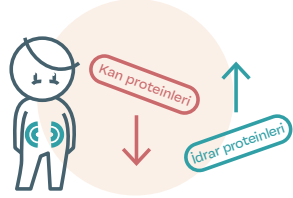


Steroide Duyarlı Nefrotik Sendromlu (SSNS) Çocukların Tanısında ve Yönetiminde Uluslararası Pediatrik Nefroloji Derneği'nin (IPNA) Önerileri

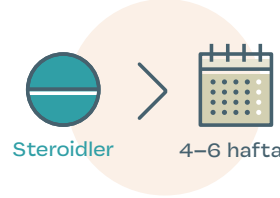
1 TANI



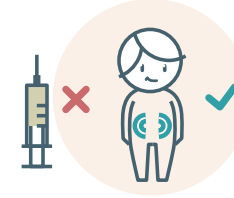
Nefrotik sendrom (NS), nadir bir hastalıktır ancak çocuklarda böbrek hastalığının sık görülen bir nedenidir. **İdrarda çok miktarda protein kaybı**, kanda azalmış protein/ albümin ve/veya **vücutta şişme** (ödem) ile ortaya çıkar. NS tedavi edilmezse akut böbrek yetmezliği, nefes darlığı, tromboembolizm ve ciddi enfeksiyonlar gibi ciddi komplikasyonlara yol açar.



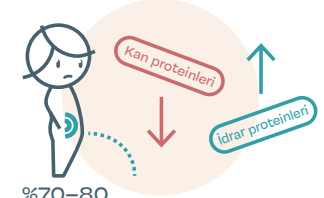
İdrarın daldırma çubukları veya sülfosalisilik asit ile **takibi**, ödem ve NS komplikasyonları oluşmadan önce nüksleri saptamak için basit bir yöntemdir ve çok önemlidir. Bu kontrol **düzenli** olarak yapılmalıdır.



Steroide duyarlı nefrotik sendrom (SSNS) tanısı, idrardaki proteinler steroidlerle (prednizon veya prednizolon) tedavi başladıktan sonraki 4 hafta içinde veya 6 hafta içinde ("gecikmiş yanıt veren" olarak adlandırılır) yok olduğunda konur. SSNS'li çocuklar için böbrek fonksiyonunu kaybetme riski çok düşüktür.

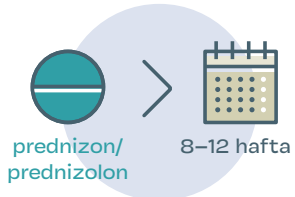


SSNS'li çocuklarda böbrek biyopsileri genellikle gerekli değildir.

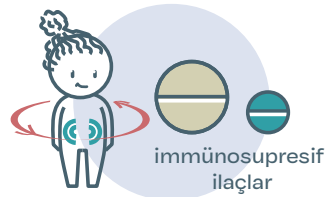


Ana komplikasyonlar, çocukların %70-80'inde en az bir kez meydana gelen **nükslerdir** (proteinlerin idrarda yeniden ortaya çıkması). Bu çocukların yarısında **sık nüks** (sık nükseden NS = FRNS) meydana gelir veya steroid tedavisi sırasında veya tedavi kesildikten hemen sonra nüks meydana gelmişse **steroide bağımlı** (NS= SDNS) **NS** görülür. **Nüksler sırasında**, idrar ve kandaki değişiklikler enfeksiyon, kanda pıhtı oluşumu ve organlara kan akışının azalması riskini artırır.

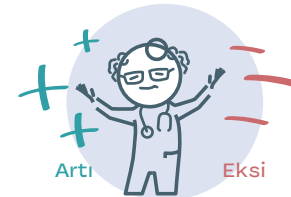
2 TEDAVİ



İlk NS atağı 8 veya 12 hafta boyunca **standart** ağızdan alınacak **steroid** (prednizon/prednizolon), 4-6 hafta boyunca günlük, ardından doz azaltılarak gün aşırı olacak şekilde, tedavi edilir. **Nüksler de kısa süreli steroid kullanımıyla tedavi edilir.**



Sık nüks yaşanması durumunda, nüksleri önlemek ve **steroid ilişkili yan etkileri en aza indirmek** (obezite/ kilo alımı, yüksek tansiyon, diabetes mellitus, büyüme geriliği, ciltte çatlaklar, gözlerde yüksek tansiyon, katarakt, kemik ağrısı, kemik kütlelerinde azalma, davranış sorunları, uyku bozuklukları) için steroid kullanımını mümkün olduğunca azaltmak amacıyla kullanılacak çeşitli **immünosupresif ilaçlar** mevcuttur.



