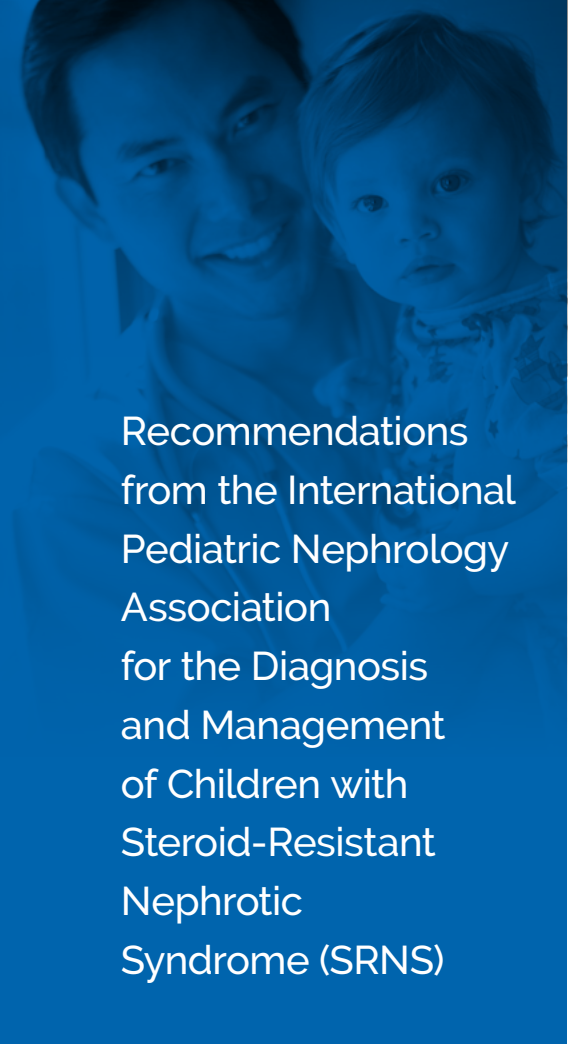
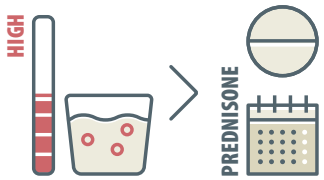


Recommendations from the International Pediatric Nephrology Association for the Diagnosis and Management of Children with Steroid-Resistant Nephrotic Syndrome (SRNS)

NEPHCURE® Kidney International
Saving Kidneys • Saving Lives

Patient material created with support from Nephcure Kidney International

1 Diagnosis



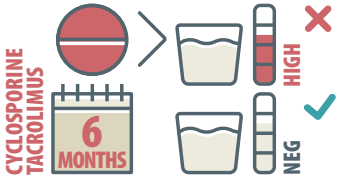
Steroid-resistant nephrotic syndrome (SRNS) is the persistence of protein in the urine after 4 weeks of treatment with prednisone/prednisolone. It can lead to decreased kidney function and/or kidney failure.

Genetic testing and a kidney biopsy should be considered in all children with SRNS without a clearly identified cause.

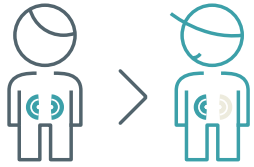
Genetic causes are identified in up to 1/3 of children. If a genetic cause is identified, medications that act on the immune system are not effective and should be discontinued.

2 Treatment

Use of medications that decrease the amount of protein in the urine and protect the kidneys are recommended once the diagnosis of SRNS is confirmed.



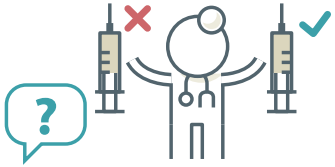
Once the diagnosis of SRNS is confirmed, treatment with cyclosporine or tacrolimus (or alternatives) for at least 6 months, should be started. If there is no response after 6 months, they should be discontinued. Medications to manage chronic kidney disease may be used.



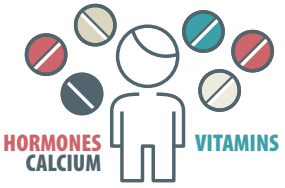
Kidney transplant is recommended to all children who reach kidney failure, recognizing that there is a risk of recurrence of nephrotic syndrome in the new kidney. Removal of one or both kidneys in a patient may be needed prior to transplantation.

General measures 3

Encourage physical activity and healthy nutrition. Excessive salt intake should be avoided.



Routine vaccinations including the annual flu shot should be given. Live virus vaccines require caution in children taking immunosuppressive medications. Speak with your doctor before vaccinations.



