

**2° Congresso Nazionale medici - famiglie sulla
Sindrome Nefrosica
*Pavia, 14 novembre 2009***

***I bambini con la SN nella vita
quotidiana.....***

***Tutto, o quasi, quello che c'è da
sapere.***

Carminè Pecoraro

***Dipartimento di NefroUrologia Pediatrico
Ospedale Pediatrico Santobono***

Napoli



DIETA

- normoproteica
- iposodica “stretta” no sale aggiunto né alimenti ricchi di Na (0,5-1 mmol/kg/d)
 - se proteinuria nefrosica
 - se corticoterapia a dosi elevate
- iposodica “alleggerita”
 - se corticoterapia a lungo termine in funzione della dose
- povera di zuccheri semplici
 - se corticoterapia a dosi elevate

TERAPIA ADIUVANTE

- **Gastroprotettore ?**

prassi diffusa ma no evidenza né consenso

- **Supplementazione di vitamina D + calcio ?**

**sì, fino a sospensione del prednisone
(D3 400 –800 U/d) (Ca carbonato 500 mg/d)**

Gulati S, Nephrol Dial Transplant 2005 “Longitudinal follow-up of bone mineral density in children with nephrotic syndrome and the role of calcium and vitamin D supplements”

PROBLEMI CLINICI ASSOCIATI

- tromboembolismi**
- infezioni**
- vaccinazioni**

PROBLEMI DI GESTIONE

- sorveglianza**
- educazione e presa in carico delle famiglie**
- evoluzione a lungo termine**

TROMBOEMBOLISMI : incidenza 3% sottostimata

FATTORI di rischio

- iperviscosità
- ipovolemia
- immobilizzazione
- infezioni
- diuretici
- < AT III
- > fibrinogeno
- > D-dimero
- > N°e aggregabilità piastrinica

QUADRI clinici

- embolia polmonare (Hoyer P ActaPediatrScand 1986 - 28%)
- trombosi arteria polmonare
- trombosi vena/e renale
- trombosi venosa e arteriosa periferica
- trombosi venosa cerebrale (Fluss Eur J Pediatr 2006)

← scintigrafia

← eco-doppler

TROMBOEMBOLISMI : prevenzione

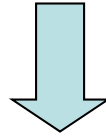
MISURE GENERICHE per tutti :

- mobilizzazione, no riposo a letto
- correzione ipovolemia e emoconcentrazione
- evitare punture arteriose e venose profonde

MISURE FARMACOLOGICHE :

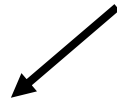
no accordo né evidenza

Forme di SN di media gravità



Aspirina a dose anti-aggregante (50-100 mg/d)

Forme di SN severe e protratte



anticoagulante a tutti? solo ai pz con alto rischio trombotico?

albuminemia < 2 g/dl

AT III < 70%

fibrinogeno >600 mg/dl

D-dimero >1000mg/ml

sospensione della terapia alla scomparsa della proteinuria

INFEZIONI BATTERICHE : prevenzione

fattori di rischio

- bassi livelli di IgG
- bassi livelli di fattore B
- ridotta funzionalità linfocitaria
- tessuti edematosi
- terapia steroidea e immunosoppressiva

quadri clinici

- peritonite
pneumococcica
- infezioni da emofilo
- sepsi da gram negativi
- cellulite da stafilococco

-no terapia antibiotica sistematica durante le recidive
importanti

-identificazione precoce dei segni di peritonite

-terapia di ogni focolaio batterico identificato

INFEZIONI VIRALI : prevenzione

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')

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](#)*

VACCINAZIONI

Immunization practices in children with renal disease (a report of the North American Pediatric Renal Transplant Cooperative Study) (*Furth: Pediatr Nephrol* 1997)

- raccomandazioni variabili da centro a centro nei riguardi dei vaccini facoltativi: 90% influenza e 60% pneumo
- 84% modifiche
- 28% no vaccini se immunosoppressione, anche se solo steroidi e anche se basse dosi a giorni alterni

Immunization in children with chronic renal failure (*Laube Pediatr Nephrol* 2002)

- se i nefrologi si fanno carico attivamente del programma vaccinale : elevata percentuale di immunizzazione (100%) e si raggiunge una bassa prevalenza di malattie infettive prevenibili prima e dopo il trapianto renale

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

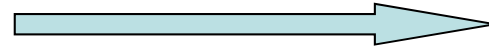
VACCINAZIONE ANTI INFLUENZALE

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

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 SN : vaccini “uccisi”

