

- Συγγραφείς: Κωνσταντίνος Κολιός, Μαρία Ζιάκα, Σταματία Πέτρου, Κωνσταντίνος Στεφανίδης
- Επιμέλεια: Ανδρομάχη Μητσιώνη, Ευγενία Πρέκα, Αικατερίνη Σιώμου

Αγαπητοί γονείς,

Ίσως πρόσφατα πληροφορηθήκατε ότι το παιδί σας έχει νεφρωσικό σύνδρομο. Σίγουρα έχετε ήδη πολλές πληροφορίες, όμως και πολλές ερωτήσεις για τα προβλήματα που μπορεί να αντιμετωπίσετε. Ελπίζουμε, πως θα βρείτε κάποιες απαντήσεις σε αυτά που θα διαβάσετε και σε συνεργασία με το γιατρό σας θα μπορέσετε να καταλάβετε καλύτερα, πώς να αντιμετωπίσετε αυτά τα θέματα.

Τι είναι το νεφρωσικό σύνδρομο;



Το νεφρωσικό σύνδρομο είναι το αποτέλεσμα της μεγάλης απώλειας πρωτεϊνών στα ούρα που λέγεται λευκωματουρία (ή πρωτεϊνουρία). Η λευκωματουρία προκαλεί υπολευκωματιναιμία, δηλαδή ελάττωση της πρωτεΐνης λευκωματίνης (ή αλβουμίνης) στο αίμα και υπερλιπιδαιμία (αυξημένα επίπεδα λιπιδίων στο αίμα). Ως συνέπεια της υποπρωτεϊναιμίας, το νερό περνάει από τα αγγεία στους ιστούς, με τελικό αποτέλεσμα την εμφάνιση οίδημάτων (πρήξιμο), με κύρια εντόπιση συνήθως στα βλέφαρα και στα πόδια.

Πόσο συχνά παρουσιάζεται το νεφρωσικό σύνδρομο και σε ποιες ηλικίες;

Το νεφρωσικό σύνδρομο είναι μία σπάνια ασθένεια, που προσβάλλει περίπου 1 στα 50.000 παιδιά μέσα σε ένα χρόνο (επίπτωση της νόσου). Έτσι, με τον πληθυσμό των

παιδιών στην Ελλάδα, υπολογίζεται ότι κάθε χρόνο θα διαγνωστούν για πρώτη φορά περίπου 40 παιδιά με νεφρωσικό σύνδρομο.

Το νεφρωσικό σύνδρομο συνήθως εμφανίζεται στην ηλικία μεταξύ 2 και 7 χρονών.

Ποιες είναι οι αιτίες που προκαλούν νεφρωσικό σύνδρομο;

Η αιτίες που προκαλούν το νεφρωσικό σύνδρομο είναι πολλές, γι' αυτό και λέγεται σύνδρομο, δηλαδή πρόκειται για κατάσταση με πολλές αιτίες και όχι για μια συγκεκριμένη νόσο.

Συνήθως η μόνη διαταραχή είναι στους νεφρούς και λέγεται πρωτοπαθές νεφρωσικό σύνδρομο. Πιο σπάνια το νεφρωσικό σύνδρομο είναι το αποτέλεσμα μιας άλλης ασθένειας και λέγεται δευτεροπαθές.

Με τις πρόσφατες εξελίξεις στη Γενετική και την Ανοσολογία, έχουν συσσωρευθεί πολλές πληροφορίες για τις αιτίες και τους μηχανισμούς που οδηγούν στο νεφρωσικό σύνδρομο.

Υπάρχουν κληρονομικές αιτίες που προκαλούν νεφρωσικό σύνδρομο;

Στις περισσότερες περιπτώσεις οι μηχανισμοί που εμπλέκονται στην εκδήλωση του νεφρωσικού συνδρόμου είναι ανοσολογικοί, γι' αυτό και τα κορτικοστεροειδή είναι τα φάρμακα που χορηγούνται ως αρχική θεραπεία. Υπάρχουν όμως και κληρονομικές αιτίες που προκαλούν νεφρωσικό σύνδρομο, αυτές όμως αποτελούν μικρό ποσοστό από το σύνολο των περιπτώσεων νεφρωσικού συνδρόμου στα παιδιά (λιγότερο από 5%). Συνήθως στα παιδιά αυτά το νεφρωσικό σύνδρομο εκδηλώνεται πριν την ηλικία των 2 χρονών.