Different medications may be needed to compensate the loss of proteins in the urine (hormones, vitamins, calcium).

IPNA International Pediatric Nephrology Association
GREAT CARE FOR LITTLE KIDNEYS. EVERYWHERE

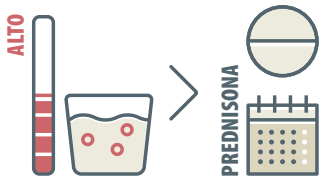
Visit IPNA: www.theipna.org
Freely accessible at the IPNA website: www.theipna.org/resources/guidelines

Recomendações da Associação Internacional de Nefrologia Pediátrica para o Diagnóstico e Tratamento de Crianças com Síndrome Nefrótica Cortico-Resistente (SNCR)

NEPHCURE® Kidney International
Saving Kidneys • Saving Lives

Material para o paciente criado com o apoio da Nephcure Kidney Internationa

1 Diagnóstico

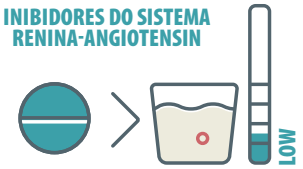


A síndrome nefrótica córtico- resistente (SNCR) é a persistência de perda de proteínas na urina após 4 semanas de tratamento com prednisona / prednisolona. Pode levar à diminuição da função renal e / ou insuficiência renal.

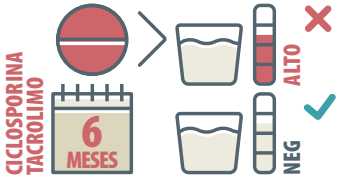
Teste genético e biópsia renal devem ser considerados em todas as crianças com SNCR sem uma causa claramente identificada.

As causas genéticas são identificadas em até 1/3 das crianças. Se houver identificação de causa genética, os medicamentos que atuam no sistema imunológico não serão eficazes e deverão ser descontinuados.

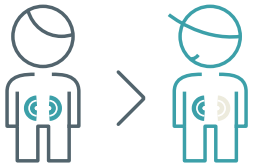
2 Tratamento



O uso de medicamentos que reduzem a proteinúria e que protejem os rins é recomendado assim que o diagnóstico de SNCR seja confirmado.



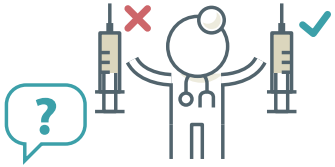
Uma vez que o diagnóstico de SNCR seja confirmado, o tratamento com ciclosporina ou tacrolimo (ou alternativas) por pelo menos 6 meses, deve ser iniciado. Se após 6 meses não houver resposta os mesmos devem ser interrompidos. Medicamentos para manejo da doença renal crônica podem ser utilizados.



Recomenda-se transplante renal para todas as crianças com evolução para falência renal ainda que se reconheça que há risco de recorrência da síndrome nefrótica no novo rim. Antes do transplante pode haver necessidade de remoção de um ou ambos os rins.

Medidas Gerais 3

Deve-se incentivar atividade física e alimentação saudável. A ingestão excessiva de sal deve ser eliminada.



Vacinas de rotina, incluindo a vacina anual contra a gripe, devem ser administradas. As vacinas de vírus vivos requerem cautela em crianças que tomam medicamentos imunossupressores. Fale com seu médico antes das vacinas.

Podem ser necessários medicamentos diferentes para compensar a perda de proteínas na urina (hormônios, vitaminas, cálcio).

IPNA International Pediatric Nephrology Association
GREAT CARE FOR LITTLE KIDNEYS. EVERYWHERE

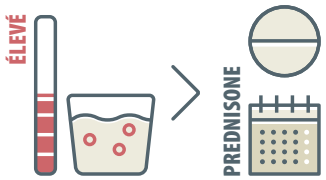
Visit IPNA: www.theipna.org
Freely accessible at the IPNA website: www.theipna.org/resources/guidelines

Recommandations de l'Association Internationale de Néphrologie Pédiatrique pour le diagnostic et la prise en charge des enfants atteints d'un syndrome néphrotique cortico-résistant (SNCR)

NEPHCURE® Kidney International
Saving Kidneys • Saving Lives

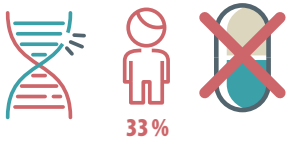
Document d'information à destination des patients réalisé avec le soutien de Nephcure Kidney International

1 Diagnostic



Le syndrome néphrotique cortico-résistant (SNCR) se caractérise par la persistance de protéines dans les urines (protéinurie), après 4 semaines de traitement par prednisone/prednisolone. Cela peut entraîner, à terme, une altération de la fonction rénale.

