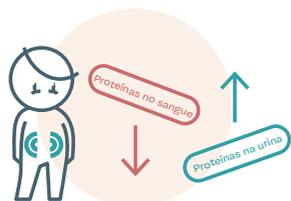


Recomendações da Associação Internacional de Nefrologia Pediátrica (IPNA) para o diagnóstico e tratamento de crianças com síndrome nefrótica sensível a esteroides (SSNS)

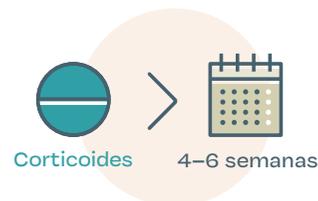
1 DIAGNÓSTICO



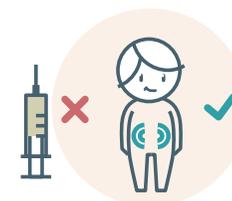
A **síndrome nefrótica (SN)** é uma doença rara, mas uma causa frequente de doença renal em crianças. Esta manifesta-se com uma **perda importante de proteínas na urina**, baixa quantidade de proteínas/albumina no sangue e/ou **inchaço** (edema). Se não for tratada, a SN leva a complicações graves, tais como insuficiência renal aguda, falta de ar, tromboembolia e infeções graves.



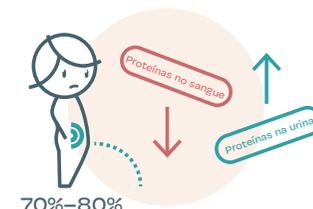
A **monitorização da urina com tiras-teste** ou ácido sulfossalicílico é simples e crucial para detetar recidivas antes de ocorrerem edemas e complicações da SN. Deve ser verificada **regularmente**.



A **síndrome nefrótica sensível a corticoides (SSNS)** é diagnosticada quando as proteínas na urina desaparecem no prazo de 4 semanas após o tratamento com corticoides (prednisona ou prednisolona) ou no prazo de 6 semanas (denominada de "resposta tardia"). Para crianças com SSNS, o risco de perda da função renal é muito baixo.

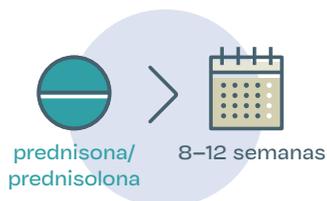


As biópsias renais não são geralmente necessárias em crianças com SSNS.

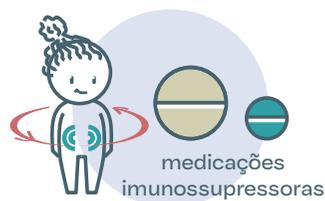


As principais complicações são **recidivas** (reaparecimento de proteínas na urina) que ocorrem, pelo menos uma vez, em até 70% a 80% das crianças. Metade destas crianças têm **recidivas frequentes** (recidiva frequente de SN = FRNS) ou **SN dependente de corticoides** = SDNS, quando ocorre recidiva com terapêutica com corticoides ou simplesmente após a retirada. **Durante as recidivas**, as alterações na urina e no sangue aumentam o risco de infeções, de coágulos sanguíneos e de redução do fluxo sanguíneo para os órgãos.

2 TRATAMENTO



O **episódio inicial de SN** é tratado com um **esquema** padrão de **corticoides** orais (prednisona/prednisolona) durante 8 ou 12 semanas; administrado diariamente durante 4 a 6 semanas e, em seguida, em dias alternados com doses reduzidas. **O tratamento de recidivas compreende também um ciclo curto de corticoides.**



Em caso de recidivas frequentes, estão disponíveis várias **medicações imunossupressoras** para prevenir recidivas e reduzir o máximo possível a utilização de corticoides para **minimizar os seus efeitos secundários relevantes** (obesidade/ganho de peso, tensão arterial alta, diabetes mellitus, falha de crescimento, estrias na pele, pressão ocular elevada, cataratas, dor óssea, diminuição da massa óssea, problemas comportamentais, perturbações do sono).



A **escolha** da medicação imunossupressora deve basear-se no perfil de risco e benefício individual da medicação disponível em conjunto com o doente e a sua família/ prestadores de cuidados (efeitos secundários principais listados na Tabela).

O objetivo do tratamento é prevenir recidivas e efeitos secundários do tratamento tanto quanto possível. Na ausência de recidivas durante pelo menos 12 meses em crianças com FRNS ou SDNS, pode tentar-se a retirada progressiva da medicação. Se ocorrerem recidivas com a terapêutica após 6 meses, deve ser considerada uma mudança para outra medicação, poupando a utilização de corticoides. **A SSNS pode resolver-se espontaneamente** durante a infância, mais frequentemente após a puberdade, mas pode persistir ainda na idade adulta.

Material para o doente criado com o apoio da Nephcure Kidney International

Recomendações da Associação Internacional de Nefrologia Pediátrica (IPNA) para o diagnóstico e tratamento de crianças com síndrome nefrótica sensível a corticoides (SSNS)

Linha	Medicação imunossupressora*	Principais efeitos secundários
1.º	Inibidores da calcineurina (CNI: Tacrolimus (TAC), Ciclosporina A (CsA))	Lesões renais, sintomas neurológicos, diabetes mellitus ou queda de cabelo (TAC), inchaço das gengivas, excesso de cabelo (CsA) (na maioria temporário).
	Ciclofosfamida	Glóbulos brancos e/ou plaquetas baixos, queda de cabelo, hemorragia da bexiga, infeções, cancro, infertilidade (na maioria temporário).
	Levamisol	Contagem baixa de glóbulos brancos, anomalias hepáticas biológicas, lesões cutâneas e inflamação articular após 2 anos (todas temporárias).
	Micofenolato de mofetil (MMF) ou Ácido micofenólico (MPA)	Dor abdominal, diarreia, perda de peso, níveis baixos de glóbulos brancos, anemia e anomalias hepáticas (todos temporários).
2.º	Rituximab	Alergia durante a perfusão, níveis baixos de anticorpos no sangue, níveis baixos de glóbulos brancos, infeções graves (na maioria temporário).

* Listados por ordem alfabética.

3 MEDIDAS GERAIS



A **atividade física e a nutrição saudável** são encorajadas. Deve evitar-se a ingestão **excessiva de sal**, recomendando-se uma dieta com baixo teor de sal em recidivas.



Devem ser administradas vacinas **de rotina**, incluindo a vacina anual contra a gripe e contra a COVID-19. As vacinas de vírus vivos requerem precaução em crianças que estejam a tomar medicações imunossupressoras. **Questione o seu médico antes da vacinação.**



Recomenda-se a utilização de **medidas de proteção solar**, especialmente em crianças medicadas com medicações imunossupressoras.



Poderão ser necessários **outros medicamentos** para evitar ou tratar complicações devido à perda aguda de proteínas na urina (como perfusões de albumina, antibióticos, anticoagulantes, cálcio, vitamina D). Poderá ser necessária hospitalização no início dos sintomas e/ou em caso de complicação. **Contacte o seu médico em caso de dor aguda, febre, exposição a varicela, dificuldades respiratórias ou outros sintomas involgares.**



Material para o doente criado com o apoio da Nephcure Kidney International