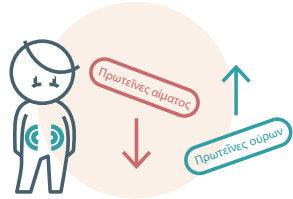


Συστάσεις της Διεθνούς ένωσης παιδιατρικής νεφρολογίας (IPNA, International Pediatric Nephrology Association) για τη Διάγνωση και τη διαχείριση παιδιών με κορτικο-ευαίσθητο νεφρωσικό σύνδρομο (SSNS, Steroid Sensitive Nephrotic Syndrome)

## 1 ΔΙΑΓΝΩΣΗ



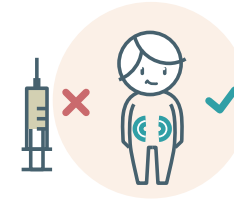
Το νεφρωσικό σύνδρομο (ΝΣ) είναι μια σπάνια νόσος, αλλά αποτελεί συχνή αιτία νεφροπάθειας σε παιδιά. Παρουσιάζεται με μαζική **απώλεια πρωτεϊνών στα ούρα**, χαμηλή ποσότητα πρωτεϊνών/αλβουμίνης στο αίμα ή/και **πρήξιμο** (οίδημα). Εάν δεν αντιμετωπιστεί, το ΝΣ οδηγεί σε σοβαρές επιπλοκές όπως οξεία νεφρική ανεπάρκεια, δύσπνοια, θρομβοεμβολή και σοβαρές λοιμώξεις.



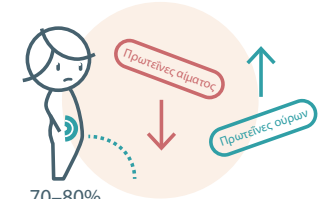
Η παρακολούθηση των ούρων με ταϊνιά **εξέτασης ούρων** ή σουλφοσαλικυλικό οξύ είναι απλή και κρίσιμη σημασίας διαδικασία για την ανίχνευση υποτροπών πριν από το οίδημα και την εμφάνιση επιπλοκών του ΝΣ. Θα πρέπει να ελέγχεται **τακτικά**.



Το **κορτικο-ευαίσθητο νεφρωσικό σύνδρομο (SSNS)** διαγιγνώσκεται όταν οι πρωτεΐνες στα ούρα υποχωρούν εντός 4 εβδομάδων θεραπείας με στεροειδή (πρεδνιζόνη ή πρανιζολόνη) ή εντός 6 εβδομάδων (αποκαλούμενη «όψιμη ανταπόκριση»). Για παιδιά με SSNS, ο κίνδυνος απώλειας της νεφρικής λειτουργίας είναι πολύ χαμηλός.

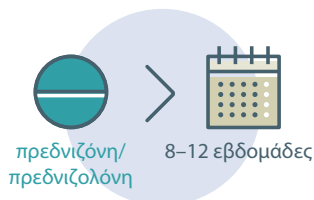


Οι βιοψίες νεφρού γενικά δεν είναι απαραίτητες σε παιδιά με SSNS.

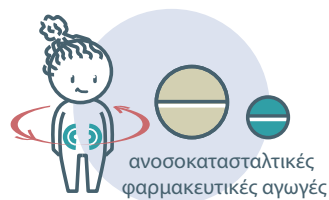


Οι κύριες επιπλοκές είναι οι **υποτροπές** (επανεμφάνιση πρωτεϊνών στα ούρα) που εμφανίζονται σε ποσοστό έως και 70-80% των παιδιών τουλάχιστον μία φορά. Τα μισά από αυτά τα παιδιά έχουν **συνχές υποτροπές** (συχνό υποτροπίζον ΝΣ = FRNS) ή **κορτικοεξαρτώμενο ΝΣ = SDNS**, όταν η υποτροπή εμφανίζεται με τη θεραπεία στεροειδών ή αμέσως μετά την απόσυρση. **Κατά τη διάρκεια των υποτροπών**, οι μεταβολές στα ούρα και το αίμα αυξάνουν τον κίνδυνο λοιμώξεων, θρόμβων αίματος και μειωμένης ροής αίματος προς τα όργανα.