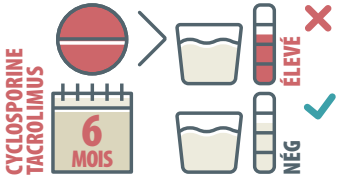
Une analyse génétique et une biopsie rénale doivent être envisagées chez tous les enfants atteints de SNCR sans cause évidente.



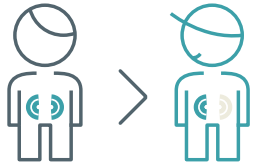
Une origine génétique est identifiée chez un tiers des enfants. Si une cause génétique est identifiée, les médicaments qui agissent sur le système immunitaire ne sont pas efficaces et doivent être interrompus.

2 Traitement

Une fois le diagnostic de SNCR confirmé, il est recommandé d'utiliser des médicaments qui diminuent la quantité de protéines dans les urines et visent à protéger les reins.



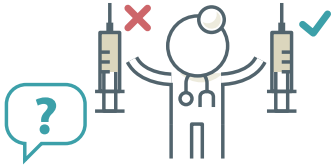
Une fois le diagnostic de SNCR confirmé, il faut débuter un traitement par cyclosporine ou tacrolimus (ou une alternative) pendant au moins 6 mois. S'il n'y a pas d'effet après 6 mois, ces traitements doivent être interrompus. Les traitements de la maladie rénale chronique peuvent être utilisés.



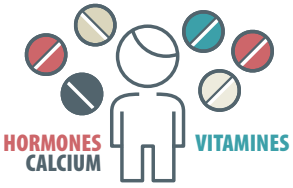
La transplantation rénale est recommandée pour tous les enfants en insuffisance rénale terminale, sachant qu'il existe un risque de récidive du syndrome néphrotique sur le nouveau rein. Il peut être nécessaire de retirer un ou les deux reins de l'enfant avant la transplantation.

3 Mesures générales

Encourager l'activité physique et une alimentation saine. Eviter une consommation excessive de sel.



Les vaccinations du calendrier, y compris le vaccin annuel contre la grippe, doivent être effectués. Les vaccins vivants exigent des précautions particulières chez les enfants qui prennent des médicaments immunosuppresseurs. Discutez avec votre médecin avant toute vaccination.



Différents traitements peuvent être nécessaires pour compenser la perte de protéines dans les urines (hormones, vitamines, calcium).

IPNA International Pediatric Nephrology Association
GREAT CARE FOR LITTLE KIDNEYS. EVERYWHERE

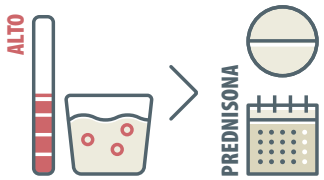
Visitez le site de l'IPNA : www.theipna.org
En accès libre sur le site internet de l'IPNA : www.theipna.org/resources/guidelines

Recomendaciones de la Asociación Internacional de Nefrología Pediátrica para el diagnóstico y tratamiento de niños con síndrome nefrótico resistente a los esteroides (SNRE)

NEPHCURE® Kidney International
Saving Kidneys • Saving Lives

Material para pacientes creado con el apoyo de Nephcure Kidney International

1 Diagnóstico



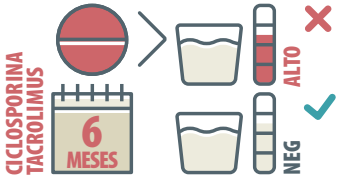
El síndrome nefrótico resistente a los esteroides (SNRE) es la persistencia de proteínas en la orina después de 4 semanas de tratamiento con prednisona / prednisolona. Puede provocar una disminución de la función del riñón o fallo del riñón.

En aquellos niños con SNRE que no tienen una causa identificada de la enfermedad, se deben realizar pruebas genéticas y una biopsia del riñón.

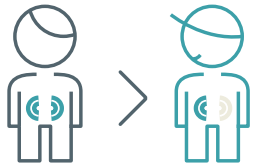
Se puede identificar una causa genética hasta en 1 de cada 3 niños con SNRE. En estos casos, los medicamentos que actúan sobre el sistema inmunológico no funcionan y deben suspenderse.

2 Tratamiento

Una vez que se confirma el diagnóstico de SNRE, se recomienda el uso de medicamentos que disminuyen la cantidad de proteína en la orina y protegen los riñones.



