

Tab. 1. Terminologie pojmů vztahujících se k nefrotickému syndromu dle (2)

Termín	Definice
Nefrotická proteinurie	Poměr CB/kreat. ve vzorku moči ≥ 200 mg/mmol, nebo proteinurie ze sběru moči $\geq 1\,000$ mg/m ² /24 hodin, což odpovídá nálezů bílkoviny ve vzorku moči diagnostickým proužkem na 3+ nebo 4+ Pro pacienty > 16 let: > 3,5 g/24 hodin nebo > 3 000 mg/10 mmol kreatininu
Nefrotický syndrom	Nefrotická proteinurie + hypoalbuminemie < 30 g/l nebo přítomnost otoků, pokud sérová hladina albuminu není k dispozici
Kompletní remise	CB/kreat ve vzorku první ranní moči ≤ 20 mg/mmol nebo ve sběru moči za 24 hodin < 100 mg/m ² /den, negativní nález, příp. stopová přítomnost bílkoviny ve vzorku moči diagnostickým proužkem po dobu 3 a více po sobě následujících dní
Parciální remise	CB/kreat ve vzorku první ranní moči nebo ve sběru za 24 hodin > 20 a < 200 mg/mmol a současně sérový albumin ≥ 30 g/l
Steroid senzitivní nefrotický syndrom	Kompletní remise dosažená v průběhu 4 týdnů podávání prednisonu v dávce 60 mg/m ² /den nebo 2 mg/kg/den, maximálně 60 mg/den
Steroid rezistentní nefrotický syndrom	Nedosažení remise v průběhu 4 týdnů od zahájení podávání prednisonu ve standardní dávce
Konfirmační období	Období mezi ukončením 4. a 6. týdnem od zahájení podávání prednisonu u pacientů, kteří do 4 týdnů dosáhli pouze parciální remise
Pacient s pozdní odpovědí na léčbu	Pacient, který dosáhne kompletní remise až v konfirmačním období
Relaps	Nález bílkoviny detekčním proužkem $\geq 3+$ nebo CB/kreat. ve vzorku moči ≥ 200 mg/mmol po dobu 3 po sobě následujících dní
FRNS	≥ 2 relapsy v prvních 6 měsících po manifestaci NS, nebo ≥ 3 relapsů v průběhu 12 měsíců kdykoliv
SDNS	2 relapsy u pacienta se SSNS v průběhu iniciální kortikoidní léčby manifestace NS, při léčbě relapsu, ev. další relaps do 14 dní od ukončení léčby relapsu
Trvalá remise	Remise po dobu alespoň 12 měsíců s/bez léčby
Sekundární steroidní rezistence	Pokud pacient u následného relapsu nedosáhne kompletní remise do 4 týdnů od nasazení prednisonu ve standardní dávce
Komplikovaný relaps	Relaps vyžadující hospitalizaci z jednoho nebo více následujících důvodů: <ul style="list-style-type: none"> ■ závažné otoky ■ symptomatická hypovolemie nebo akutní poškození ledvin s nutností podání infuze s albuminem ■ trombóza ■ závažná infekce – sepsis, peritonitida, pneumonie, flegmóna
Steroidní toxicita	<ul style="list-style-type: none"> ■ nově vzniklá/zhoršující se obezita, hypertenze, hyperglykemie ■ nově vzniklá porucha růstu (růstová rychlost < 25. percentil nebo výška < 3. percentilem) ■ změny chování, psychické obtíže, poruchy spánku ■ cushingoidní rysy, strie, glaukom, katarakta, aseptická kostní nekróza

CB – celková bílkovina, kreat – kreatinin, CB/kreat – poměr celkové bílkoviny ke kreatininu v moči

definic (tabulka 1) i léčebné postupy. V našem přehledovém článku bychom rádi představili současný přístup k dětem se SSNS. Nově se objevuje termín pacient s pozdní odpovědí na léčbu, definice frekventně relabujícího NS zahrnuje i pacienty s ≥ 3 relapsy v průběhu jakéhokoliv 12měsíčního období s cílem minimalizace expozice dětí steroidům (2).

Diagnostika

U všech dětí s otoky závislými na gravitaci by mělo být pomýšeno na diagnózu NS. K vyšetření proteinurie je možné využít ranní vzorek moči nebo vzorek moči ze 24hodinového sběru. V současnosti se preferuje vyšetření indexu celková bílkovina/kreatinin (CB/kreat) ze vzorku první ranní moči, nálezy dobře korelují s proteinurií ze vzorku moči ze 24hodinového sběru. CB/kreat ≥ 200 mg/mmol a proteinurie ≥ 40 mg/m²/hod či $\geq 1\,000$ mg/m²/24 hod odpovídají nefrotické proteinurii. Kompletní laboratorní vyšetření u pacienta s manifestací NS shrnuje tabulka 2. V rámci fyzikálního vyšetření je zapotřebí se zaměřit na posouzení hydratace, rozsahu edémů, kontrolu krevního

tlaku a vyšetření případné lymfadenopatie. Aktivně pátráme po extrarenálních manifestacích NS, mezi které patří např. porucha růstu, dysmorfismus, anomálie očí a genitálu, vyrážka či artritida. V rámci rodinné anamnézy se zajímáme o onemocnění ledvin v rodině, konsangvinitu, případně o extrarenální projevy, které by mohly ukazovat na hereditární NS. Obzvláště u dětí z endemických oblastí se

zaměřujeme na vyšetření specifických infekcí – tuberkulóza, HIV. V rámci iniciálního vyšetření vylučujeme obecné sekundární příčiny (tabulka 3). Biopsie ledvin je u dětí s NS nad 1 rok věku indikována, pokud jsou přítomny atypické známky, jako je makroskopická hematurie, snížená C3 složka komplementu, akutní poškození ledvin nezpůsobené hypovolemií, přetrvávající hypertenze, vyrážka či artritida.

Tab. 2. Základní vstupní laboratorní a zobrazovací vyšetření u dětského pacienta s manifestací nefrotického syndromu

Moč	CB/kreatinin ze vzorku moči, moč chemicky
Krev	Krevní obraz, urea, kreatinin, mineralogram, albumin, krevní obraz, koagulace
Krev – imunologie*	C3, C4, ANA, ANCA, ASLO; před nasazením léčby steroidy zvážit odběr vakcinačních protilátek živých vakcín (varicella, MMR) u neimunizovaných dětí
Ultrazvuk ledvin u všech dětí, rtg plic**	

*u pacientů s makroskopickou hematurií, **při suspekci na lymfom

Tab. 3. Sekundární příčiny nefrotického syndromu (dle (8))

Infekce	HIV, hepatitida B, C, HIV, CMV, malárie, syfilis, toxoplazmóza, tuberkulóza
Systémová onemocnění	Systémový lupus erytematosus, IgA vaskulitida, diabetes mellitus, amyloidóza
Medikace, návykové látky	Lithium, penicilamin, nesteroidní analgetika, soli zlata, pamidronát, interferon gamma, sirolimus, heroin
Imunologická a alergická onemocnění	Kastelmanova choroba, Kimurova choroba, hmyzí bodnutí, atopie/potravinová alergie
Maligní onemocnění a další	Lymfom, leukemie, srpkovitá anémie, obezita