

**ROMA**  
**27 - 28**  
**APRILE 2019**

**IX INCONTRO MEDICI FAMIGLIE**



Asnit Onlus e  
La Nuova Speranza Onlus

I bambini, adolescenti e ragazzi con  
la Sindrome Nefrosica  
nella vita quotidiana

*Carminè Pecoraro*

Ospedale Santobono, Napoli

# La Vita Quotidiana



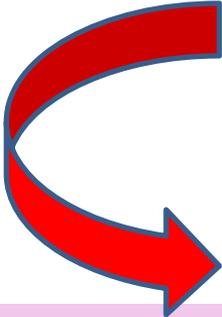


# SOCIAL LIFE

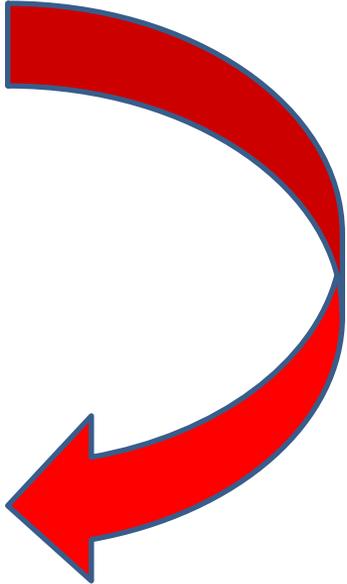


# La Sindrome Nefrosica nella vita quotidiana...

Le domande più frequenti poste dai genitori dei bambini con SN:



**Domande della mamma**



**Domande del papà**

## Domande della mamma

- Cosa può **mangiare** ?
- Può andare a **scuola** ?
- Può essere **vaccinato** ?
- In caso di **varicella** cosa fare ?
- Se ha la febbre posso dare le medicine?
- In caso di recidiva cosa fare ?
- Guarisce?



## Domande del papà

- Può fare **sport**: calcetto, danza, nuoto?
- Può tenere un animale ?
- Può fare il tatuaggio?
- Guarisce ?



# LO SPORT



W il Calcio

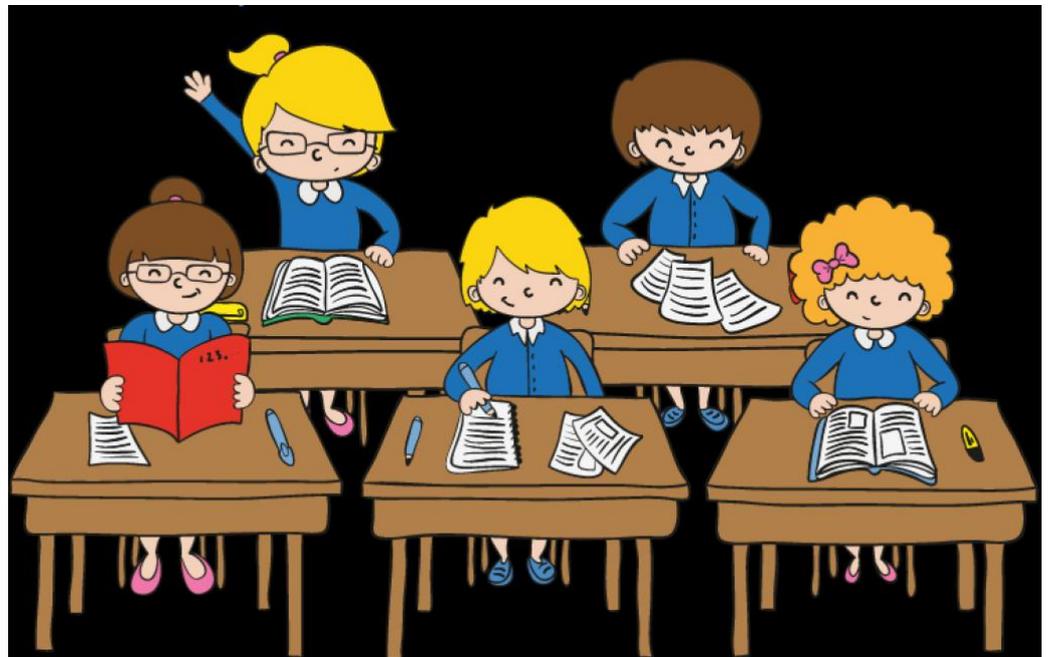


# Le domande dei genitori sul Tema

- sport con
- quali sport
- quante vo
- si può fare
- pesistica 3
- come con
- attività fis  
motoria?



anni, SNSR)  
zione idrica  
psico-



# Le domande dei genitori sul tema **SCUOLA:**

- RTX e ste  
concentra
- irrequiete
- cosa fare  
non vacci
- si può fre  
steroidica
- i gravi im  
andare a



gestirla ?  
o bambini  
a  
ssono



# Le domande dei genitori sul Tema

- Ci sono studi su...
  - Carne e po...
  - Incidenza...
  - Qual è la c...
  - E' sempre...
  - L'alimenta...
  - Le recidive...
  - Alimentaz...
  - Gli integra...
  - Dieta ipoproteica e ipokaliemica in caso di iniziale IRC
- 
- ani  
a ?  
one di sodio  
sio riduce  
farmaci?  
a cibi, ci sono  
eroidea  
no aiutare ?

