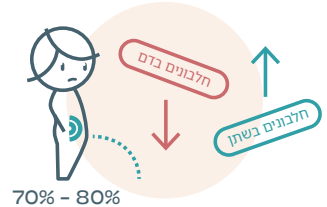


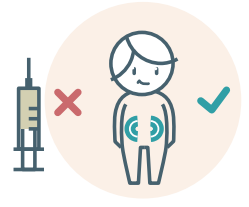
המלצות מהאגודה הבינלאומית לנפרולוגיה לילדים (IPNA) לאבחון ולטיפול בילדים עם תסמונת נפרוטית רגישה לסטרואידים (SSNS)

1 אבחון

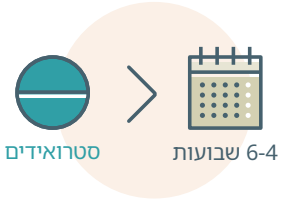


70% - 80%

הסיבוכים העיקריים הם **התקפים** (הופעות חוזרות של חלבונים בשתן) שמתרחשים אצל 70% עד 80% מהילדים לפחות פעם אחת. מחצית מהילדים האלה חווים **התקפים תכופים** (NS נשנית תכופה, FRNS) או **NS תלויית סטרואידים** (SDNS), כאשר ההתקפים מתפתחים במהלך הטיפול בסטרואידים או מיד לאחר הגמילה. **במהלך ההתקפים**, שינויים בשתן ובדם מגבירים את הסיכון לזיהומים, לקרישי דם ולזרימת דם מופחתת לאיברים.



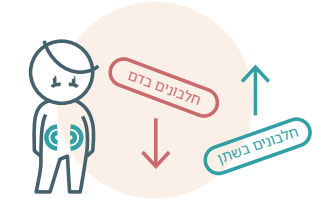
ביופסיות של הכליות בדרך כלל אינן נחוצות בילדים עם SSNS.



תסמונת נפרוטית רגישה לסטרואידים (SSNS) מאובחנת כאשר החלבונים בשתן נעלמים בתוך 4 שבועות מהתחלת הטיפול בסטרואידים (פרדניזון או פרדניזולון) או בתוך 6 שבועות (מכונה "מגיב מאוחר"). עבור ילדים עם SSNS, הסיכון לאובדן של תפקוד הכליות הוא נמוך מאוד.



ניטור השתן באמצעות מקלון או חומצה סולפו-סליצילית הוא דבר פשוט וחיוני לזיהוי התקפים לפני התפתחות בצקת וסיבוכים הקשורים ל-NS. יש לבדוק את השתן **באופן סדיר**.



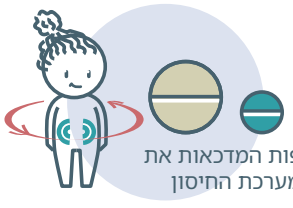
תסמונת נפרוטית (NS) היא מחלה נדירה, אבל גורם שכיח למחלת כליות בילדים. ההתייצגות הקלינית של המחלה כוללת את הממצאים הבאים: **אובדן מאסיבי של חלבונים בשתן**, רמה נמוכה של חלבונים/אלבומין בדם ו/או **נפיחות** (בצקת). ללא טיפול, NS מובילה לסיבוכים רציניים כמו אי ספיקת כליות חריפה, קוצר נשימה, פקקת ורידים תסחיפית (תרומבואמבוליים), וזיהומים חמורים.

2 טיפול

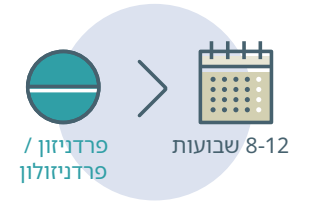
מטרת הטיפול היא למנוע ככל הניתן התקפים או תופעות לוואי כתוצאה מהטיפול. בהיעדר התקפים במשך 12 חודשים לפחות בילדים עם FRNS או SDNS, ניתן לנסות גמילה הדרגתית מהתרופות. אם ההתקפים מתפתחים במהלך טיפול שמתמשך 6 חודשים, יש לשקול מעבר לתרופה אחרת לטיפול חוסך סטרואידים. **SSNS נעלמת בדרך כלל באופן ספונטני** בזמן בתקופת הילדות, לעתים קרובות לאחר גיל ההתבגרות, אך לפעמים היא נמשכת גם לתוך תקופת הגברות.



בחירת התרופות לדיכוי מערכת החיסון צריכה להתבסס על פרופיל הסיכון והתועלת הייחודי של התרופות הזמינות בשיתוף המטופל ומשפחתו או המטפלים שלו (תופעות הלוואי העיקריות המפורטות בטבלה).



