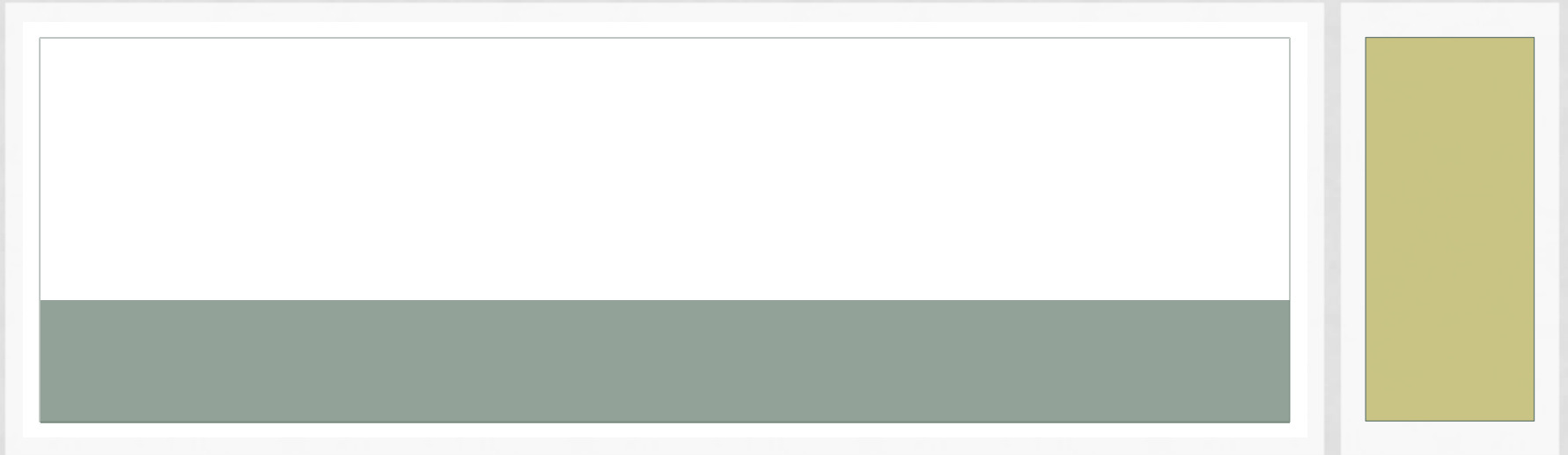


SINDROMUL NEFROTIC



DEFINITIE

- -Proteinurie de rang nefrotic: peste 40mg/m²/h (din urina pe 24 ore) sau indexul proteine/creatinina peste 200 mg/mmol, din prima urina de dimineata
- -Hipoalbuminemie sub 25 g/L (2,5mg/dL)
- -Edeme
- -Dislipidemie
- DEFINITIA are diferite variante, in functie de scoli/tară

INTRODUCERE - CLASIFICARE

- Idiopatic (cel mai des MCD – boala cu leziuni minime, MCD)
- Steroid - senzitiv - SSNS
- Steroid - rezistent – SRNS
- Steroid - dependent

DEFINITII

- Sindrom Nefrotic - Edeme, Albumina $< 2,5$ mg/dL, proteinuria > 40 mg/m²/h
- Remisiune- Urinar - proteine < 40 mg/ m²/h sau pe bandeleta urinara (ALBUstix) = 0, in 3 zile consecutiv
- Steroid Responsiv- remisiune dupa tratament
- Relapse/ recadere - Urinar -proteinele > 40 mg/m²/h sau Albustix $\geq 2+$, 3 zile consecutiv

DEFINITII

- Cu recaderi frecvente – 2 sau mai multe recaderi in primele 6 luni de la incheierea tratamentului steroid sau 4 recaderi in primul an
- Steroid Dependent- doua recaderi consecutive in timpul tratamentului sau sevrajului sau in primele 14 zile dupa oprirea lui
- Steroid Rezistent = esec in a avea raspuns dupa minimum 4 saptamini de Prednison in doza de 60 mg/m²/zi

EPIDEMIOLOGIE

- Incidenta: 2-7 cazuri noi per 10.000
 - Prevalenta raportata - de 15 cazuri per 10.000
- Virsta
 - MCD - 2.5 ani - medie
 - FSGS – 6 ani – medie
- Sex
 - Ratio 3:2 baieti-fete, sub 6 ani, egal mai apoi
 - Familiala -63 din 1877 gemeni au fratii cu sd. nefrotic –US!