# VACCINARE

*Oggi & Domani*

*Vol. V - Fasc. 3 - Anno 2014*

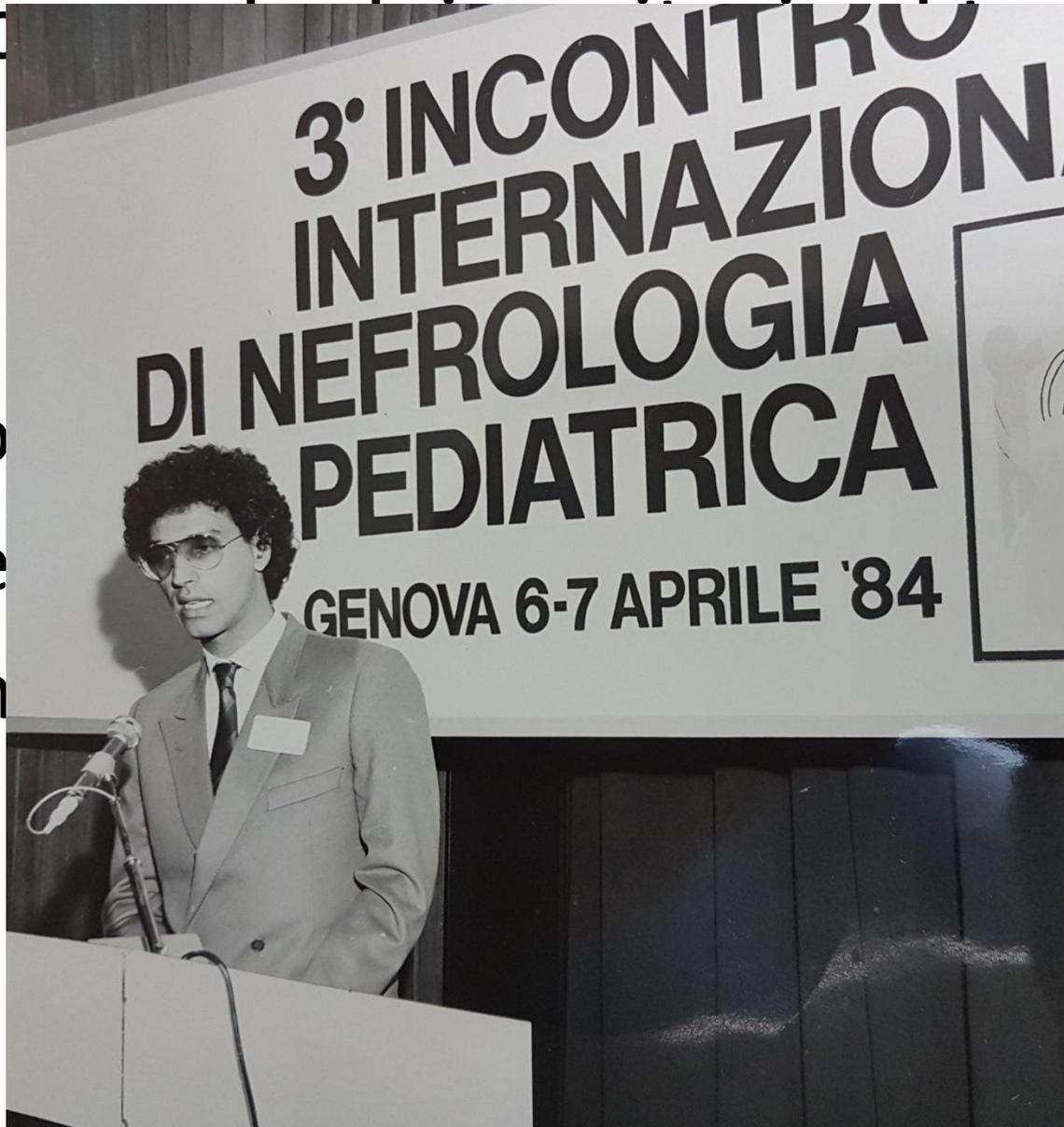
---

## **LE VACCINAZIONI NEL BAMBINO CON SINDROME NEFROSICA**

*Maria Majorana, Giuseppe Furcolo, Rocco Russo, Carmine Pecoraro*

Do ..... na

- Vaccini nefro
- Linee
- Quan
- .....



ra,



# DOMANDE VARIE DEI GENITORI

- qu
- ter
- SN
- cor
- cor
- cor
- Si p
- fito
- Ci s
- **Sta**
- far
- **Gr**
- 2 pazienti riferiscono associazione con **esofagite eosinofila**



nto

ella SN

re i

# VACCINARE

*Oggi & Domani*

*Vol. V - Fasc. 3 - Anno 2014*

---

## **LE VACCINAZIONI NEL BAMBINO CON SINDROME NEFROSICA**

*Maria Majorana, Giuseppe Furcolo, Rocco Russo, Carmine Pecoraro*

## Il calendario vaccinale del Piano Nazionale di Prevenzione Vaccinale 2017-2019

Vaccino	0gg-30gg	3° mese	4° mese	5° mese	6° mese	7° mese	11° mese	13° mese	15° mese	6° anno	12°-18° anno	19-49 anni	50-64 anni	> 64 anni	Soggetti ad aumentato rischio	
DTPa**		DTPa		DTPa			DTPa			DTPa***	dTpa/IPV	1 dose dTpa**** ogni 10 anni			(1)	
IPV		IPV		IPV			IPV		IPV							
Epatite B	EpB-EpB*	Ep B		Ep B			Ep B								(2)	
Hib		Hib		Hib			Hib								(3)	
Pneumooooo		PCV		PCV			PCV							PCV+PPSV	(4) **	
MPRV								MPRV		MPRV					(5) *	
MPR								oppure MPR		oppure MPR					(5) *****	
Varioella								+		+					(5) *	
Meningooooo C								Men C <sup>3</sup>			Men ACWY conjugato				(7)	
Meningooooo B**		Men B	Men B		Men B			Men B								
HPV											HPV*: 2-3 dosi (in funzione di età e vaccino)				(8)	
Influenza														1 dose all'anno	(9) **	
Herpes Zoster														1 dose#	(10)	
Rotavirus		Rotavirus## (due o tre dosi a seconda del tipo di vaccino)														
Epatite A															(11)	

# Legge 19/2017 (Lorenzin)

- Vaccini **Obbligatori** da 4 a 10:  
**Esavalente** (Polio, Diftto, Tetano, Pertosse, EpatiteB, HemophilusB) + **Morbillo, Parotite, Rosolia, Varicella** (nati dal 1/07/2017)
- Vaccini **Consigliati**:  
Meningococco B, Meningococco C,  
Pneumococco, Rotavirus

# VACCINAZIONI

Questionario ai membri dell'ASPN:

**94%** modifica lo schema vaccinale per l'età

**50%** vaccina i bambini in remissione senza terapia

**100%** controindica i vaccini con virus vivi

*Schnaper HW: Immunization practice in Childhood Nephrotic Syndrome. A survey a North American pediatric nephrologist*