Ποια είναι η αρχική θεραπεία του νεφρωσικού συνδρόμου;

Η πρεδνιζολόνη, που είναι μια μορφή κορτιζόνης, είναι το φάρμακο που δίνεται από το στόμα, με την μορφή σιροπιού ή δισκίων όταν διαγνωστεί το νεφρωσικό σύνδρομο. Σε κάποιες περιπτώσεις, κυρίως τις πρώτες ημέρες της διάγνωσης της νόσου, όταν οι μικροί ασθενείς δεν μπορούν να λάβουν την κορτιζόνη από το στόμα, η κορτιζόνη μπορεί να χορηγηθεί ενδοφλεβίως (ως πρεδνιζολόνη ή μεθυλπρεδνιζολόνη).

Τι είναι ύφεση της πρωτεϊνουρίας;

Μετά από συνήθως 7-14 μέρες θεραπείας με κορτικοστεροειδή, η πρωτεΐνη παύει να εμφανίζεται στα ούρα. Η ανταπόκριση αυτή στη θεραπεία λέγεται ύφεση. Με την συνέχιση της θεραπείας, επιτυγχάνεται ύφεση σε μεγαλύτερο αριθμό παιδιών, ώστε στις πρώτες 28 μέρες θεραπείας η ύφεση να επιτυγχάνεται στα περισσότερα παιδιά (>95%)

Τι ονομάζεται κορτικοευαίσθητο νεφρωσικό σύνδρομο και τι κορτικοανθεκτικό;

Οι ασθενείς που επιτυγχάνουν ύφεση της νόσου, μετά από 28 μέρες θεραπείας με κορτικοστεροειδή ανήκουν στο κορτικοευαίσθητο νεφρωσικό σύνδρομο.

Από το σύνολο των παιδιών με νεφρωσικό σύνδρομο, ένα πολύ μικρό ποσοστό \approx 10 % δεν θα απαντήσει στην θεραπεία με κορτικοστεροειδή και αυτό ονομάζεται κορτικοανθεκτικό νεφρωσικό σύνδρομο.

Τι ονομάζεται κορτικοεξαρτώμενο νεφρωσικό σύνδρομο;

Τα παιδιά με κορτικοευαίσθητο νεφρωσικό σύνδρομο που παρουσιάζουν υποτροπή (η επανεμφάνιση πρωτεϊνουρίας) κατά τη λήψη αγωγής με κορτικοστεροειδή σε πλήρη δόση ή κατά τη μείωση της δόσης ή ως και 15 μέρες μετά τη διακοπή της αγωγής παρουσιάζουν κορτικοεξαρτώμενο νεφρωσικό σύνδρομο.

Τι ονομάζεται νεφρωσικό σύνδρομο με συχνές υποτροπές;

Τα παιδιά με κορτικοευαίσθητο νεφρωσικό σύνδρομο που παρουσιάζουν περισσότερες από δύο υποτροπές το πρώτο εξάμηνο θεραπείας (ή 4 τον πρώτο χρόνο) παρουσιάζουν νεφρωσικό σύνδρομο με συχνές υποτροπές.

Πόσο συχνά εμφανίζεται το κορτικοεξαρτώμενο νεφρωσικό σύνδρομο ή το νεφρωσικό σύνδρομο με συχνές υποτροπές;

Το ποσοστό κυμαίνεται μεταξύ 22–61% σε διαφορετικές μελέτες. Οι διαφορές μεταξύ των μελετών είναι το κυρίως αποτέλεσμα των διαφορετικών σχημάτων θεραπείας.

Τι πρέπει να κάνετε στο σπίτι;

Όσο το παιδί σας παίρνει πρεδνιζολόνη θα πρέπει :

Να ελέγχετε καθημερινά τα πρώτα πρωΐνά του ούρα για λεύκωμα με ειδικές ταινίες (sticks).



Να καταγράφετε σε ένα σημειωματάριο τα αποτελέσματα του ελέγχου των ούρων, τη δόση της πρεδνιζολόνης και ότι άλλα σχόλια έχετε, έτσι ώστε ο γιατρός σας να μπορεί να εκτιμά την κατάσταση του παιδιού σας.