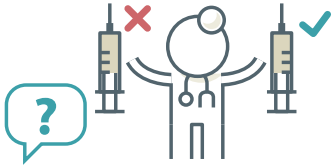
Una vez confirmado el diagnóstico de SNRE, debe comenzarse tratamiento con ciclosporina o tacrolimus (u otra alternativa) durante al menos 6 meses. Si no hay mejoría después de 6 meses, deben suspenderse. En algunos casos, también puede ser necesario utilizar medicamentos para tratar la enfermedad crónica del riñón.



Se recomienda que todos los niños que llegan a fallo del riñón reciban un trasplante, reconociendo que hay riesgo de que el síndrome nefrótico recurra en el riñón transplantado. Es posible que antes del trasplante sea necesario extraer uno o ambos de los riñones del paciente.

3 Medidas generales

Fomente la actividad física y la nutrición saludable. Se debe evitar que se consuma sal en exceso.

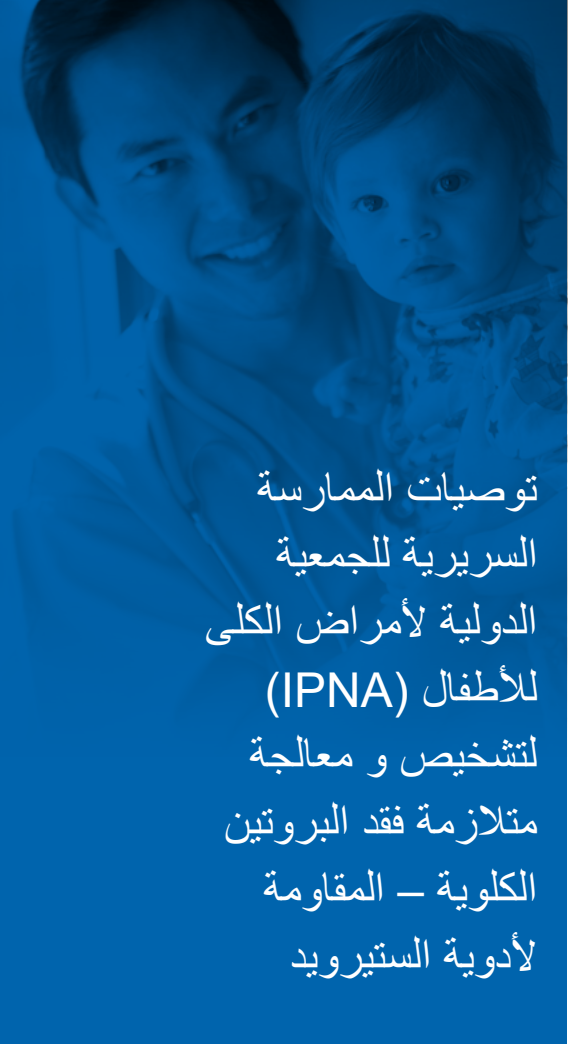


Se deben poner las vacunas de rutina, incluyendo la vacuna contra la gripe todos los años. Las vacunas de virus vivos requieren precaución en los niños que toman medicamentos que suprimen el sistema inmunológico. Hable con su médico antes de administrar las vacunas.

Es posible que sea necesario tomar diferentes medicamentos para compensar la pérdida de proteínas en la orina (hormonas, vitaminas, calcio).

IPNA International Pediatric Nephrology Association
GREAT CARE FOR LITTLE KIDNEYS. EVERYWHERE

Visit IPNA: www.theipna.org
Freely accessible at the IPNA website: www.theipna.org/resources/guidelines

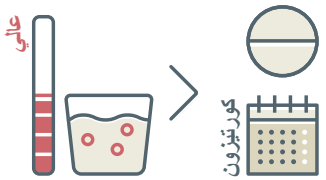


توصيات الممارسة السريرية للجمعية الدولية لأمراض الكلى للأطفال (IPNA) لتشخيص و معالجة متلازمة فقد البروتين الكلوية – المقاومة لأدوية الستيرويد

NEPHCURE® Kidney International
Saving Kidneys • Saving Lives

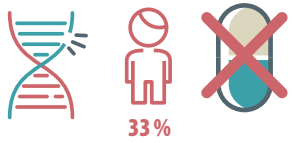
Material para pacientes creado con el apoyo de Nephcure Kidney International

1 التشخيص



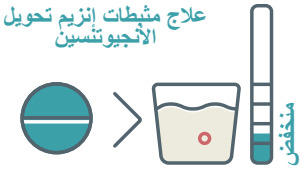
متلازمة الزوال البولي المقاومة للكورتيزون: هو استمرار البروتين في البو ول بعد 4 أسابيع من العلاج بالكورتيزون ويمكن أن يؤدي إلى انخفاض في ظيفة الكلى و/أو الفشل الكلى .