*[Pediatr.Nephrol.1994](#)*

# Trovare Consenso su:

- Come prevenire le infezioni nei bb con SN
- Sicurezza dei vari vaccini da utilizzare
- La fase della malattia in cui effettuare la immunizzazione con maggiore sicurezza
- Ruolo degli immunosoppressori sulla efficacia del vaccino

# Picco età incidenza SN: 2-6 anni

Già **vaccinati** con:

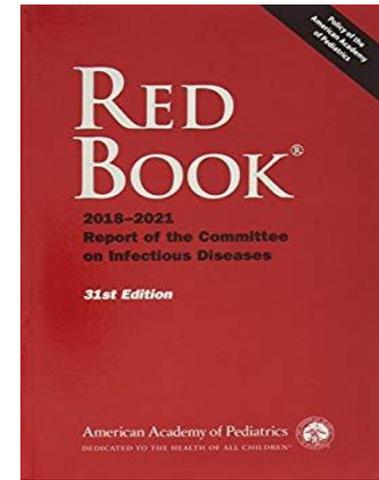
- 3 dosi di esavalente
- 1 dose di Morbillo-Parotite- Rosolia
- Molti : 2-3 dosi di anti-Pneumococcico

Quindi, rimane :**scoperta immunità**

- Alcuni: Pneumococco
- Varicella
- Influenza

# VACCINI PARTICOLARMENTE RACCOMANDATI NEI BAMBINI CON SN (Red Book )

- Antiinfluenzale
- Anti-pneumococco
- Anti-varicella

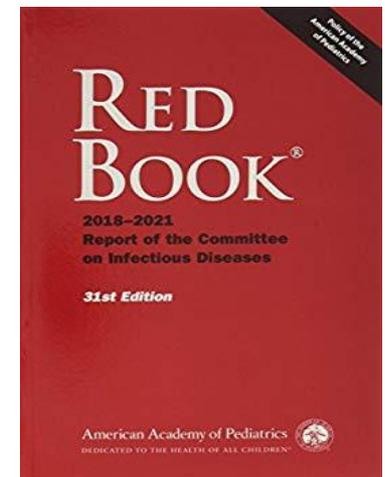


***Picco d'incidenza della SN tra i 2 e i 6 anni di vita:***

*-I bambini i risultano essere già vaccinati con: 3 dosi di esavalente, 1 dose di Morbillo-Parotite-Rosolia e molti hanno ricevuto 2-3 dosi di vaccino antipneumococco,*

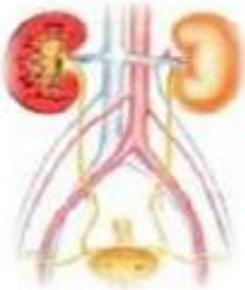
# VACCINAZIONE ANTI-INFLUENZALE

- Raccomandata dall'American Society of Nephrology (*Steele Pediatr Nephrol 1994*) e dall'AAP (*Redbook 2006*) per i b. con “malattie renali croniche” di età >6 mesi, ogni anno
- Raccomandata stagionalmente da Ministero Salute,: bambini con “malattie renali croniche” o con “malattie congenite o acquisite, che comportino carenza produzione di anticorpi, immunosoppressione indotta da farmaci”.
- Raccomandata anche per i familiari
- Efficacia buona anche se terapia steroidea ad alte dosi (Weglarska Pediatr Nephrol 1998)
- Assenza di effetti collaterali
- Non descritte recidive scatenate dal vaccino



## VACCINAZIONE ANTI-PNEUMOCOCCO

- I b.b. con sindrome nefrosica sono considerati “a presumibile alto rischio di infezione pneumococcica invasiva – “insufficient data to calculate rates” (Redbook2006)
- Efficacia del vaccino buona e indipendente dalla terapia steroidea (Robinson Am J Nephrol 2004)
- Ma non ci sono studi controllati che dimostrino un diretto beneficio clinico derivante da tale vaccinazione



## Prevenzione della malattia invasiva Pneumococcica in bambini immunocompromessi con sindrome nefrosica



### RACCOMANDAZIONI ACIP

### Advisory Committee on Immunization Practices : 2013

Use of 13-Valent Pneumococcal Conjugate Vaccine and 23-Valent Pneumococcal Polysaccharide Vaccine Among Children Aged 6-18 Years with Immunocompromising Conditions: Recommendations of the Advisory Committee on Immunization Practices (ACIP)

MMWR / June 28, 2013 / Vol. 62 / No. 25

Risk group	Underlying medical condition	PCV13	PPSV23	
		Recommended	Recommended	Revaccination 5 yrs after first dose
Immunocompromised persons	<b>Nephrotic syndrome</b>	✓	✓	✓

Ulinski T,. Polysaccharide pneumococcal vaccination of nephrotic children at disease onset-long-term data. *Pediatr Nephrol* 2010

# VACCINAZIONE ANTI-VARICELLA

- Consigliata per nefrosici con durata prevista della terapia a lungo termine (*Alpay Pediatr Nephrol 2002 – Quien J Pediatr 1997*)
- Consentita se terapia steroidea a dose bassa
- Efficacia 100% con due dosi nei b con SN e dose bassa di PDN
- Durata della protezione (titolo ac protettivo) a 2 anni nel 91%
- Assenza di effetti collaterali (*Furth, J Pediatr 2003*)



# The Italian Society for Pediatric Nephrology (SINePe) consensus document on the management of nephrotic syndrome in children: Part I - Diagnosis and treatment of the first episode and the first relapse

Andrea Pasini<sup>1\*</sup>, Elisa Benetti<sup>2</sup>, Giovanni Conti<sup>3</sup>, Luciana Ghio<sup>4</sup>, Marta Lepore<sup>4</sup>, Laura Massella<sup>5</sup>, Daniela Molino<sup>6</sup>, Licia Peruzzi<sup>7</sup>, Francesco Emma<sup>5</sup>, Carmelo Fede<sup>3</sup>, Antonella Trivelli<sup>8</sup>, Silvio Maringhini<sup>9</sup>, Marco Materassi<sup>10</sup>, Giovanni Messina<sup>11</sup>, Giovanni Montini<sup>4</sup>, Luisa Mure<sup>2</sup>, Carmine Pecoraro<sup>6</sup> and Marco Pennesi<sup>12</sup>

