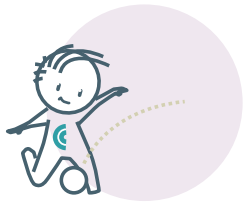
**Ziel der Behandlung ist es, Rezidive und Nebenwirkungen der Behandlung** so weit wie möglich zu verhindern. Wenn bei Kindern mit FRNS oder SDNS mindestens 12 Monate lang keine Rezidive auftreten, kann ein schrittweises Absetzen der Medikamente versucht werden. Wenn es nach 6 Monaten unter der Therapie 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)

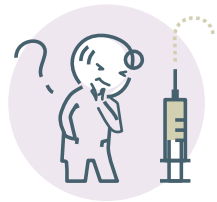
Linie	Immunsuppressiva*	Hauptnebenwirkungen
Erst-	Calcineurin-Inhibitoren (CNIs: Tacrolimus (TAC), Cyclosporin A (CsA))	Nierenläsionen, neurologische Symptome, Diabetes mellitus oder Haarausfall (TAC), Zahnfleischwucherung, übermäßige Behaarung (CsA) (meist vorübergehend)
	Cyclophosphamid	Niedrige Anzahl 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.

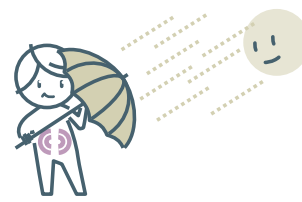
## 3 ALLGEMEINE MASSNAHMEN



**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.**