لابد من عمل تحليل جـ ينات و كذلك عمل عينه من الكليه في جميع حالات عدم الاستجابة للكورتيزون اذا كان السبب غيرمعروف .

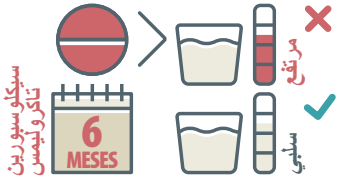


ممكن التوصل لتحديد الاسباب الوراثية في حولاي ٣٣٪ من الحالات إوذم اا ت متحديد سو ببرثاي ، فإن الأيودة ال تي عتمل على الجهاز المناعي عف ير غالة بنيو غي وقفها .

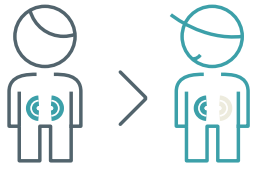
2 العلاج



استخدام الأدوية التي تنقص كمية البروتين في البول وحماية الكلى بمجرد تأكيد تشخيص متلازمة فقد البروتين الكلوية المقاومة لأدوية الكورتيزون .



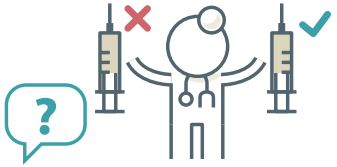
بمجرد تأكيد تشخيص متلازمة فقد البروتين الكلوية المقاومة لأدوية الكورتيزون نبدأ العلاج ب أدوية السيكلوسبورين او تاكروليمس (أو بديل) على الأقل مدة ستة أشهر , أن لم تكن هناك استجا بة بعد ستة أشهر يجب علينا إيقاف العلاج .



يو ص بزراعة الك لى لجميع الأطفال الذين يصلو ن إل الفش ل الكلوي، مع العلم أن هناك خط ر تكرا ر الإصابة بالمتلازمة الكلوية ف الكلية الجديدة. ق د يلزم إزالة إحدى كليبت المريض أو كليهما قبل الزرع .

3 توجيهات عامة

ينصح بتشجيع النشاط البدني و التغذية الصحية مع تجنب تناول ملح الطعام بكميات كبيرة .



نصح بأخذ اللقاحات الدورية بما فيها لقاح فيروس الانفلونزا، باستثناء بعض أنواع اللقاحات الحية فيجب تجنب أخذها متى ما كان المريض يتناول الأدوية المثبطة للمناعة . يقترح دائما أخذ رأي الطبيب المعالج قبل أخذ أي لقاحات .

قد يكون هناك حاجة لاستخدام أدوية تعويضية مختلفة لفقد البروتين في البول مثل (الهرمونات، الفيتامينات، الكالسيوم) .

IPNA International Pediatric Nephrology Association
GREAT CARE FOR LITTLE KIDNEYS. EVERYWHERE

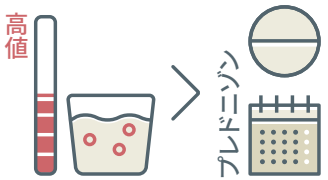
Visit IPNA: www.theipna.org
Freely accessible at the IPNA website: www.theipna.org/resources/guidelines

小児ステロイド抵抗性ネフローゼ症候群 (Steroid-Resistant Nephrotic Syndrome : SRNS) の診断と管理のための国際小児腎臓病学会からの提言

NEPHCURE® Kidney International
Saving Kidneys • Saving Lives

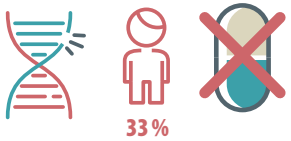
Nephcure Kidney Internationalの支援を受けて作成された患者様用資料

1 診断



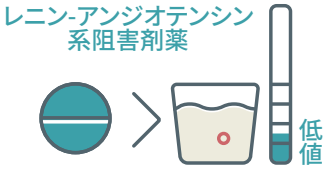
プレドニゾン/プレドニゾロンによる4週間の治療を行っても蛋白尿が持続する場合，ステロイド抵抗性ネフローゼ症候群（SRNS）と診断されます。腎機能低下および/または腎不全につながる可能性があります。