Vaccine	Inactivated/Live, Attenuated	High dose steroids	Low dose steroids
Hepatitis B	I	YES	YES
Pertussis	I	YES	YES
Diphtheria	I	YES	YES
Tetanus	I	YES	YES
Polio (Salk)	I	YES	YES
H. Influenzae type B	I	YES	YES
Pneumococcal	I	YES	YES
Meningococcal	I	YES	YES
Flu	I	YES	YES
Human Papillomavirus	I	YES	YES
Varicella	LA	NO <sup>a,b</sup>	NO <sup>c</sup>
Measles	LA	NO <sup>a,b</sup>	NO <sup>c</sup>
Mumps	LA	NO <sup>a,b</sup>	NO <sup>c</sup>
Rubella	LA	NO <sup>a,b</sup>	NO <sup>c</sup>

Policy of the  
American Academy  
of Pediatrics

# RED BOOK<sup>®</sup>

2018-2021

Report of the Committee  
on Infectious Diseases

*31st Edition*

American Academy of Pediatrics

DEDICATED TO THE HEALTH OF ALL CHILDREN<sup>™</sup>



# Guidance for Administration of **Inactivated Vaccines** during Corticosteroid Therapy

- Idealmente prima dell'inizio della terapia CS
- Se non possibile, va fatto durante terapia CS
- Se la durata della terapia è breve, è consentito rimandare temporaneamente
- Non vanno evitati per la preoccupazione di esacerbazione o recidiva della malattia

RED  
BOOK®

2018-2021  
Report of the Committee  
on Infectious Diseases

31st Edition

American Academy of Pediatrics  
DEDICATED TO THE HEALTH OF ALL CHILDREN



# Guidance for Administration of **Live-Virus Vaccines** during Corticosteroid Therapy

- Dosi basse o moderate - die o alt -  $<2\text{mg/Kg}$  o  $< 20$  (peso  $> 20$  Kg), possono ricevere LA virus
- Dosi alte per meno di 14 giorni - die o alt -  $>2\text{mg/Kg}$  o  $>20$  (peso  $> 20$  Kg), possono ricevere LA virus dopo sospensione (2 weeks)
- Dosi alte per più di 14 giorni - die o alt -  $>2\text{mg/Kg}$  o  $>20$  (peso  $> 20$  Kg), non possono ricevere LA virus prima di 4 weeks dopo sospensione

RED  
BOOK®

2018-2021  
Report of the Committee  
on Infectious Diseases

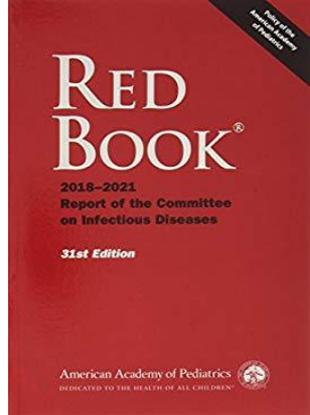
31st Edition

American Academy of Pediatrics  
DEDICATED TO THE HEALTH OF ALL CHILDREN



# Farmaci Biologici

- I vaccini inattivati **si possono fare** e non evitati per paura di risposta infiammatoria esagerata.
- Biologici altamente immunosoppressivi, i vaccini vivi attenuati **sono controindicati** durante la terapia.
- L' **intervallo di tempo**, dopo la terapia, per vaccinare in sicurezza non è stato stabilito e, verosimilmente, varia da farmaco a farmaco



# Rituximab (Mabthera®)

- La sicurezza dell'immunizzazione con vaccini virali vivi seguente alla terapia con MabThera® non è stata studiata. Perciò la vaccinazione con **vaccini con virus vivo non è raccomandata** durante la terapia con MabThera® o durante il periodo di deplezione delle cellule B periferiche.
- I pazienti trattati con MabThera® possono ricevere vaccinazioni con **virus non vivo**. Comunque, le percentuali di risposta ai vaccini con virus non vivo possono essere ridotte.

# Esposizione a Varicella

In soggetto non immune:

- AAP: Varicella-Zoster Ig e.v. (VZIG)
- Acyclovir profilassi (40 mf/Kg/die per 7 giorni)



## Varicella in atto

In soggetto non immune:

- Acyclovir (80 mf/Kg/die per 5 giorni)
- Varicella-Zoster Ig e.v. (Varitect)

# VACCINAZIONI e SN

Controindicazioni



limitate

Efficacia e Durata della protezione



elevate

## Controindicazioni

dipendenti da:

- Tipo Terapia
- Dose Terapia

## Efficacia protettiva dei vaccini

- Decisamente buona
- Livello anticorpale influenzato più dall'entità e dalla persistenza della proteinuria che dalla terapia
- Protezione buona anche se livello anticorpale basso