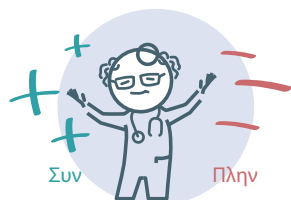
## 2 ΘΕΡΑΠΕΙΑ



Το **αρχικό επεισόδιο του ΝΣ** αντιμετωπίζεται με ένα **τυπικό σχήμα** από του στόματος λήψης **στεροειδών** (πρεδνιζόνη/πρεδνιζολόνη) για 8 ή 12 εβδομάδες, χορηγείται καθημερινά για 4-6 εβδομάδες, κατόπιν κάθε δεύτερη ημέρα με μειωμένες δόσεις. Η **θεραπεία υποτροπών είναι επίσης ένας σύντομος κύκλος λήψης στεροειδών**.



Σε περίπτωση συχνών υποτροπών, υπάρχουν διαθέσιμες διάφορες **ανοσοκατασταλτικές φαρμακευτικές αγωγές** για την πρόληψη υποτροπών και τη μείωση της χρήσης στεροειδών όσο το δυνατόν περισσότερο για την **ελαχιστοποίηση των σχετικών παρενεργειών τους** (παχυσαρκία/αύξηση βάρους, υψηλή αρτηριακή πίεση, σακχαρώδης διαβήτης, αποτυχία ανάπτυξης, ραγάδες στο δέρμα, υψηλή πίεση στα μάτια, καταρράκτης, πόνος στα οστά, μείωση της οστικής μάζας, προβλήματα συμπεριφοράς, διαταραχές ύπνου).



Η **επιλογή** ανοσοκατασταλτικών φαρμακευτικών αγωγών θα πρέπει να βασίζεται στον μεμονωμένο κίνδυνο και στο προφίλ οφέλους των διαθέσιμων φαρμακευτικών αγωγών σε συνδυασμό με τον ασθενή και την οικογένεια/τους φροντιστές του (οι κύριες παρενέργειες παρατίθενται στον Πίνακα).

Ο στόχος της θεραπείας είναι η πρόληψη υποτροπών και **παρενεργειών της θεραπείας** όσο το δυνατόν περισσότερο. Με δεδομένη την απουσία υποτροπών για τουλάχιστον 12 μήνες σε παιδιά με FRNS ή SDNS, μπορεί να επιχειρηθεί προοδευτική διακοπή της φαρμακευτικής αγωγής. Εάν παρουσιαστούν υποτροπές κατά τη διάρκεια της θεραπείας μετά από 6 μήνες, θα πρέπει να εξεταστεί το ενδεχόμενο αλλαγής σε άλλη φαρμακευτική αγωγή για τη μείωση των στεροειδών. Το **SSNS συνήθως υποχωρεί αυθόρμητα** κατά την παιδική ηλικία, πιο συχνά μετά την εφηβεία, ενώ μερικές φορές παραμένει έως την ενηλικίωση.

Υλικό ασθενούς που δημιουργήθηκε με υποστήριξη από την Nephcure Kidney International

# Συστάσεις της Διεθνούς Ένωσης Παιδιατρικής Νεφρολογίας (IPNA) για τη Διάγνωση και τη Διαχείριση των Παιδιών με Κορτικο-Ευαίσθητο Νεφρωσικό Σύνδρομο (SSNS)