明確な原因が特定されていないすべての小児SRNS患者で，遺伝子検査と腎生検を検討すべきです。

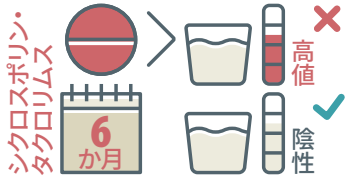


小児で遺伝的原因が特定されるのは1/3以下です。もし遺伝的原因が特定された場合，免疫系に作用する薬剤は効果がなく，中止すべきです。

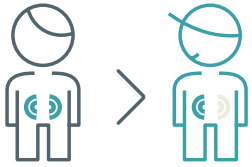
2 治療



SRNSの診断が確定したら，尿蛋白量を減少させ，腎臓を保護する薬剤の使用が推奨されます。



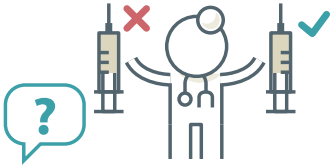
SRNSの診断が確定したら，少なくとも6か月間のシクロスポリンまたはタクロリムス（または代替薬）による治療を開始すべきです。もし6か月間の治療に反応しない場合は，これらの治療を中止すべきです。慢性腎臓病を管理するための薬剤が使用されることがあります。



腎不全になったすべての小児では腎移植が推奨されますが，新しい腎臓でネフローゼ症候群が再発する危険性があることを認識する必要があります。腎移植の前に，患者の片側または両側の腎臓摘出が必要になる場合があります。

3 一般的な対策

運動と健康的な食事を推奨します。過度の塩分摂取は避けるべきです。



毎年のインフルエンザ予防接種を含む，定期的な予防接種を受けましょう。生ワクチンは，免疫抑制薬を使用している小児では注意が必要です。予防接種を受ける前に医師に相談しましょう。

尿から喪失する蛋白質（ホルモン，ビタミン，カルシウム）を補うために，別に薬が必要になることがあります。

IPNA International Pediatric Nephrology Association
GREAT CARE FOR LITTLE KIDNEYS. EVERYWHERE

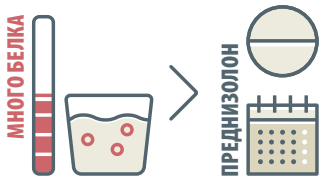
Visit IPNA: www.theipna.org
Freely accessible at the IPNA website: www.theipna.org/resources/guidelines

Рекомендации Международной ассоциации педиатров-нефрологов по диагностике и лечению детей со стероид-резистентным нефротическим синдромом (СРНС)

NEPHCURE® Kidney International
Saving Kidneys • Saving Lives

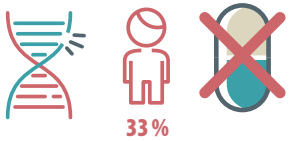
Материалы для пациентов, созданные при поддержке Международной организации Nephcure Kidney International.

1 Диагноз



Стероид-резистентный нефротический синдром (СРНС) характеризуется наличием белка в моче после 4 недель лечения преднизоном/преднизолоном, что может привести к снижению функции почек и/или почечной недостаточности.

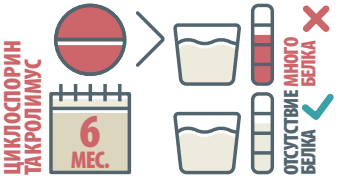
Всем детям со СРНС без идентифицированной причины заболевания следует рассмотреть возможность выполнения генетического исследования и биопсии почки.



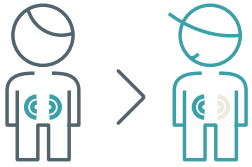
Генетические причины СРНС выявляются у 1/3 детей. Если генетическая причина СРНС выявлена, лекарства, которые действуют на иммунную систему, не эффективны и должны быть отменены.

2 Лечение

После подтверждения диагноза СРНС рекомендуется применение препаратов, уменьшающих количество белка в моче и защищающих почки.



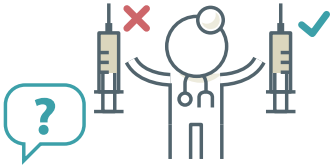
После подтверждения диагноза СРНС следует начать лечение циклоспорином или такролимусом (или альтернативными препаратами) в течение не менее 6 месяцев. Если через 6 месяцев отсутствует ответ, терапию следует прекратить. Возможно использование нефропротективных препаратов для лечения хронической болезни почек.



Трансплантация почки рекомендуется всем детям с почечной недостаточностью, учитывая, что существует риск рецидива нефротического синдрома в трансплантированной почке. Перед трансплантацией может потребоваться удаление одной или обеих почек у пациента.

3 Общие меры

Поощряйте физическую активность и здоровое питание. Следует отказаться от чрезмерного употребления соли.



Следует проводить плановые вакцинации, включая ежегодную прививку от гриппа. Применение вакцин против живых вирусов у детей, принимающих иммуносупрессивную терапию, требует консультации врача.