İmmünosupresif ilaç **seçimi** hasta ve ailesi/yakını ile birlikte mevcut ilaçların bireysel risk ve fayda profiline göre yapılmalıdır (Tabloda başlıca yan etkiler verilmiştir).

Tedavinin amacı, nüksleri ve tedavinin yan etkilerini mümkün olduğunca önlemektir. FRNS veya SDNS'li çocuklarda en az 12 ay boyunca nüks olmaması durumunda ilacın tedrici olarak kesilmesi denenebilir. Tedavinin 6. ayından sonra nüksler oluşursa steroid ihtiyacını azaltan başka bir ilaca geçiş düşünülmelidir. **SSNS genellikle çocukluk döneminde, en sık ergenlikten sonra, kendiliğinden geçer** ancak bazen yetişkinlikte devam eder.

Steroide Duyarlı Nefrotik Sendromlu (SSNS) Çocukların Tanısında ve Yönetiminde Uluslararası Pediatrik Nefroloji Derneği'nin (IPNA) Önerileri

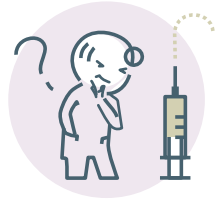
Basamak	İmmünosupresif ilaç *	Ana yan etkiler
1.	Kalsinörin inhibitörleri [CNI'lar: Takrolimus (TAC), Siklosporin A (CsA)]	Böbrek lezyonları, nörolojik semptomlar, diabetes mellitus veya saç kaybı (TAC), diş eti şişmesi, aşırı tüylenme (CsA) (çoğunlukla geçici).
	Siklofosfamid	Düşük akyuvar ve/veya trombosit düzeyi, saç dökülmesi, mesaneden kanama, enfeksiyonlar, kanser, kısırlık (çoğunlukla geçici).
	Levamisol	Düşük akyuvar sayısı, biyolojik karaciğer anormallikleri, cilt lezyonları ve 2 yıldan sonra eklem iltihabı (tümü geçici).
	Mikofenolat Mofetil (MMF) veya Mikofenolik sodyum (MPS)	Karın ağrısı, ishal, kilo kaybı, düşük akyuvar düzeyleri, kansızlık ve biyolojik karaciğer anormallikleri (tümü geçici).
2.	Ritüksimab	İnfüzyon sırasında alerji, kanda uzun süreli düşük antikor düzeyleri, düşük akyuvar düzeyleri, şiddetli enfeksiyonlar (çoğunlukla geçici).

* Alfabetik sırayla verilmiştir.

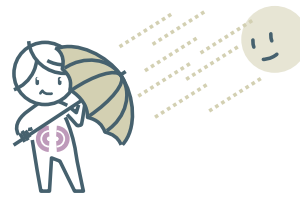
3 GENEL ÖNLEMLER



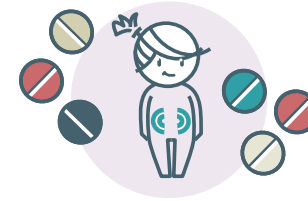
Fiziksel aktivite ve sağlıklı beslenme teşvik edilir. Aşırı **tuz alımından** kaçınılmalıdır ve nüksler sırasında düşük tuzlu beslenme önerilir.



Yıllık grip ve anti-COVID-19 aşıları dahil olmak üzere rutin **aşılama** yapılmalıdır. Canlı virüs aşıları, immünosupresif ilaçlar alan çocuklarda dikkatli olmayı gerektirir. **Aşılardan önce doktorunuza** konuşun.



Özellikle immünosupresif ilaç kullanan çocuklarda **güneşten korunma** önlemlerinin alınması önerilir.



İdrarda akut protein kaybına bağlı komplikasyonları önlemek veya tedavi etmek için **başka ilaçlar** (albümin infüzyonları, antibiyotikler, antikoagülanlar, kalsiyum, D vitamini gibi) gerekebilir. Başlangıçta ve/veya komplikasyon durumunda hastaneye yatış gerekebilir. **Yeni ve hızlı gelişen ağrı, ateş, su çiçeği maruziyeti, nefes almada zorluklar veya diğer alışılmadık belirti durumlarında doktorunuza iletişime geçin.**