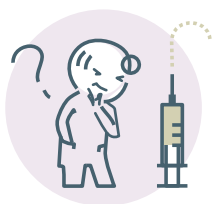
Γραμμή Θεραπείας	Ανοσοκατασταλτική φαρμακευτική αγωγή *	Κύριες παρενέργειες
1η	Αναστολείς καλσινευρίνης [CNI: τακρόλιμους (TAC), κυκλοσπορίνη A (CsA)] Κυκλοφωσφαμίδη Λεβαμιζόλη Μυκοφαινολάτη μοφετιλ (MMF) ή Μυκοφαινολικό οξύ (MPS)	Νεφρικές βλάβες, νευρολογικά συμπτώματα, σακχαρώδης διαβήτης ή απώλεια μαλλιών (TAC), οίδημα ούλων, υπερβολικά μαλλιά (CsA) (κυρίως προσωρινά). Χαμηλά λευκά αιμοσφαίρια ή/και αιμοπετάλια, απώλεια μαλλιών, αιμορραγία ουροδόχου κύστης, λοιμώξεις, καρκίνος, υπογονιμότητα (κυρίως προσωρινή). Χαμηλός αριθμός λευκών αιμοσφαιρίων, βιολογικές ηπατικές ανωμαλίες, δερματικές βλάβες και φλεγμονή των αρθρώσεων μετά από 2 χρόνια (όλα προσωρινά). Κοιλιακό άλγος, διάρροια, απώλεια βάρους, χαμηλά επίπεδα λευκών αιμοσφαιρίων, αναιμία και βιολογικές ηπατικές ανωμαλίες (όλες προσωρινές).
2η	Ριτουξιμάμπη	Αλλεργία κατά τη διάρκεια της έγχυσης, παρατεταμένα χαμηλά επίπεδα αντισωμάτων στο αίμα, χαμηλά επίπεδα λευκών αιμοσφαιρίων, σοβαρές λοιμώξεις (κυρίως προσωρινές).

\* Παρέχονται με αλφαβητική σειρά.

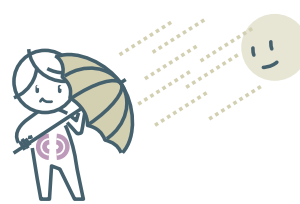
## 3 ΓΕΝΙΚΑ ΜΕΤΡΑ



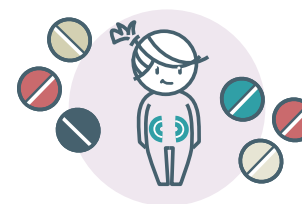
Συνιστάται η **σωματική δραστηριότητα και η υγιεινή διατροφή**. Η υπερβολική **πρόσληψη άλατος** θα πρέπει να αποφεύγεται και συνιστάται διατροφή με χαμηλή περιεκτικότητα σε άλας κατά τη διάρκεια υποτροπών.



Θα πρέπει να διενεργούνται τακτικοί **εμβολιασμοί**, συμπεριλαμβανομένων των ετήσιων εμβολιασμών κατά της γρίπης και κατά της COVID-19. Τα εμβόλια με ζώντες ιούς απαιτούν προσοχή σε παιδιά που λαμβάνουν ανοσοκατασταλτικές φαρμακευτικές αγωγές. **Μιλήστε με τον γιατρό σας πριν από τον εμβολιασμό.**



Συνιστάται η χρήση μέτρων **προστασίας από τον ήλιο**, ειδικά σε παιδιά που λαμβάνουν ανοσοκατασταλτικές φαρμακευτικές αγωγές.



Μπορεί να χρειαστούν **άλλες φαρμακευτικές αγωγές** για την αποφυγή ή τη θεραπεία επιπλοκών λόγω της οξείας απώλειας πρωτεϊνών στα ούρα (όπως εγχύσεις αλβουμίνης, αντιβιοτικά, αντιπηκτικά, ασβέστιο, βιταμίνη D). Ενδέχεται να απαιτηθεί νοσηλεία κατά την έναρξη ή/και σε περίπτωση επιπλοκής. **Επικοινωνήστε με τον γιατρό σας σε περίπτωση οξέος πόνου, πυρετού, έκθεσης σε ανεμβολιογία, δύσπνοιας ή άλλων ασυνήθιστων συμπτωμάτων.**



Υλικό ασθενούς που δημιουργήθηκε με υποστήριξη από την Nephcure Kidney International