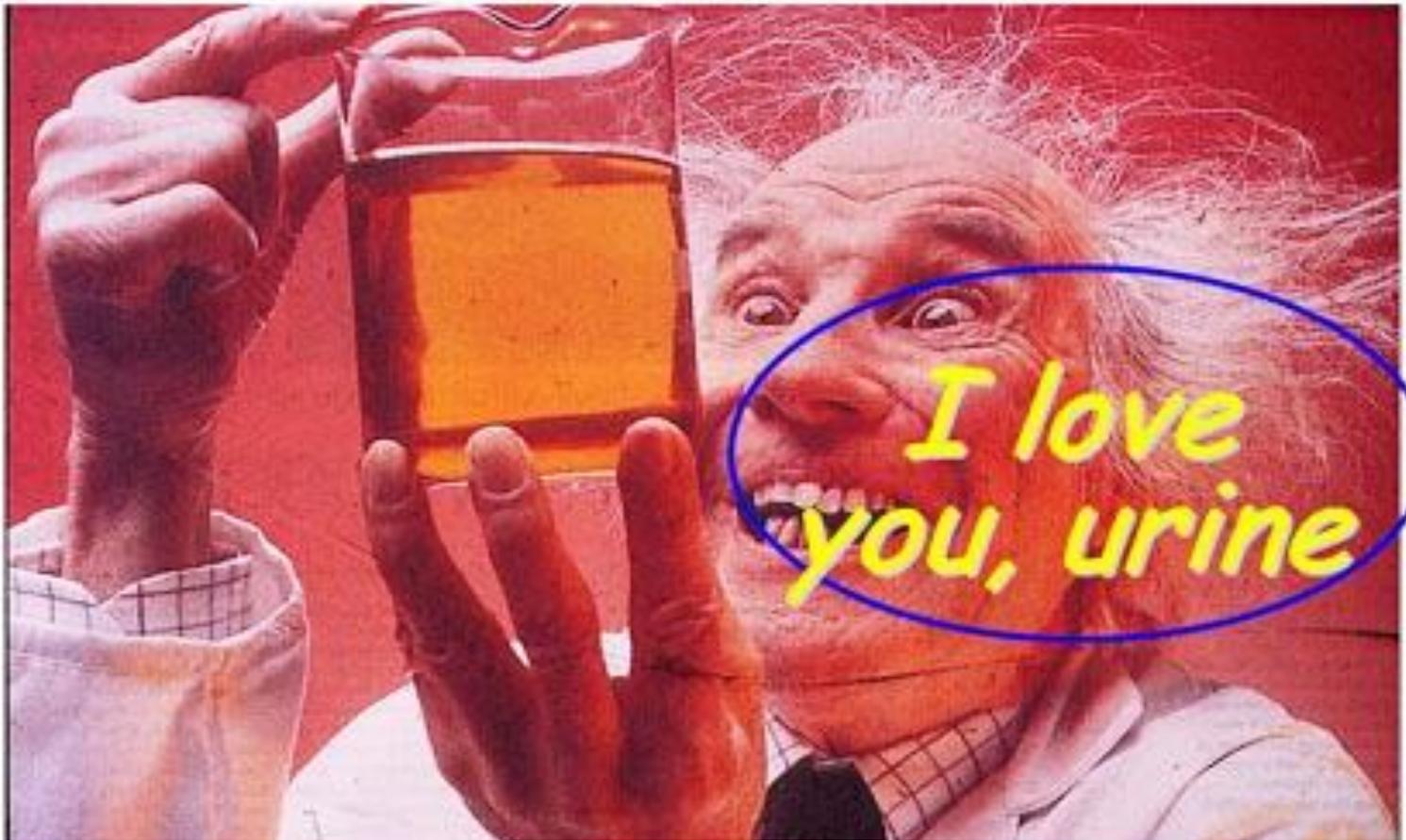
# VACCINAZIONI e Sindrome Nefrosica



Le vaccinazioni hanno Effetto scatenante sulle  
recidive di Sindrome Nefrosica ?

- non dimostrato
- descrizione di casi aneddotici
- descritto dopo vaccino anti-meningococco  
(Abeyagunawardena, Lancet 2003)
- segnalato più volte dopo vaccino antipertosse  
dopo vaccini combinati

Evitare vaccini “combinati” ?



**Grazie per l'attenzione**

# Gestione del Quotidiano

- Vaccinazioni: paure e pericoli. *C. Pecoraro*
- Lo Sport: fa bene o fa male. *M. Giordano*
- All'asilo e a Scuola: si o no. *A. Pasini*
- L'alimentazione: indicazioni. *A. Edefonti*

# Il bambino cresce



Download from  
**Dreamstime.com**

This watermarked comp image is for previewing purposes only.



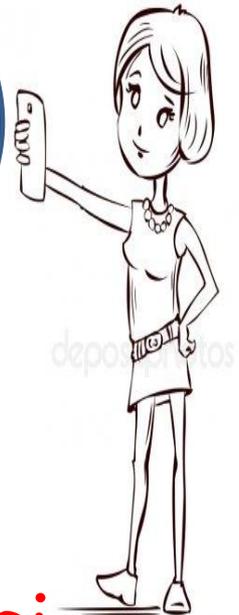
ID 111429767

© Microvone | Dreamstime.com



e...se poi il paziente con SN è un pre-adolescente o un adolescente la vita quotidiana si complica ulteriormente per altre problematiche!!!!!!

Maggiore attenzione  
e cura della propria  
immagine



...poveri genitori...e poveri medici

...tante domande e tanta confusione

...può fare il tatuaggio

...può fare il piercing

...può rifare il seno

...può ricorrere alla medicina estetica  
per smagliature, acne...

...può fare il bendaggio gastrico (obesità)



La pratica del tatuaggio è gravata da alto rischio di infezione nell'immunodepresso ed è generalmente sconsigliata



Tatuaggio NO

## *Piercing o body piercing*

E' la pratica di forare alcune parti superficiali del corpo allo scopo di introdurre oggetti generalmente in metallo o altro materiale, quale ornamento o pratica rituale.

Le parti del corpo più soggette a questa pratica sono: lobo dell'orecchio, sopracciglio, narice, labbro, lingua ed ombelico.



Possibili complicanze le infezioni

Buon senso se si decide di farlo

La chirurgia estetica sempre più richiesta tra i giovanissimi che inseguono modelli proposti dai media.

## Mastoplastica additiva



Non si deve intervenire sui giovanissimi perché il corpo continua a cambiare negli anni e prima dei 18-19 anni non si è ancora completato quel processo di maturazione personale.

...la cura della pelle nell'adolescente con SN in terapia con immunosoppressori merita tanta attenzione

- Smagliature cutanee
- Acne
- Irsutismo
- Verruche
- Angiomatosi bacillare

Patologie che possono compromettere la vita di relazione dell'adolescente

## ...Smagliature cutanee



Non bisogna mai  
trascurare di fare  
prevenzione con creme  
ed olii elasticizzanti...