Для компенсации потери белков в моче (гормоны, витамины, кальций) могут потребоваться различные лекарственные препараты.

IPNA International Pediatric Nephrology Association
GREAT CARE FOR LITTLE KIDNEYS. EVERYWHERE

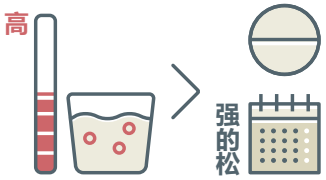
Visit IPNA: www.theipna.org
Freely accessible at the IPNA website: www.theipna.org/resources/guidelines

国际儿科肾脏病学会儿童激素耐药型肾病综合征诊断与管理的临床实践建议

NEPHCURE® Kidney International
Saving Kidneys · Saving Lives

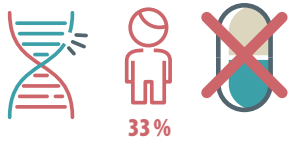
Patient material created with support from Nephcure Kidney International

1 诊断



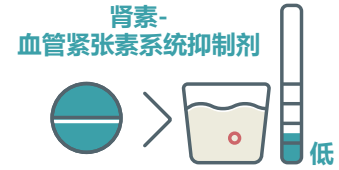
激素耐药型肾病综合征 (SRNS) 是指在强的松或强的松龙治疗4周后尿蛋白仍持续存在。这一疾病可导致肾功能减退和/或肾功能衰竭。

对于没有明确病因的SRNS患儿，均应考虑行基因检测和肾活检。

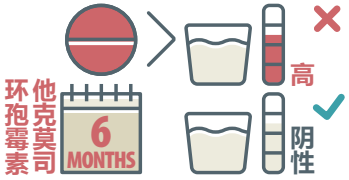


在多达1/3的儿童中发现了遗传学病因。如果明确遗传性因素者，作用于免疫系统的药物无效，应停止使用。

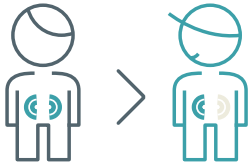
2 治疗



一旦诊断为SRNS，建议使用相关药物以减少蛋白尿、保护肾功能。



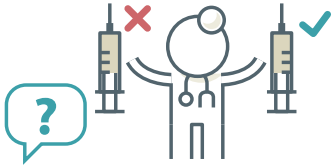
一旦诊断为SRNS，应开始使用环孢霉素或他克莫司 (或者替代药物) 治疗至少6个月。如果治疗6个月后无效果，应停止使用。可考虑使用治疗慢性肾脏病的药物。



推荐所有进入肾衰竭的患儿均可行肾移植，但需了解移植肾发生肾病综合征复发的风险。移植前可能需要切除患儿的单侧或双侧肾脏。

3 一般措施

鼓励体育活动和健康的营养。应避免摄入过多的盐份。

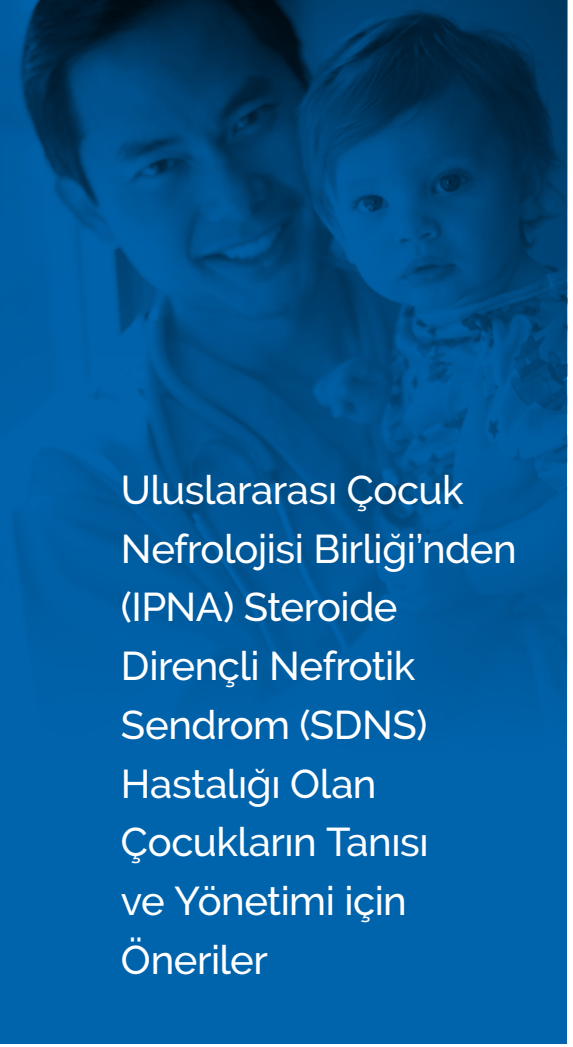


应定期接种疫苗，包括每年一次的流感疫苗。服用免疫抑制剂的患儿应谨慎接种活疫苗。建议在疫苗接种前与您的医生沟通。

需要给予不同种类的药物以补充尿中丢失的蛋白 (激素、维生素、钙) 。

IPNA International Pediatric Nephrology Association
GREAT CARE FOR LITTLE KIDNEYS. EVERYWHERE