AFECTIUNI ASOCIATE

- Atopia = in 34-60% MCD
(Meadow - plasma IgE crescute in 10 din 84 MCD)
- Malignitate f. rar, dar citate in lit.
 - Hodgkin
 - Limfoame T
- D.Z. - rar

CLINIC - EDEME

- La examenul fizic
 - Declive in functie de pozitie, presacrate!
 - Palpebrale, des dimineata
 - Genitale, mai frecvent la baieti si rar dureroase la copil mic
- Apoi apar acumularile intracavitare!

EDEME

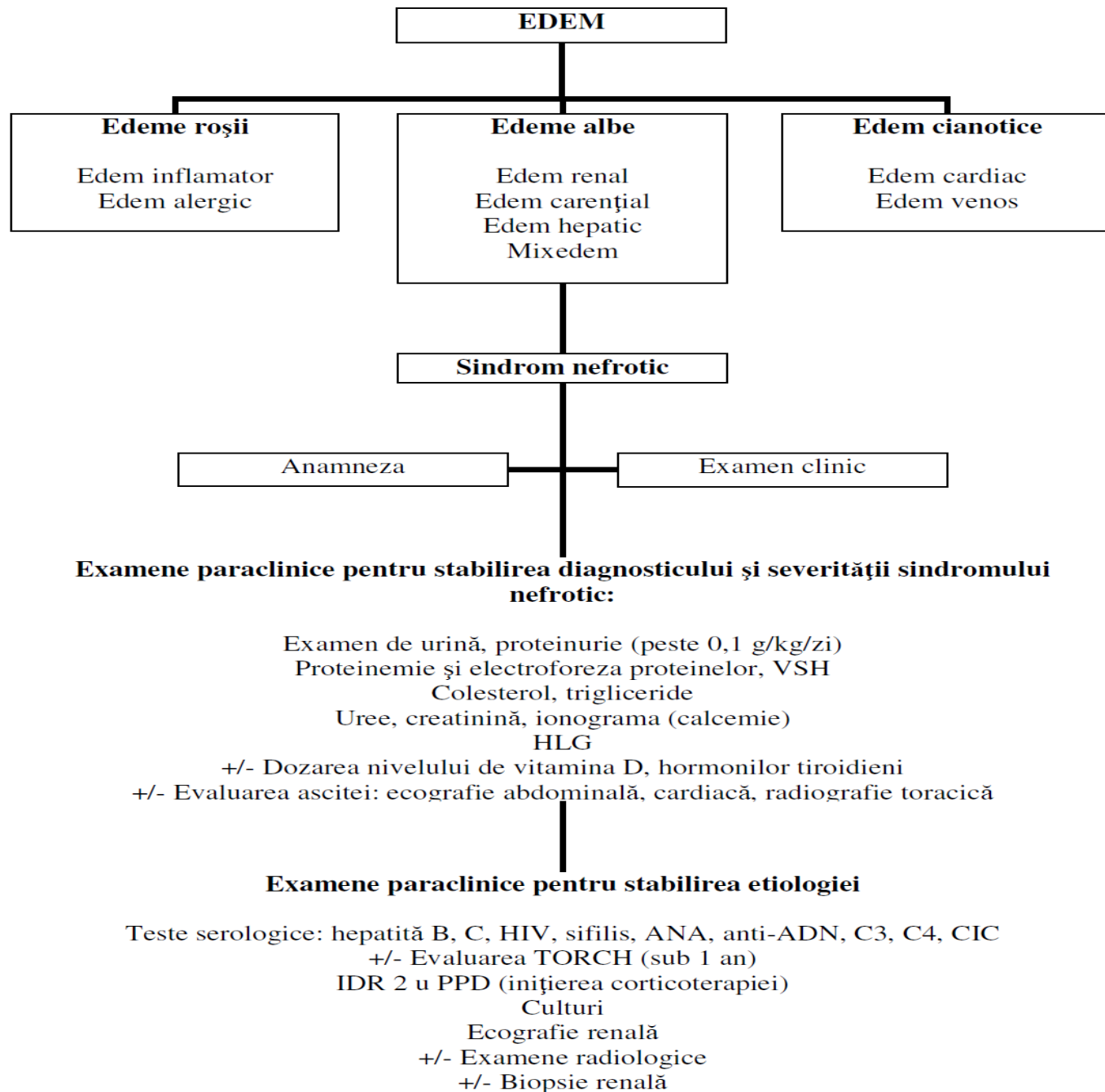
- Patogeneza
 - 80% din presiunea oncotică dată de albumina
 - Sub 2 g/dL de albumina, apar edemele masive
 - Intravascular – depletie de volum
 - Activare sistemului renina-aldosteron