Si alla medicina  
estetica

...acne



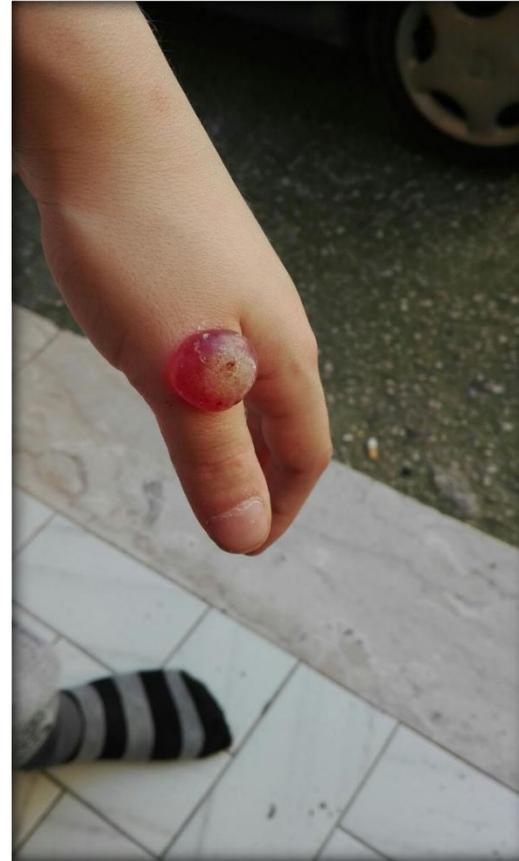
Suggerire visite dermatologiche periodiche, quasi tutte le terapie dell'acne sono compatibili con la terapia steroidea

...Irsutismo (baffetti, sopracciglia molto folte, vistosa peluria sul corpo)



Sì, a rimozione meccanica dei peli (depilazione, epilazione con laser,...)

## ...Verruche



Trattarle precocemente per evitarne la diffusione, curare l'igiene della pelle ed evitare di condividere oggetti «a rischio» quali: asciugamani e accappatoi

...Angiomatosi bacillare



# SORVEGLIANZA e presa in carico della famiglia

- Educazione e sostegno della famiglia
- Diario tenuto dai genitori
- Controlli dello stick urinario:
  - \* quotidiani in caso di proteinuria
  - \* 1-2 volte/settimana se remissione
- Controllo peso a intervalli regolari e ogni gg durante recid.
- Ruolo fondamentale della famiglia nell'identificare precocemente le recidive

Aspetti assistenziali (legge 104 – legge 295 – erogazione gratuita stick – ASNIT)

**Gli animali rappresentano un rischio per le persone immuno-depresse (zoonosi).**

**IMPORTANTE LA PREVENZIONE!!!**



### **Animale non di proprietà**

- evitare contatti con animali sconosciuti;
- evitare contatto con ambiente esterno contaminato da feci animali (sabbiere, luoghi di sosta/nidificazione di piccioni).

### **Animale di proprietà**

- Controlli sanitari periodici;
- Vaccinazioni;
- Alimentazione;
- Igiene dell'animale (con precauzioni);
- Sterilizzazione (limitare contatti con l'esterno).



## Problemi psicoaffettivi del bambino e della sua famiglia

- Cambiamento brutale dell'aspetto fisico (edemi, cortisonizzazione, acne, irsutismo)
- Turbe del carattere (irritabilità, disturbi del sonno)
- Ansia trasmessa dai genitori
- Sviluppare l'arte genitoriale dell'ascolto
- Non identificare il bambino con la sua malattia

**Inizialmente**, il genitore percepisce il nefrologo pediatra come il “problem solving” , colui che con la cura “appropriata” ha risolto il problema (in ospedale)

Ma **successivamente**, sceglie chi prende in carico anche il problema del vissuto familiare, non solo chi prescrive le cure.

Vari sono i fattori che influenzeranno la percezione della malattia da parte della famiglia, non ultimo il tempo dedicato e le sensazioni trasmesse dal medico.

**La compliance familiare è in grado di cambiare la qualità di vita.**

**Mehta M. Behavior problems in nephrotic syndrome. Ind.Ped.1995 32(12)1281**

70 patients with nephrotic syndrome, age 4- 14 years, and their mothers

The control group, matched for age, sex and socioeconomic status comprised of 46 children and their mothers.

**RESULTS:** Boys with nephrotic syndrome had more hyperactive and aggressive behavior as compared to girls. The scores on the CBCL were well correlated with the **anxiety scores of the mother.**

**CONCLUSIONS:** These observations suggest the presence of **minor behavior problems** in a significant proportion of children with nephrotic syndrome. The severity of these problems may be related to the **attitude of the mother** towards the child's illness.

“It is essential that pediatricians realize that the family is their patient - not just the child”

Report of the Task Force on the Family.  
American Academy of Pediatrics.  
Pediatrics vol. III June 2003

# PERCORSO NEFROLOGIA GIOVEDÌ 3 OTTOBRE 2019



## SALA DEL CASTELLO 2

15.30 SIMPOSIO CONGIUNTO SIN-SINEPE  
17.00 LA TRANSIZIONE DEL PAZIENTE NEFROPATICO  
BAMBINO-ADULTO

- I bambini con nefropatia cronica sono destinati ad essere adulti felici?
- CAKUT: percorso di cura transizionale dal feto all'adulto e prevenzione di CKD
- Il bambino con trapianto di rene diventa grande
- La diagnosi delle nefropatie nell'era della genomica dal bambino all'adulto



**Fernando Botero - La familia**

# DOMANDE VARIE DEI GENITORI

- quando si può parlare di **guarigione** ? dopo quanto tempo senza recidive e senza farmaci
- SN e **agenesia** rene
- correlazione tra **ipo-ipertiroidismo** e SN (adulto)
- correlazione tra recidive – **eczema atopico** - correlazione **allergie** ed esordio SN o ricadute della SN
- Si possono usare medicine **omeopatiche** e fitoterapiche
- Ci sono studi sul **microbioma** ?
- **Stanchezza** e ipotrofia muscolare: possono essere i farmaci o la perdita di proteine (SNSR)?
- **Gravidanza** e SN
- 2 pazienti riferiscono associazione con **esofagite eosinofila**

# SINDROME NEFROSICA E ALLERGIA

- 1951 Fanconi: Ipersensibilità dei test cutanei in SN, ma non correlazione con recidiva SN
- 1959 Hardwicke: ipersensibilità ai pollini e proteinuria stagionale
- 1971 Gerber e Paronetto: IgE lungo la MBG

# SINDROME NEFROSICA E ALLERGIA

## Report di casi aneddotici

- Sandbergh DH (1977) Lancet: LATTE
- Lagrue G (1989) Kidney Int: Uovo
- Laurent G (1984) Allergy: Polvere
- Lin CY (1990) Chest: Allergie