Σημειωματάριο παιδιού με νεφρωσικό σύνδρομο			
Ημερομηνία	Λεύκωμα ούρων	Πρεδνιζόνη ή Πρεδνιζολόνη	Σχόλια
15 Απριλίου 2021	(-) αρνητικό	10 mg	Κρυολόγημα
16 Απριλίου 2021	+	0	Καλά
17 Απριλίου 2021	++	10 mg	Καλά
18 Απριλίου 2021	+++	0	Ωχρός
19 Απριλίου 2021	+++	10 mg	Οχι καλά
20 Απριλίου 2021	+++	0	Οίδημα γύρω από τα μάτια

Από τα αποτελέσματα της καθημερινής εξέτασης των ούρων φαίνεται κατά πόσο το παιδί σας ανταποκρίνεται στη θεραπεία. Εάν ανιχνεύεται μεγάλη ποσότητα λευκώματος στα ούρα (2 ή περισσότεροι σταυροί) για 3 συνεχόμενες ημέρες αυτό μπορεί να σημαίνει υποτροπή και πρέπει να επικοινωνήσετε με τον γιατρό σας έγκαιρα, ιδανικά πριν αρχίσει να εμφανίζεται το οίδημα (πρήξιμο), καθότι έτσι αντιμετωπίζεται πιο εύκολα και δεν χρειάζεται συνήθως εισαγωγή στο νοσοκομείο. Εάν δεν ανιχνεύεται λεύκωμα στα ούρα, αυτό σημαίνει ότι το παιδί σας είναι σε ύφεση. Όσο πληρέστερη και ακριβής είναι η καταγραφή, τόσο καλύτερη θα είναι η

εικόνα που θα έχει ο γιατρός για τη κατάσταση του παιδιού σας. Σήμερα οι περισσότεροι γονείς μπορούν να καταγράψουν ηλεκτρονικά το σημειωματάριο. Έτσι γίνεται εύκολος ο υπολογισμός της μακρόχρονης δόσης κορτικοστεροειδών.

Με την χορήγηση κορτικοστεροειδών υπάρχουν ανεπιθύμητες ενέργειες;

Τα κορτικοστεροειδή όταν χορηγούνται για μικρό χρονικό διάστημα, συνήθως δεν έχουν σοβαρές ανεπιθύμητες ενέργειες. Οι ανεπιθύμητες ενέργειες που μπορεί να παρουσιαστούν είναι:

- Κοκκίνισμα και οίδημα στα μάγουλα, ραγάδες σώματος
- Αύξηση της όρεξης, που μπορεί να προκαλέσει και αύξηση του βάρους του παιδιού. Επίσης το λίπος συσσωρεύεται στην κοιλιά και στο πρόσωπο του παιδιού
- Μείωση της άμυνας του οργανισμού σε λοιμώξεις
- Αύξηση της αρτηριακής πίεσης
- Διαταραχές στη συμπεριφορά, όπως εκρήξεις θυμού ή αλλαγές στη διάθεση

Πιο σπάνια, όταν χορηγούνται σε σχετικά μεγάλες δόσεις και για μεγάλο χρονικό διάστημα, μπορεί να παρατηρηθούν:

- Ανίχνευση του σακχάρου στα ούρα, που όμως δεν σημαίνει ότι το παιδί έχει διαβήτη
- Διαταραχές στα μάτια, όπως είναι ο καταρράκτης, που συνήθως δεν είναι σοβαρός
- Ανεπαρκή αύξηση του ύψους, που συνήθως αποκαθίσταται με την ελάττωση της δόσης των κορτικοστεροειδών

Ποια άλλα φάρμακα χορηγούνται εκτός από τα κορτικοειδή;

Η μακρόχρονη χρήση των κορτικοστεροειδών σε παιδιά με νεφρωσικό σύνδρομο προκαλεί επιπλοκές που καθιστούν επιβεβλημένη τη χορήγηση άλλου φαρμάκου.

Παλιότερα χορηγείτο κυκλοφωσφαμίδη για 2 ή 3 μήνες, ένα φάρμακο

που στις σπάνιες παρενέργειες περιλαμβάνεται η αναιμία, η απώλεια μαλλιών και η μειωμένη όρεξη. Επίσης υπάρχει ένας μικρός κίνδυνος υπογονιμότητας, αλλά και

δημιουργίας κακοήθειας. Έτσι πιο συχνά χορηγείται λεβαμιζόλη ή κυκλοσπορίνη, που δίνονται για μεγαλύτερο χρονικό διάστημα με λιγότερες παρενέργειες.