EDEME

- Exceptie atunci cand avem:
 - Analbuminemie
 - Steroizi administrati ante - induc diureza
 - Volum intravascular crescut
 - Nivele scazute de renina/aldosteron

Hipovolemia! Nu toti pacientii sunt hipovolemici!

Protocol de diagnostic și tratament în sindromul nefrotic



INFECTIILE

- Bacteriene
 - sepsis!
 - Celulita!
 - IgG scazut
 - Functie limfocitara deficitara
- Virale
 - Alteori infectii virale sunt declansatoare

TROMBOZA

- O complicatie serioasa!

CAUZE

- Fbg crescut
- Antitrombina III scazuta
- Posibil - rezistenta la heparina
- Stare de hiperagregabilitate
- Cresterea viscozitatii singelui/volum modificat

LABORATOR

- Hematocrit crescut
- Hiponatremie – des
- Creatinina la sub 1/3 dintre copii e crescuta
- Modificarea lipidelor
- Semne urinare

LABORATOR

- Albumina
 - Hipoalbuminemia datorata
 - Pierderii urinare
 - Catabolismului din celula tubulara
- Immunoglobuline
 - IgG scazut
 - IgM crescut
 - IgM-IgG cu inversarea raportului

LABORATOR

DISLIPIDEMIE prin

- Cresterea sintezei de colesterol, trigliceride si lipoproteine
- Scaderea catabolismul lipoproteinelor
- Scaderea activitatii receptorilor LDL
- Cresterii eliminarii urinare de LDL

LABORATOR

- SUMAR URINA
- Cilindrii diversi si picaturi de grasime
- Hematuria - la cel impur -22%
- Sodiu urinar scazut
- Cresterea osomolaritatii

LABORATOR

- Proteinuria $> 40 \text{ mg/h/ m}^2$
- Proteina U /creatinina U > 2 (200)
- Proteinuria este in mod exceptional - tubulara!

INDICATII DE BIOPSIE

- Pretratament
 - Recomandata cind
 - Debut sub 6 luni
 - hematurie -macroscopica sau micro
 - C3 mult scazut
 - Inuficienta Renala, rapid instalata
 - Oricind daca
 - Debut e la 6-12 luni sau peste > 12 ani
 - HTA persista sau hematurie prezenta