# STEROID-SENSITIVE NEPHROTIC SYNDROME AND ALLERGY: CLINICAL STUDIES.

Meadow and Sarsfield, 1981

**Scopo:** relazione tra **Allergia** e **SNCS** (84 bb)

**Allergia:** Asma, Eczema, Orticaria, Rinite

- Bambini con SN: 34%,
- Controllo A: 19%, Controllo B: 13%
  
- Parenti SN: 50%,
- Controllo A: 37%, Controllo B: 32%

## STEROID-SENSITIVE NEPHROTIC SYNDROME AND ALLERGY: CLINICAL STUDIES.

*Meadow and Sarsfield, 1981*

- Elemento quasi costante: Inizio e Recidiva SN dopo o in concomitanza di Raffreddore, Tosse o mal di gola.
- 50% almeno 2 recidive concomitanti a sintomi Alte Vie Respiratorie
- 25% sempre concomitante Alte Vie Respiratorie
- **Non è dato sapere se tali sintomi AVR allergici o infettivi**
- Non dimostrata relazione tra Recidiva e Stagione. Nessuna Correlazione della SN con mese di inizio, con mese di nascita

## STEROID-SENSITIVE NEPHROTIC SYNDROME AND ALLERGY: CLINICAL STUDIES.

*Meadow and Sarsfield, 1981*

- **Prick test:** SN 52% positivi vs 26% Controlli
- **Il pattern degli allergeni** più comunemente positivi nei bb con SN era simile al pattern dei bb asmatici, ma la percentuale di bambini asmatici con prick tests positivi era molto più elevata
- **Conta eosinofili elevata:** 30% SN vs 7% Controlli

# STEROID-SENSITIVE NEPHROTIC SYNDROME AND ALLERGY: CLINICAL STUDIES.

*Meadow and Sarsfield, 1981*

## TRATTAMENTI

- **Esclusione dell'allergene**: No effetto sulla prevenzione della recidiva
- **DisodioCromoglicato**: No effetto rispetto al gruppo controllo sulla prevenzione della recidiva
- **BRL 10833**: No effetto

## STEROID-SENSITIVE NEPHROTIC SYNDROME AND ALLERGY: CLINICAL STUDIES.

*Meadow and Sarsfield, 1981*

- Aumento significativo di Atopia in SN (34%) rispetto alla popolazione scolare (13%) (incidenza in Europa e Usa:12-20%). Anche nei parenti di 1°grado.
- Anche Ohnishi e Thomson: aumento incidenza atopia in SN in Giappone e a Londra
- Solo 5 pz: episodio atopico in concomitanza di SN
- Nella metà dei pz: esordio o recidiva SN correlata a “Raffreddore” o “Rinite”, ma non rilevata associazione con un particolare evento scatenante.
- Nei 12 pz con unico episodio di SN la “rinite” non era comune
- Non rilevata stagionalità in relazione all’esordio o alle recidive di SN, né rispetto al mese di nascita

## STEROID-SENSITIVE NEPHROTIC SYNDROME AND ALLERGY: CLINICAL STUDIES.

*Meadow and Sarsfield, 1981*

- 40% di SN almeno un test cutaneo positivo, significativamente più elevato rispetto a 20% popolazione generale
- Questo dato è in accordo con la più elevata incidenza di Atopia in SN
- Risultati dei Trials: Dieta da esclusione senza effetto. Reports aneddotici di esperienze positive per fattori climatici e diete elementari. DisodioCromoGlicato e BRL10833: non efficaci nel prevenire o ritardare le recidive.
- **Varie strategie anti allergiche non sono di grande aiuto nei Bambini con SN corticosensibile: ciò può essere dovuto al fatto che l'ipersensibilità non ha un ruolo causale, ma anche al fatto che Noi non siamo stati capaci di individuare l'allergene specifico**

# Implication of serum IgE in childhood Nephrotic Syndrome

You-Lin Tain et al Pediatr

Nephrol (2003)

- 87 bb con SN
- IgE ↑ nei bb con SN vs Atopici e Controlli
- IgE ↑↑ in SRSN
- ↑ IgE correlato a prognosi
- IgE vs Polvere e Latte non correlate al decorso
- IL-4 non diversa in tutti i gruppi
- CD23 ↑ in SN
- **Conclusioni:** *le IgE correlano con l'attività e il decorso di SN, ma le IgE specifiche non sono correlata alla patogenesi*

# Atopy, serum IgE and IL-13 in Steroid responsive Nephrotic Syndrome

Cheung W et al. Pediatr Nephrol 2004

- IgE ↑ in bb con SN in recidiva rispetto a bb con SN in remissione e ai bb controllo
- CD3+ IL-13 ↑ in bb con SN in recidiva e correla con IgE
- Gli elevati livelli di IgE in recidiva di SN sono la conseguenza di up-regulation di IL-13
- Ciò riflette una attivazione immunologica comune ma non una diretta associazione con l'Atopia

# CONSIDERAZIONI

- Livelli più elevati di IgE in SN correlati a recidive più frequenti o a scarsa sensibilità a Steroidi
- Dubbio se ↑ IgE sono patogenetici o coincidenti
- T-helper 1(Th1): IL-2, IFN $\gamma$ : reazioni di ipersensibilità ritardata cellulomediata
- T-helper 2(Th2): IL-4, IL-10,IL13: risposta immune umorale e reazioni atopiche (produzione di IgE)

# Atopy in Childhood Idiopathic Nephrotic Syndrome

- *Salsano et al. (Acta Paediatr, Apr. 2007):*
- 35/72(49%): segni clinici o IgE
- 14/35: malattia atopica; 21/35: IgE o Prick o RAST
- Atopia più frequente in SNCS(64%) che SNCR e in M (77%) vs F
- RAST: più frequente polvere e pollini; sintomo più frequente: rinite, asma
- Corrispondenza tra Prick e RAST