Domande



può un bambino di 2 anni con sindrome nefrosica 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 PREDNISONE

Bassa o Moderata

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

Alta (>2 mg/kg o 20 mg se >10 kg
quotidiana o a gg alterni)

Alta

DURATA

<14 gg

>14 gg

QUANDO

Durante il trattamento

Subito dopo o 2 sett. dopo lo stop

Un mese dopo la sospensione

VACCINI PARTICOLARMENTE RACCOMANDATI
NEI BAMBINI CON SN
(Red Book 2006)

- Antiinfluenzale
- Anti-pneumococco
- Anti-varicella

VACCINAZIONE ANTI-INFLUENZALE

- Raccomandata dall'American Society of Nephrology (*Steele PediatrNephrol 1994*) e dall'AAP (*Redbook 2006*) per i b. con “malattie renali croniche” di età >6 mesi, ogni anno
- 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

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)

VACCINI CONSENTITI E RACCOMANDATI*

per i bambini con Sindrome Nefrosica

VACCINI	STEROIDI	STEROIDI
	ad alte dosi	a basse dosi
DTPa	+	+
IPV	+	+
HBV	+	+
Hib	+	+
MPR	no	+
INFLUENZA*	+	+
PNEUMOCOCCO*	+	+
VARICELLA*	no	+

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” ?

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)



W il Calcio





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.

The mother's description of the child's behavior, on the Child Behavior Checklist (CBCL), was obtained to assess behavioral problems and social competences. The level of anxiety in the mother was assessed using the PG Health Questionnaire N2.

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



Fernando Botero - La famiglia

EVOLUZIONE A LUNGO TERMINE DELLA SN-CS



la pubertà ha un'influenza sulla malattia

E' impossibile prevedere la durata della malattia e non c'è un periodo della vita, neanche l'adolescenza, in cui si osservano più guarigioni



la SN guarisce prima dell'età adulta

Il 40% di p.con recidive frequenti in età pediatrica fa recidive in età adulta (Fakhouri AmJKDis 2003); il **33%** (Ruth J Pediatr 2005)



qual è il rischio che la SN si complichì con una IRC

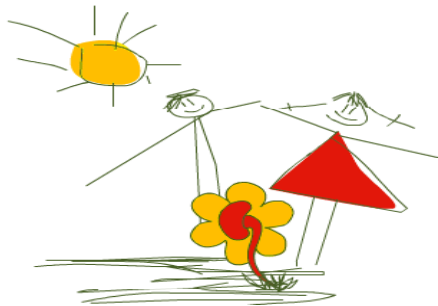
Fino a che la SN continua a rispondere alla terapia, e questo è quanto accade nella grande maggioranza dei casi, non c'è praticamente rischio

Influenza da Virus H1N1: Prevenzione e Controllo



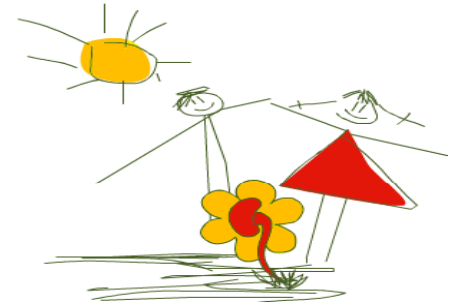
Ospedale Santobono "Palabimbo"
26 ottobre 2009

I Bambini con Malattia Renale Cronica e in Trattamento Dialitico



Carmin Pecoraro
Dipartimento di NefroUrologia
S.C. di Nefrologia e Dialisi

Malattie Renali Croniche

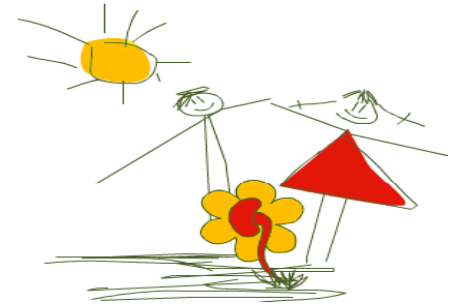


Documenti Ufficiali:

- Piano Pandemico Nazionale
- Piano Pandemico Regionale
- Comitato Tecnico SIP

“Bambini con Patologie Croniche in cui l’Influenza si associa a maggior Rischio di Complicanze o di Decorso Severo”