BIOPSIA

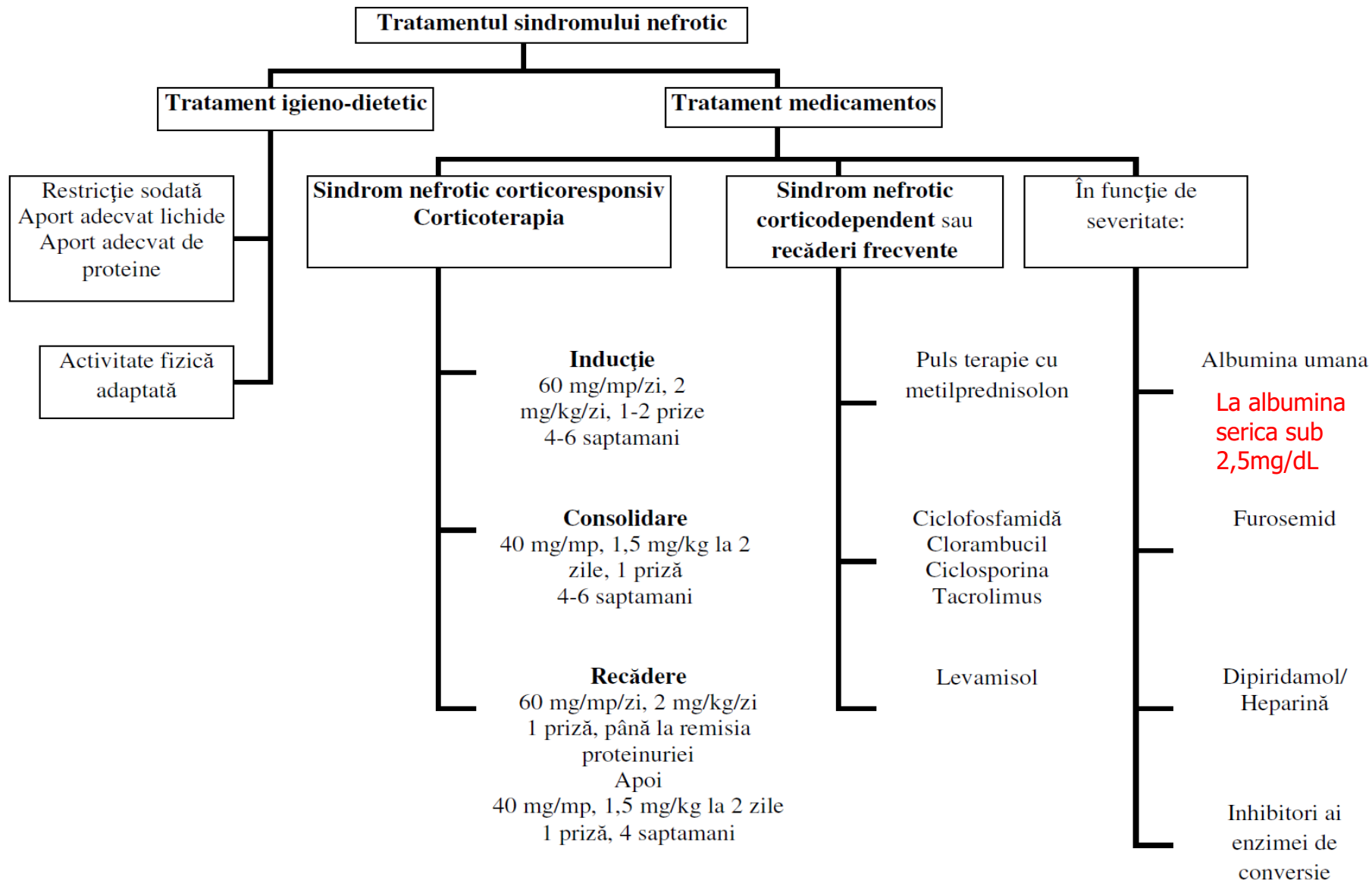
Situatii recomandate

- Resistenta la steroizi
- Cu Recaderi frecvente

STEROID SENZITIV

- Mortalitate la un an 2,5%
 - 1/4 - un relapse
 - 1/3 - recade ocazional
 - 1/2 - steroid dependente
- Majoritatea se remit la pubertate!
 - 2-7% recad
 - supravietuirea masei nefronale se apropie de 100%!

TRATAMENT



TRATAMENT- DIETETIC

- Proteine cu restrictie
 - Scad albuminuria
 - Malnutritie posibil!
- Restrictie de sare
 - Doar cit prezinta edeme
 - In timpul steroizilor po
- Controlul aportului caloric!!!
 - Sterozii produc cresterea apetitului

TRATAMENT- ANTIBIOTICE

- Profilactic adm. de Penicilina, f. rar actual
- Gram negativii in peritonite -trat. agresiv!
- Vaccinarile !
 - Nu =vaccin cu virus viu mai ales cit timp se adm. steroizi
 - Nu =vaccin polio oral

TRATAMENT- ALBUMINA

- Controversata!
- Indicatii- Hipovolemia cu
 - Dureri abdominale
 - Hipotensiune
 - Oligurie
 - IRA

