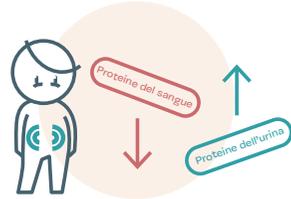


Raccomandazioni dell'International Pediatric Nephrology Association (IPNA) per la diagnosi e la gestione dei bambini con sindrome nefrosica sensibile agli steroidi (SSNS)

1 DIAGNOSI



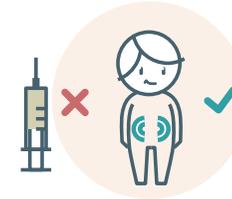
La **sindrome nefrosica (NS)** è una malattia rara, ma è una causa frequente di malattia renale nei bambini. Si presenta con perdita massiccia di **proteine nell'urina**, bassa quantità di proteine/albumina nel sangue e/o **gonfiore** (edema). Se non trattata, la NS porta a gravi complicanze come insufficienza renale acuta, respiro affannoso, tromboembolismo e infezioni gravi.



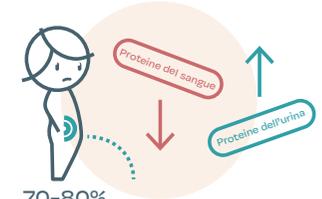
Il **monitoraggio dell'urina con strisce reattive** o acido sulfosalicilico è semplice e cruciale per rilevare le recidive prima che si verifichino edema e complicanze della NS. Effettuare controlli **regolarmente**.



La **sindrome nefrosica sensibile agli steroidi (SSNS)** viene diagnosticata quando le proteine nell'urina scompaiono entro 4 settimane dal trattamento con steroidi (prednisone o prednisolone) o entro 6 settimane (pazienti che hanno una risposta tardiva). Per i bambini con SSNS, il rischio di perdere la funzionalità renale è molto basso.



In genere non è necessario eseguire biopsie renali nei bambini con SSNS.

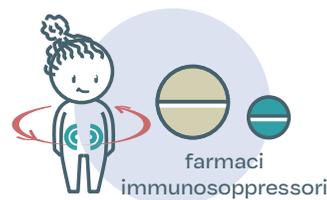


Le complicanze principali sono le **recidive** (ricomparsa delle proteine nell'urina) che si verificano almeno una volta nel 70-80% dei bambini. La metà di questi bambini presenta **frequenti recidive** (recidiva frequente di NS = FRNS) o **NS dipendente da steroidi** = SDNS, quando si verifica una recidiva durante la terapia con steroidi o appena dopo la sua sospensione. **Durante le recidive**, le variazioni nell'urina e nel sangue aumentano il rischio di infezioni, di coaguli di sangue e di un ridotto flusso sanguigno agli organi.

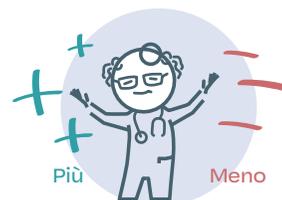
2 TRATTAMENTO



L'**episodio iniziale di NS** viene trattato con uno schema **standard di steroidi** orali (prednisone/prednisolone) per 8 o 12 settimane; viene somministrato ogni giorno per 4-6 settimane, quindi a giorni alterni con dosi ridotte. **Le recidive possono essere trattate anche con un breve ciclo di steroidi.**



In caso di recidive frequenti, sono disponibili diversi **farmaci immunosoppressori** per prevenire le recidive e ridurre il più possibile l'uso di steroidi per **ridurre al minimo i loro effetti collaterali rilevanti** (obesità/aumento di peso, pressione sanguigna elevata, diabete mellito, disturbi della crescita, smagliature cutanee, elevata pressione oculare, cataratta, dolore osseo, riduzione della massa ossea, problemi comportamentali, disturbi del sonno).



La **scelta** dei farmaci immunosoppressori deve basarsi sul profilo individuale di rischi e benefici dei farmaci disponibili insieme al paziente e alla sua famiglia/ai suoi caregiver (gli effetti collaterali principali sono elencati nella tabella).

Lo scopo del trattamento è prevenire il più possibile le recidive e gli effetti collaterali del trattamento.

In assenza di recidive per almeno 12 mesi nei bambini con FRNS o SDNS, è possibile provare a sospendere il farmaco in maniera progressiva. Se dopo 6 mesi si verificano recidive durante la terapia, è necessario valutare se passare a un altro farmaco che riduce l'uso di steroidi. **Di solito la SSNS si risolve spontaneamente** durante l'infanzia, più frequentemente dopo la pubertà, mentre a volte persiste fino all'età adulta.

Raccomandazioni dell'International Pediatric Nephrology Association (IPNA) per la diagnosi e la gestione dei bambini con sindrome nefrosica sensibile agli steroidi (SSNS)

Linea	Farmaci immunosoppressori*	Principali effetti collaterali
1°	Inibitori della calcineurina (CNI: tacrolimus [TAC], ciclosporina A [CsA])	Per lo più temporanei: lesioni renali, sintomi neurologici, diabete mellito o perdita di capelli (TAC), gonfiore gengivale, peli eccessivi (CsA).
	Ciclofosfamide	Per lo più temporanei: livello basso di globuli bianchi e/o piastrine, perdita di capelli, sanguinamento vescicale, infezioni, cancro, infertilità.
	Levamisole	Tutti temporanei: basso numero di globuli bianchi, anomalie biologiche del fegato, lesioni cutanee e infiammazione articolare dopo 2 anni.
	Micofenolato mofetile (MMF) o sodio micofenolico (MPS)	Tutti temporanei: dolore addominale, diarrea, perdita di peso, bassi livelli di globuli bianchi, anemia e anomalie biologiche del fegato.
2°	Rituximab	Per lo più temporanei: allergia durante l'infusione, bassi livelli prolungati di anticorpi nel sangue, bassi livelli di globuli bianchi, infezioni gravi.

*Indicati in ordine alfabetico.

3 MISURE GENERALI



Si incoraggiano l'**attività fisica** e l'**alimentazione sana**. Evitare l'**assunzione eccessiva di sale** e in caso di recidive si consiglia una dieta a basso contenuto di sale.



Devono essere somministrate le **vaccinazioni** di routine, tra cui quelle annuali anti-influenzali e anti-COVID-19. I vaccini vivi richiedono cautela nei bambini che assumono farmaci immunosoppressori. **Rivolgersi al proprio medico prima delle vaccinazioni.**



Si raccomanda l'uso di **misure di protezione solare** soprattutto nei bambini che assumono farmaci immunosoppressori.



Possono essere necessari **altri farmaci** per evitare o trattare complicanze dovute alla perdita acuta di proteine nell'urina (come infusioni di albumina, antibiotici, anticoagulanti, calcio, vitamina D). Il ricovero ospedaliero può essere necessario all'esordio e/o in caso di complicanze. **Contattare il medico in caso di dolore acuto, febbre, esposizione alla varicella, difficoltà respiratorie o altri sintomi insoliti.**