Malattie Renali Croniche

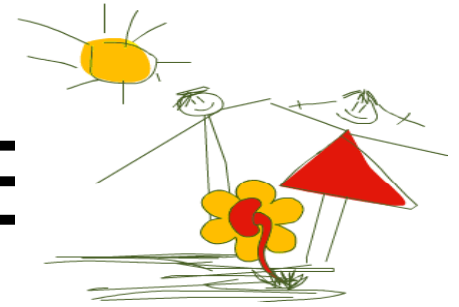


Malattia Renale Cronica

≠

Insufficienza Renale Cronica

NEFROPATIE CRONICHE

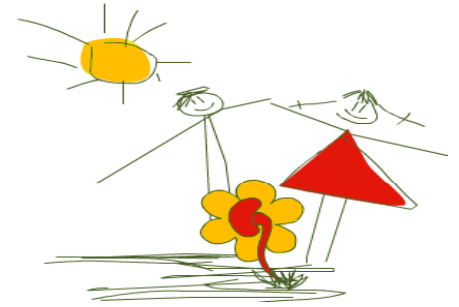


- Glomerulopatie Primitive e...

SINDROME NEFROSICA

- Nefropatie TubuloInterstiziali
- NefroUropatie Malformative
- Nefropatie secondarie a M. Metaboliche
- TRAPIANTO RENALE

Malattie Renali Croniche



Documenti Ufficiali:

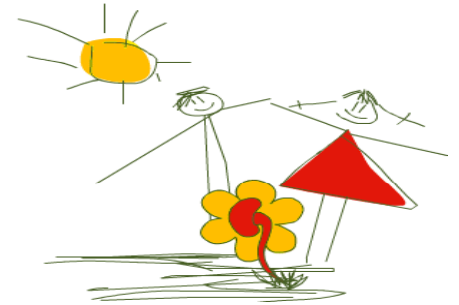
- Piano Pandemico Nazionale

SINDROME NEFROSICA

- Comitato Tecnico SIP

***“Bambini Immunocompromessi:
Terapia Immunosoppressiva”***

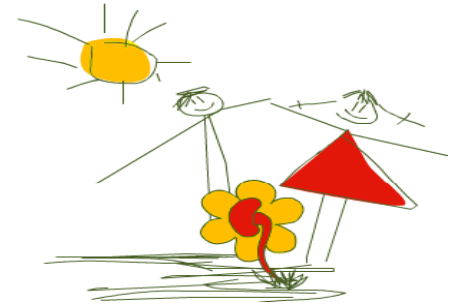
Vaccinazione H1N1 e RENE



Tutti i bambini Nefropatici vanno vaccinati.

Per i Trapiantati di Rene e i Nefropatici in Trattamento immunosoppressivo valgono criteri stabiliti dal Ministero e Red Book

Controindicazioni



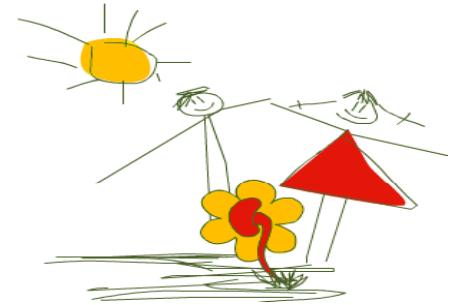
VERE

- 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 H1N1 e RENE



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.

Ministero della Salute

RED BOOK



MINISTERO DELLA SALUTE

Istituto Superiore di Sanità

Centro Nazionale Trapianti

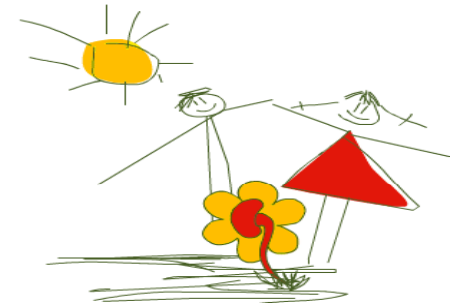
2383/CNT2009

00187 Roma, **23 SET 2009**

VIALE REGINA ELENA, 299

TELEFONO: 06 49904040/4041

TELEFAX: 06 49904101



Alla cortese attenzione dei

Centri Interregionali di Riferimento

Centri Regionali di Riferimento

Oggetto: Raccomandazioni in merito all'infezione da virus dell'influenza A/H1N1v-2009 e sue implicazioni per il trapianto (indicazioni per la vaccinazione dei pazienti candidati e per i pazienti già trapiantati).