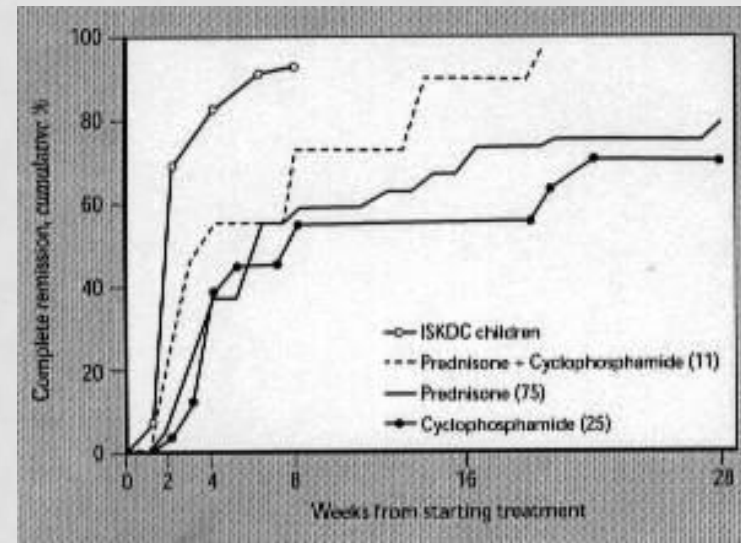
CORTICOSTEROIZII

2 mg/kg/day (max 80 mg la adult)

- 60 mg/m² (max 60 dupa unii autori, la copil)
- Se fac max 3 protocoale, repetate
- 80% raspund la 2 saptamini prin proteinurie= 0

ALTERNATIVE

- y Ciclofosfamida
- y Chorambucil
- y Mai noi-
- z Micofenolat de mofetil
- z Ciclosporina



Ghidul KDOQI 2012 nu mai admite ciclosporina, dar ghidul francez din 2013, da! Discutabil, dar noi administram

RELAPSE - RECADEREA

- Nu exista predictorii in relapse/recadere
- Des e responsiva la corticoterapie in doze mici, mai lunga ca timp
- 25% se remit spontan
- Tratamentul agresiv in recaderi nu influenteaza rata vindecarii lor!

STEROIZI - EFECTE

- Cushing
- Obezitate
- Striuri /vergeturi
- Hirsutism
- Acnee
- Retard
- Necroza
- Osteoporoza
- Ulcer
- Pancreatita
- Infectii
- Afectare oculara
- Miopatie
- hiperglicemie

PROGNOSTIC

- Sindromul nefrotic pur prezinta urmatoarele particularitati:
- • Pronostic bun la cei ce raspund la corticoterapia initiala
- • Recaderile sunt mai frecvente în primul an, numarul de recaderi nu afecteaza evoluia naturala a bolii (2-4 ani)
- • Absena recaderilor timp de 2 ani fara corticoterapie se considera vindecare completa

Desi rara, este posibila transformarea unui sindrom nefrotic corticosensibil

- într-unul corticorezistent, cu prognostic rezervat si risc mare de evoluie
- spre boala renala cronica.

COMPLICATII

- Infectii microbiene: pneumococ (pneumonie, peritonita, septicemie); virale: varicela, rujeola, zona zoster; incidența crescută a infecției de tracturinar
 - • Trombo-embolice (datorate hipercoagulabilității)
 - • Retenție masivă de lichide - prin fenomenele compresive pot induce tulburări funcționale, hernii
 - • Hiperlipemie - poate contribui la amorțirea tromboemboliilor dar poate fi responsabilă de inițierea și evoluția aterosclerozei
 - • Insuficiența renală

EVOLUTIE

- **Mortalitate**

- 1940- 40% in primul an
- 1-2% maximum actual
- Cauze
 - Infectii severe
 - Tromboza

VACCINAREA - DETALII

- Antipneumococica este recomandată.
- Imunizarea copilului și a familiei cu vaccin antigripal inactivat se va efectua anual.
- Amânarea vaccinurilor vii atenuate respectă următoarele:
 - Până doza de Prednison este maximum 20 mg/zi;
 - După 3 luni de la încheierea terapiei cu agenți citotoxici;
 - După 1 luna de la încheierea altei terapii zilnice de imunosupresie.
 - Infecția cu virusul varicelo-zosterian în relație cu sindromul nefrotic la copil prezintă următoarele particularități:
- Vaccinarea anti varicela se efectuează în funcție de evaluarea serologică;
- Administrarea de imunoglobuline postexpunere pentru pacienții imunocompromisi nonimuni;
 - Administrarea Acyclovir intravenos pentru copiii imunosupresați la debutul leziunilor de varicela