Visit IPNA: www.theipna.org
Freely accessible at the IPNA website: www.theipna.org/resources/guidelines

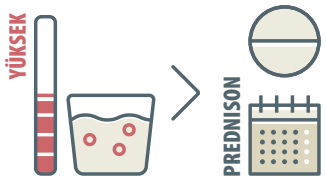


Uluslararası Çocuk Nefrolojisi Birliği'nden (IPNA) Steroide Dirençli Nefrotik Sendrom (SDNS) Hastalığı Olan Çocukların Tanısı ve Yönetimi için Öneriler

NEPHCURE® Kidney International
Saving Kidneys • Saving Lives

Nephcure Kidney International'ın katkısı ile hastalar için hazırlanmış doküman

1 Tanı



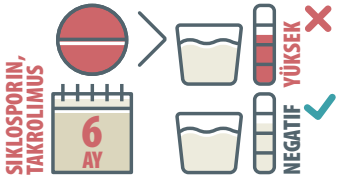
Steroide dirençli nefrotik sendrom (SDNS) 4 haftalık prednison/prednisolon tedavisinden sonra idrarda protein olma durumunun devam etmesidir. Böbrek işlevinin azalmasına ve/veya böbrek yetmezliğine neden olabilir.

Nedeni belirlenememiş SDNS hastalığı olan tüm çocuklarda genetik test ve böbrek biyopsisi yapılması düşünülmelidir.

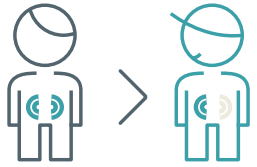
Çocukların üçte birinde genetik nedenler tespit edilmektedir. Eğer genetik bir neden tespit edilmişse, bağışıklık sistemi üzerinden etki gösteren ilaçların tedavide faydası olmaz ve bunlar kesilmelidir.

2 Tedavi

SDNS tanısı kesinleştikten sonra idrarda protein miktarını azaltan ve böbreği koruyan ilaçların kullanılması tavsiye edilir.



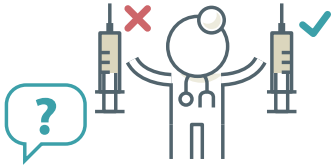
SDNS tanısı kesinleştikten sonra siklosporin veya takrolimus (veya alternatifler) ile en az 6 aylık bir tedavi başlanmalıdır. Altı aydan sonra tedaviye yanıt yoksa bu ilaçlar kesilmelidir. Kronik böbrek hastalığının yönetimi için ilaçlar kullanılabilir.



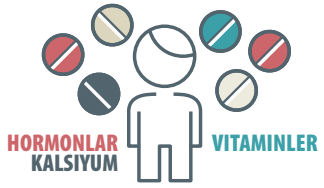
Böbrek yetmezliğine ilerleyen tüm çocuklarda, yeni (nakledilen) böbrekte nefrotik sendromun tekrar etme riskinin farkında olarak, böbrek nakli tavsiye olunur. Nakil öncesinde hastanın bir veya iki böbreğinin çıkarılması gerekebilir.

3 Genel önlemler

Fiziksel aktivite ve sağlıklı beslenme özendirilmelidir. Aşırı tuz alımından sakınmak gerekir.



Yıllık grip aşıları dahil, rutin aşılamalar uygulanmalıdır. Canlı virüs aşıları uygularken, bağışıklık sistemini etkileyen ilaçları kullanan çocuklarda dikkatli olmak gerekir. Aşılamadan önce doktorunuzla konuşunuz.



İdrardan kaybedilen proteinleri telafi etmek için farklı ilaçlar gerekebilir (hormonlar, vitaminler, kalsiyum).

IPNA International Pediatric Nephrology Association
GREAT CARE FOR LITTLE KIDNEYS. EVERYWHERE

IPNA internet sitesi: www.theipna.org
Klinik uygulama önerilerine ücretsiz ulaşabilirsiniz: www.theipna.org/resources/guidelines