במקרה של התקפים תכופים, קיימות מספר **תרופות לדיכוי מערכת החיסון** כדי למנוע התקפים וכדי להפחית את השימוש בסטרואידים, ככל הניתן, על מנת **למזער את תופעות הלוואי הרלוונטיות שלהם** (השמנת יתר/עלייה במשקל, לחץ דם גבוה, סוכרת, הפרעות בגדילה (קומה נמוכה), סימני מתיחה בעור, לחץ תוך-עיני גבוה, ירוד (קטרקט), כאבים בעצמות, ירידה במסת העצם, בעיות התנהגותיות, והפרעות שינה).



הטיפול באירוע הראשוני של NS הוא קורס **סטנדרטי של סטרואידים** (פרדניזון / פרדניזולון) הניתנים דרך הפה במשך 8 או 12 שבועות; התרופות נלקחות מדי יום למשך 4 עד 6 שבועות, ולאחר מכן מדי יומיים במינונים מופחתים. **גם הטיפול בהתקפים הוא קורס קצר של סטרואידים.**

חומר למטופל שהוכן בתמיכת ארגון Nephcure kidney International



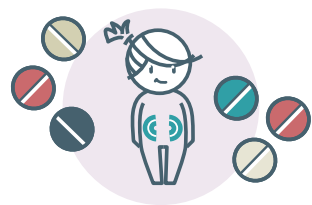
המלצות מהאגודה הבינלאומית לנפרולוגיה לילדים (IPNA) לאבחון ולטיפול בילדים עם תסמונת נפרוטית רגישה לסטרואידים (SSNS)

שם התרופה לדיכוי מערכת החיסון *	תופעות לוואי עיקריות	קוד טיפולי
מעכבי קלצינורין (CNIs): Tacrolimus (TAC), Cyclosporin A (CsA)	נגעים בכליות, תסמינים נוירולוגיים, סוכרת או נשירת שיער (TAC), נפיחות בחניכיים, צמיחה מוגזמת של השיער (CsA) (רובם זמניים).	ראשית
ציקלופוספמיד	רמה נמוכה של תאי דם לבנים ו/או רמה נמוכה של טסיות דם, נשירת שיער, דימום משלפוחית השתן, זיהומים, סרטן, אי-פוריות (רובם זמניים).	
לבמיסול	ספירה נמוכה של תאי דם לבנים, הפרעות בתפקוד הביולוגי של הכבד, נגעים בעור ודלקת מפרקים לאחר שנתיים (כולם זמניים).	
מיקופנולט מופטיל (MMF) או מיקופנולט סודיום (MPS)	כאבי בטן, שלשול, ירידה במשקל, רמות נמוכות של תאי דם לבנים, אנמיה והפרעות בתפקוד הביולוגי של הכבד (כולם זמניים).	
ריטוקסימאב	אלרגיה בזמן מתן העירוי, רמות נמוכות של נוגדנים בדם לתקופה ממושכת, רמות נמוכות של תאי דם לבנים, זיהומים חמורים (רובם זמניים).	משנית

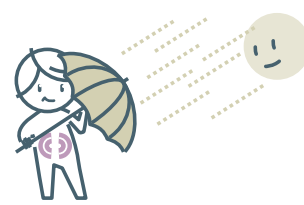
* התרופות מוצגות לפי סדר אלפביתי.



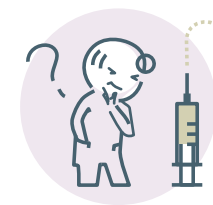
3 הנחיות כלליות



ייתכן שיהיה צורך במתן **תרופות אחרות** כדי למנוע סיבוכים או כדי לטפל בסיבוכים הנובעים מאיבוד חריף של חלבונים בשתן (כגון מתן אלבומין בעירוי, או מתן אנטיביוטיקה, תרופות נוגדי קרישה, סידן, או ויטמין D). ייתכן שיהיה צורך באשפוז בתחילת הטיפול ו/או במקרה של סיבוך. **צור קשר עם הרופא שלך במקרים הבאים: כאבים חריפים, חום גבוה, חשיפה לאבעבועות רוח, קשיי נשימה או תסמינים חריגים אחרים.**



מומלץ להשתמש **באמצעי הגנה מפני השמש** במיוחד בילדים המקבלים תרופות המדכאות את מערכת החיסון.



יש לתת את **החיסונים** השגרתיים, כולל את הזריקות השנתיות נגד נגיף הקורונה ונגד נגיף השפעת. יש לנקוט זהירות במתן חיסונים המכילים נגיף חי לילדים שנוטלים תרופות המדכאות את מערכת החיסון. **שוחח עם הרופא שלך לפני קבלת החיסונים.**



אנו מעודדים את המטופל **לעשות פעילות גופנית ולאכול תזונה בריאה**. בזמן ההתקפים, **יש להימנע מצריכת מלח מוגזמת**, ומומלץ על תזונה דלת מלח.

חומר למטופל שהוכן בתמיכת ארגון Nephcure Kidney International

