

# Diagnostika a léčba steroid senzitivního nefrotického syndromu u dětí

doc. MUDr. Jakub Zieg, Ph.D.<sup>1</sup>, doc. MUDr. Sylva Skálová, Ph.D.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Pediatrická klinika, 2. LF a FN v Motole, Praha

<sup>2</sup>Dětská klinika, LF UK a FN Hradec Králové

Idiopatický steroid senzitivní nefrotický syndrom je nejčastější glomerulopatií dětského věku, která je ve většině případů spojena s dobrou prognózou. U 50% nemocných dochází ke vzniku častých relapsů nebo k závislosti na kortikoidech. V současné době máme k dispozici několik steroid šetřících léků, které podáváme s cílem navodit trvalou remisi onemocnění a vyhnout se nežádoucím účinkům kortikoidů. V našem přehledovém článku shrnujeme současné poznatky o diagnostice a léčbě steroid senzitivního nefrotického syndromu u dětí.

**Klíčová slova:** nefrotický syndrom, relaps, steroid dependentní nefrotický syndrom, steroid senzitivní nefrotický syndrom, steroid šetřící lék.

## Diagnosis and management of steroid-sensitive nephrotic syndrome in children

Idiopathic steroid-sensitive nephrotic syndrome is the most common pediatric glomerulopathy. Most of the patients have favorable outcome, however 50% of children suffer from frequently relapsing course or they are steroid dependent. At present, several steroid sparing agents are available, which are administered to induce sustained remission and to prevent steroid side effects. Here, we review current knowledge in diagnostics and management of steroid-sensitive nephrotic syndrome in children.

**Key words:** nephrotic syndrome, relapse, steroid-dependent nephrotic syndrome, steroid-sensitive nephrotic syndrome, steroid-sparing agent.

## Úvod

Idiopatický nefrotický syndrom (NS) představuje nejčastější glomerulární onemocnění dětského věku. Postihuje 1,15–16,9/100 000 dětí ročně. Významná proteinurie (> 1 000 mg/m<sup>2</sup>/24 hodin), hypoalbuminurie (< 30 g/l) a/nebo současně se manifestující otoky jsou hlavními příznaky tohoto onemocnění (1, 2). Většina dětí s NS (80–90%) odpoví v průběhu 4–6 týdnů kompletní remisí na léčbu kortikoidy, tyto pacienti mají tzv. steroid senzitivní nefrotický syndrom (SSNS). Nicméně velká část z těchto jedinců následně prodělá jeden nebo více relapsů onemocnění, polovina dětí má časté relapsy, či se stanou steroid dependentními (3). Podle věku manifestace

můžeme NS rozdělit na kongenitální (do 3 měsíců), infantilní (3–12 měsíců) a NS dětského věku (> 1 rok). Mezi hlavní komplikace idiopatického NS patří tromboembolické příhody, infekce, dyslipidemie, či akutní poškození ledvin (1). Posouzení klinického stavu dítěte spolu s laboratorním vyšetřením moči a séra jsou základními diagnostickými kroky. Provedení biopsií ledviny u dětí > 1 rok věku se SSNS není obvykle nutné vzhledem k tomu, že výsledek histologického vyšetření není většinou určující pro léčbu ani pro prognózu pacienta (4, 5). Nejčastějším histologickým nálezem u dětí se SSNS je syndrom minimálních změn – minimal change disease (MCD), fokálně segmentální glomeruloskleróza (FSGS) nacházíme vzácně-

ji. Léčba SSNS spočívá v podávání imunosupresivní medikace, iniciálně jsou děti léčeny kortikosteroidy. Tato terapie je ale zatížena významnými nežádoucími účinky, takže u pacientů s častými relapsy či u dětí závislých na kortikoidech, u kterých není onemocnění pod kontrolou, podáváme další imunosupresiva, která umožní dávku kortikoidů snížit, či tyto zcela vysadit. V současnosti máme k dispozici i biologickou léčbu pro komplikované formy idiopatického NS. V tomto roce byla pod záštitou Světové společnosti pro dětskou nefrologii – International Pediatric Nephrology Association (IPNA) publikována expertní doporučení pro diagnostiku a léčbu SSNS založená na evidenci. Tímto byla upravena řada



doc. MUDr. Jakub Zieg, Ph.D.  
Pediatrická klinika, 2. LF a FN v Motole, Praha  
jakubzieg@hotmail.com

Cit. zkr: *Pediatr. praxi.* 2023;24(4):230-234

Článek přijat redakcí: 2. 5. 2023

Článek přijat k publikaci: 11. 5. 2023