Il Direttore del Centro Nazionale Trapianti
Dott. Alessandro Nanni Costa

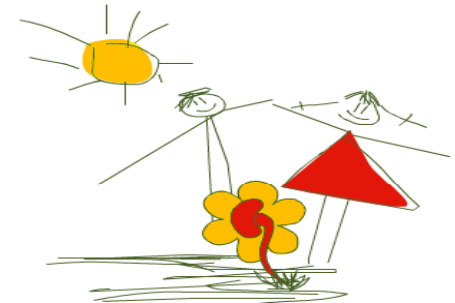
A. Nanni Costa



Ospedale
di Circolo
Fondazione
Macchi



Facoltà di Medicina
e Chirurgia



Malattie Infettive e Tropicali

Direttore: Prof. Paolo Grossi

Infezione da virus dell'influenza A/H1N1v-2009 e sue implicazioni per il trapianto
Indicazioni per la vaccinazione dei candidati e dei riceventi:

Da un punto di vista operativo si forniscono le seguenti indicazioni:

- a. **Soggetti candidati a trapianto d'organo: tutti i pazienti andranno vaccinati con 2 dosi di vaccino distanziate di 4 settimane una dall'altra.**
- b. **Soggetti trapiantati di organo solido da almeno 6 mesi o di cellule staminali emopoietiche da 3-4 mesi: tutti i pazienti andranno vaccinati con 2 dosi di vaccino distanziate di 4 settimane una dall'altra. Poiché la risposta agli stimoli vaccinali nei soggetti in terapia immunosoppressiva è generalmente modesta, è fortemente raccomandata la vaccinazione dei familiari conviventi.**
- c. **Soggetti trapiantati di organo solido da meno di 6 mesi o trapiantati di cellule staminali emopoietiche da meno di 3-4 mesi: in considerazione della scarsa possibilità di indurre una immunità vaccinale nel corso dei primi mesi post-trapianto, si sconsiglia la vaccinazione dei riceventi mentre è fortemente raccomandata la vaccinazione dei familiari conviventi.**

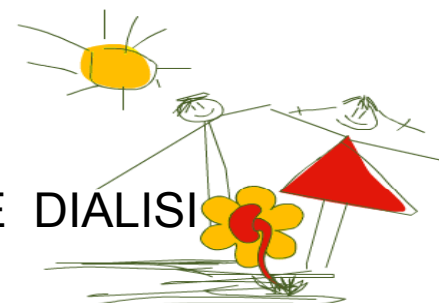
Si rammenta che si tratta di un vaccino inattivato e che non comporta pertanto rischi di trasmissione dell'infezione da virus influenzale.

Varese 21 Settembre, 2009

Prof. Paolo Grossi

OSPEDALE PEDIATRICO SANTOBONO
Via M. Fiore, 6 - 80129 - Napoli -
UNITA' OPERATIVA COMPLESSA DI NEFROLOGIA E DIALISI

Direttore dott. C. Pecoraro



Nefrologia : 081 2205616 – 2205614

Direttore : 081 2205474 – 2205353 (Fax)

Dialisi : 081 2205796 - 2205799

Segreteria: 081 2205768 (anche Fax)

Day Hospital : 081 2205780 – 2205650

Ambulatorio : 081 2205780

EPIDEMIA INFLUENZALE E TRAPIANTO RENALE (E ALTRI PAZIENTI IN TERAPIA IMMUNOSOPPRESSIVA) INFORMATIVA

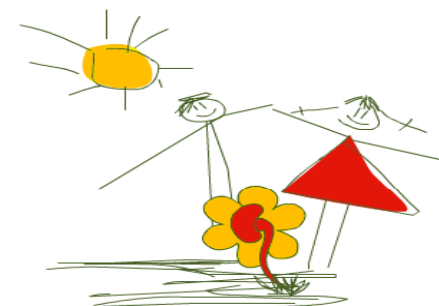
Quest'anno l'epidemia influenzale potrebbe essere molto più diffusa degli anni precedenti, per cui si consiglia:

Eseguire la vaccinazione anti-influenzale tradizionale non appena sarà disponibile (primi di ottobre). La vaccinazione anti-influenzale non comporta rischi di rigetto e non interferisce con le cure che si stanno facendo, è controindicata solo per chi ha infezioni in atto o è risultato allergico alla vaccinazione in passato. La vaccinazione anti-influenzale è però meno efficace nel suo effetto protettivo a causa della terapia immunosoppressiva. Può essere fatta dopo 6 mesi dal trapianto.

Per i pazienti trapiantati da meno di 6 mesi è opportuno vaccinare i familiari e conviventi.



**Grazie per
l'attenzione**



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 antiallergiche 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 γ : 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±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 Bioumorale rispetto alla popolazione generale
- Documentata una coincidenza tra un pattern bioumorale-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.