# Atopy in Childhood Idiopathic Nephrotic Syndrome

- *Salsano et al.: (Acta Paediatr, Apr. 2007):*
- 51% IgE normali prima e dopo trattamento, in malattia e remissione
- Pertanto, IgE non correlate all'attività di malattia e quindi coincidenti e non patogenetiche nella SNSS del bambino
- Forte profilo Th2 (aumentata produzione di IL-4, IL-5 e IL-13) come avviene nell'Atopia
- RAST: più frequente polvere e pollini; sintomo più frequente: rinite, asma
- Corrispondenza tra Prick e RAST

## LIVELLI SIERICI DI IGE IN 200 BB CON SN – SANTOBONO-NAPOLI

Età Esordio:  $4.3 \pm 3.7$  (15 m-13.9 aa)

	N° Paz (M/F)	IgE ↑ (%) (M/F)	IgE N (%) (M/F)
Totale (M/F)	200	139 (69%) (108/31)	61 (31%) (33/28)
CS 184	184(92%) (129/55)	430/339 (98/28)	29.9/29.3 (31/27)
CR 16	16 (8%) (12/4)	118 (10/3)	70.8 (2/1)

# CONCLUSIONI

- Nei bambini con SNCorticosensibile è più elevata la frequenza di Atopia Clinica e Biumorale rispetto alla popolazione generale
- Documentata una coincidenza tra un pattern biumorale-immunologico tra Atopia e Sindrome Nefrosica
- Verosimilmente non c'è rapporto patogenetico tra Allergia e SN
- Rispetto all'aumento della patologia allergica negli ultimi anni non c'è corrispondente aumento della Sindrome Nefrosica

# CONCLUSIONI

- L'approccio e il trattamento dei bambini con Sindrome Nefrosica e documentata "Allergia" non differiscono da quelli dei bambini con Sindrome Nefrosica e senza segni e sintomi di Allergia.

# DOMANDE VARIE DEI GENITORI

- quando si può parlare di **guarigione** ? dopo quanto tempo senza recidive e senza farmaci
- SN e **agenesia** rene
- correlazione tra **ipo-ipertiroidismo** e SN (adulto)
- correlazione tra recidive – **eczema atopico** - correlazione **allergie** ed esordio SN o ricadute della SN
- Si possono usare medicine **omeopatiche** e fitoterapiche
- Ci sono studi sul **microbioma** ?
- **Stanchezza** e ipotrofia muscolare: possono essere i farmaci o la perdita di proteine (SNSR)?
- **Gravidanza** e SN
- 2 pazienti riferiscono associazione con **esofagite eosinofila**

# Controindicazioni

## VERE

- Vaccini vivi in pz in trattamento con Immunosoppressori e/o con Steroidi 2mg/kg/die per almeno 1 settimana o 1mg/kg/die per almeno 1 mese. In ogni caso > 20 mg/die. Trapianto negli ultimi 6 mesi. Immunità cellulo mediata ridotta.

## FALSE

- Immunodepressione secondaria ai corticosteroidi e immunosoppressori per l'inoculazione di vaccini con patogeni uccisi o proteine purificate (risposta ridotta)
- Proteinuria, terapia antibiotica, glomerulopatie, terapie non immunosoppressive per l'inoculazione di tutti i vaccini

# VACCINAZIONE ANTI INFLUENZALE

## Precauzioni

La Terapia Steroidea per brevi periodi o a giorni alterni sembra avere solo minimi effetti sulla risposta anticorpale. Terapia prolungata di alte dosi (P 2mg/kg/die o 20 mg/die in totale) possono alterare la risposta anticorpale.

## VACCINAZIONI e SN : vaccini “uccisi” Domande



- può un bambino di 2 anni con sindrome nefrosica in trattamento con prednisone ricevere il richiamo del vaccino antipolio inattivato (IPV)?

**SI**, indipendentemente dalla dose di prednisone

- può un bambino di 6 anni con sindrome nefrosica in trattamento con prednisone + ciclofosfamide o ciclosporina ricevere il vaccino antinfluenzale ?

**SI**

# VACCINAZIONI e SN : vaccini “vivi”

## Qualche Domanda



può un bambino di 6 anni con sindrome nefrosica in trattamento con ciclofosfamide ricevere la seconda dose del vaccino antimorbilloso



**NO, fino a tre mesi dopo la sospensione del trattamento**



può riceverla un bambino con sindrome nefrosica in trattamento con Ciclosporina ?



**NO, fino a 3 mesi dalla sospensione del trattamento**



può riceverla un bambino con sindrome nefrosica in trattamento con Prednisone alla dose di 2 mg/kg/die



**NO**

La terapia con Alchilanti e/o con Inibitori della Calcineurina e/o con Prednisone ad alte dosi controindica la somministrazione di vaccini virali vivi

# VACCINAZIONI e SN : vaccini “vivi”



può essere vaccinato contro il morbillo o contro la varicella un bambino con SN in trattamento con prednisone a giorni alterni ?



Dipende dalla dose del prednisone

Uso dei vaccini virali vivi nei bambini con terapia steroidea (Red Book 2006)

DOSE PREDNISONA

DURATA

QUANDO

**Bassa o Moderata**

(<2 mg/kg o 20 mg se >10 kg  
quotidiana o a gg al )

**Durante il trattamento**

**Alta** (>2 mg/kg o 20 mg se >10 kg  
alterni)

**<14 gg**

**Subito dopo o 2 sett. dopo lo stop** quotidiana o a gg

**Alta**

**>14 gg**

**Un mese dopo la sospensione**

# In caso di varicella cosa fare ?

## VARICELLA

(possibile forma “maligna” negli immunodepressi)

- chiedere se ha avuto la malattia
- nei casi dubbi fare un dosaggio anticorpale
- avvisare i genitori del rischio di contagio
- trattamento con acyclovir in caso di contatto (conviventi, reparto ospedaliero, faccia a faccia per almeno 5')



## SCUOLA

La convivenza in scuole, collegi ed altri luoghi pubblici favorisce il rischio di contrarre infezioni

### IL NOSTRO ORIENTAMENTO

- Scuola NO in corso di recidiva o in remissione se complicanze (es.ipertensione arteriosa)
- Scuola SI quando è in atto cortico-terapia a basse dosi.

**SPORT , attività fisica, frequenza scolastica**

il bambino nefrosico può fare normalmente sport ?

**non ci sono controindicazioni**