Τα τελευταία 20 χρόνια, με την εμπειρία που έχει αποκτηθεί, στα πρωτόκολλα αντιμετώπισης του συχνά υποτροπιάζοντος νεφρωσικού συνδρόμου, περιλαμβάνονται:

- Οι αναστολείς καλσινευρίνης, δηλαδή κυκλοσπορίνη ή τακρόλιμους (tacrolimus). Μπορεί να προκαλέσουν αυξημένη αρτηριακή πίεση και υπερβολική τριχοφυΐα. Τα δύο αυτά φάρμακα μπορούν να αποβούν τοξικά για τους νεφρούς, όταν χρησιμοποιούνται για μεγάλο χρονικό διάστημα σε υψηλές συγκεντρώσεις και γι' αυτό είναι απαραίτητος ο έλεγχος των επιπέδων τους στο αίμα.
- Η μυκοφαινολική μοφετίλη (mycophenolate mofetil, MMF). Μπορεί να προκαλέσει κοιλιακό πόνο, μειωμένη όρεξη, διάρροια, και αυξάνει την ευαισθησία στις λοιμώξεις. Μπορεί επίσης να προκαλέσει αυξημένη αρτηριακή πίεση και υπερβολική τριχοφυΐα.
- Πιο σπάνια, σε παιδιά που δεν έχουν ικανοποιητική ανταπόκριση στις προηγούμενες θεραπείες χορηγείται το μονοκλωνικό αντίσωμα Rituximab.

Πως αντιμετωπίζονται τα παιδιά με κορτικοανθεκτικό νεφρωσικό σύνδρομο;

Η πλειονότητα των παιδιών (90-95%) με πρωτοπαθές νεφρωσικό σύνδρομο απαντάει στην θεραπεία με κορτικοστεροειδή για 28 μέρες. Όμως το 5-10% δεν ανταποκρίνονται στη θεραπεία και αντιμετωπίζονται με τρεις ώσεις ενδοφλεβίως μεθυλπρεδνιζολόνης ανά διήμερο ή καθημερινά. Επίσης γίνεται βιοψία νεφρού και γενετικός έλεγχος. Η βιοψία νεφρού στις περιπτώσεις αυτές γίνεται για να έχουμε περισσότερες πληροφορίες για την ιστολογική μορφή του νεφρωσικού συνδρόμου.

Πότε πρέπει να γίνεται γενετική ανάλυση (έλεγχος γονιδίων) για την ανίχνευση γενετικών αιτιών νεφρωσικού συνδρόμου;

Με την πρόοδο της Γενετικής, έχει βρεθεί ότι από τις περιπτώσεις νεφρωσικού συνδρόμου οι οποίες δεν απαντούν στην κορτιζόνη, περίπου 30% οφείλονται σε μεταλλάξεις γονιδίων. Γι' αυτό, μετά από 4-6 εβδομάδες από την αρχή της θεραπείας με κορτιζόνη, και εφ' όσον δεν υπάρχει απάντηση στα στεροειδή,

πρέπει να γίνεται γενετική ανάλυση. Ιδιαίτερα, οι περιπτώσεις που θα χρειαστούν γενετική ανάλυση είναι οι παρακάτω:

- σε νεφρωσικό σύνδρομο που εκδηλώνεται μετά την γέννηση ή κατά την βρεφική ηλικία
- όταν υπάρχουν και άλλα άτομα στην οικογένεια με νεφρωσικό σύνδρομο
- όταν οι γονείς είναι συγγενείς
- όταν υπάρχουν εκδηλώσεις και εκτός των νεφρών

Μπορεί το παιδί με νεφρωσικό σύνδρομο να κάνει εμβόλια στην διάρκεια της θεραπείας με κορτικοστεροειδή;



Τα εμβόλια ταξινομούνται σε σχέση με την κατάσταση του χορηγούμενου αντιγόνου και περιλαμβάνουν ζωντανούς, ζωντανούς εξασθενημένους και αδρανοποιημένους ιούς/βακτήρια. Το αν ένα παιδί θα λάβει κάποιο εμβόλιο κατόπιν διάγνωσης νεφρωσικού συνδρόμου εξαρτάται από το είδος του εμβολίου, από το αν ο ασθενής είναι σε ύφεση και τέλος από το τι θεραπεία παίρνει σε περίπτωση έξαρσης. Όλοι αυτοί οι παράγοντες επηρεάζουν τόσο την αποτελεσματικότητα όσο και την ασφάλεια του εμβολίου. Για παράδειγμα, τα κορτικοστεροειδή μπορεί να μειώσουν την αποτελεσματικότητα των εμβολιασμών και μερικές φορές μπορεί να παρατηρηθεί υποτροπή του νεφρωσικού συνδρόμου μετά από εμβολιασμό. Όμως τα παιδιά που παίρνουν κορτικοστεροειδή ή ανοσοκατασταλικά μπορεί να νοσήσουν σοβαρά εάν εκτεθούν σε ανεμοβλογιά ή ιλαρά και δεν έχουν ανοσοπροστασία.

Οι κατευθυντήριες οδηγίες υποστηρίζουν τη χρήση σχεδόν όλων των εμβολίων σε ασθενείς με νεφρωσικό σύνδρομο, με εξαίρεση τα ζώντα εξασθενημένα εμβόλια, ιδίως σε ασθενείς που λαμβάνουν χρόνια ανοσοκατασταλτική αγωγή. Όλα τα άλλα εμβόλια μπορούν να χρησιμοποιηθούν επίσης σε συνδυασμό με ανοσοκατασταλτικές θεραπείες με στεροειδή, CNI και MMF. Σε ασθενείς με NS που υποβάλλονται σε θεραπεία με μονοκλωνικά αντι-CD20 αντισώματα, όλοι οι τύποι εμβολίων πρέπει να παρέχονται τουλάχιστον 6 μήνες μετά την τελευταία έγχυση.

Ο γιατρός θα φροντίσει να ολοκληρωθούν όλοι οι εμβολιασμοί το συντομότερο δυνατό και με ασφάλεια. Ιδιαίτερο σημαντικό είναι να ολοκληρωθούν οι εμβολιασμοί για τα βακτήρια με κάψα (πνευμονόκοκκος, μηνιγγιτιδοκοκκος, αιμόφιλος ινφλουέντζας) καθώς και το εμβόλιο της ανευμευλογίας-ζωστήρα.

- Οι γονείς πρέπει να ενημερώσουν άμεσα τον γιατρό εάν το παιδί ήλθε σε άμεση επαφή με άλλο παιδί που μπορεί να έχει ανεμοβλογιά ή ιλαρά.

Τι γίνεται με τις αθλητικές δραστηριότητες του παιδιού;



Το παιδί με νεφρωσικό σύνδρομο μπορεί να γυμνάζεται και να λαμβάνει μέρος σε αθλητικές δραστηριότητες. Άλλωστε, η άσκηση είναι σημαντική για όλη την οικογένεια.

Οι γονείς πρέπει να γνωρίζουν ότι το παιδί τους μπορεί να λαμβάνει μέρος σε όλα τα αθλήματα ανάλογα με τις προτιμήσεις του. Αν οι γονείς δεν είναι σίγουροι για ορισμένα αθλήματα, μπορεί να ρωτήσουν τον γιατρό σας

Τι γίνεται με την διαίτα του παιδιού;



Στο παιδί με νεφρωσικό σύνδρομο, συνιστάται «υγιεινή διατροφή».

Χρήσιμες οδηγίες διατροφής είναι:

- Μην προσθέτετε αλάτι στο φαγητό
- Μη δίνετε στο παιδί σας έτοιμες τροφές, όπως κονσέρβες, πακεταρισμένα φαγητά, chips
- Εξασφαλίστε ικανοποιητική πρόσληψη πρωτεϊνών
- Ένα σωστό υγιεινό διαιτολόγιο εξασφαλίζει επαρκή πρόσληψη πρωτεϊνών και συνήθως δεν είναι απαραίτητο να δίνονται στο παιδί σας ειδικές τροφές με πρωτεΐνες
- Τρώτε τροφές πλούσιες σε ίνες
- Προσπαθήστε να χρησιμοποιείτε ψωμί ολικής αλέσεως, πρόγευμα με δημητριακά, φρούτα και λαχανικά
- Μειώστε τη ζάχαρη. Προσπαθήστε να αποφεύγετε να προσθέτετε ζάχαρη στα ~~παστά~~ ~~σας~~ ~~και~~ στα φαγητά, αντικαταστήστε τα αναψυκτικά με αυτά χωρίς ζάχαρη. Προσπαθήστε να αποφεύγετε τα γλυκά και τις σοκολάτες
- Χρησιμοποιείτε όσο μπορείτε περισσότερο ελαιόλαδο, που είναι πλούσιο σε πολυακόρεστα και έχει χαμηλή περιεκτικότητα σε χοληστερόλη.

Αυτές οι οδηγίες είναι ένας υγιεινός τρόπος διατροφής και όχι μία ειδική δίαιτα. Ειδικές διαιτητικές οδηγίες και συμβουλές μπορεί να σας δοθούν από το διαιτολόγο του νοσοκομείου σε συνεργασία με το γιατρό.

Θα συνεχίσει το παιδί να έχει και στο μέλλον νεφρωσικό σύνδρομο;



Τα παιδιά που εμφανίζουν συχνές υποτροπές, μπορεί να συνεχίσουν να υποτροπιάζουν, αν και οι υποτροπές γίνονται πιο αραιές κατά την εφηβική ηλικία. Στην εφηβεία ένα ποσοστό μεγαλύτερο του 90% εμφανίζει μακροχρόνια ύφεση, χωρίς άλλες υποτροπές.