

THEMADAG – NEFROTISCH SYNDROOM

KINDEREN

Presentatie door: dr. Michiel Schreuder

Internist – nefroloog bij het RADBOUD UMC

Aanvang: 10:30 uur



Nefrotisch syndroom bij kinderen: Ontwikkelingen en toekomst...

NVN Themadag

Michiel Schreuder
Kinderarts-kindernefroloog
3 juni 2023



Amalia kinderziekenhuis
Radboudumc

Voortgang bij nefrotisch syndroom

Diagnose

Behandeling 1^e
presentatie

Voorkomen
recidief/recidieven

Behandeling recidief

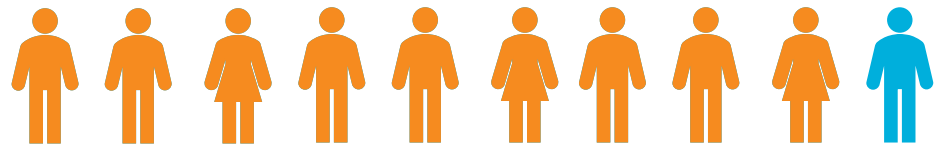
Prognose

Begeleiding/informatie

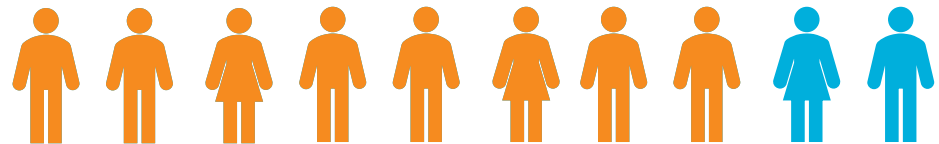


Beloop nefrotisch syndroom

Prednisolon reactie



Recidief



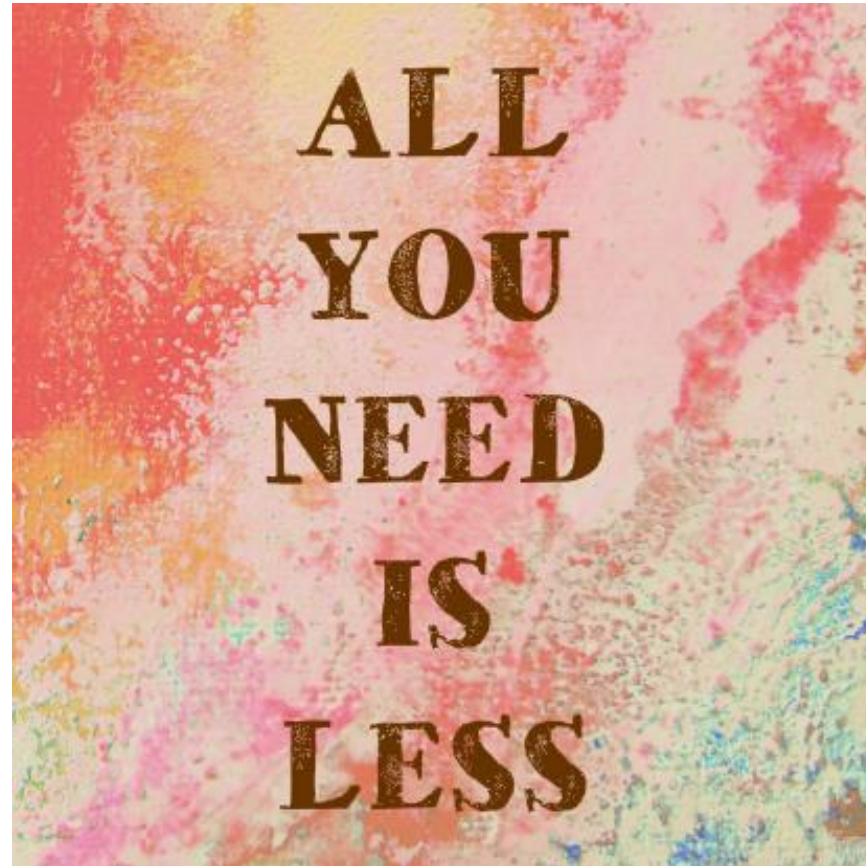
Aanvullende behandeling



Behandeling 1^e presentatie NS



Behandeling 1^e presentatie NS



Behandeling 1^e presentatie NS

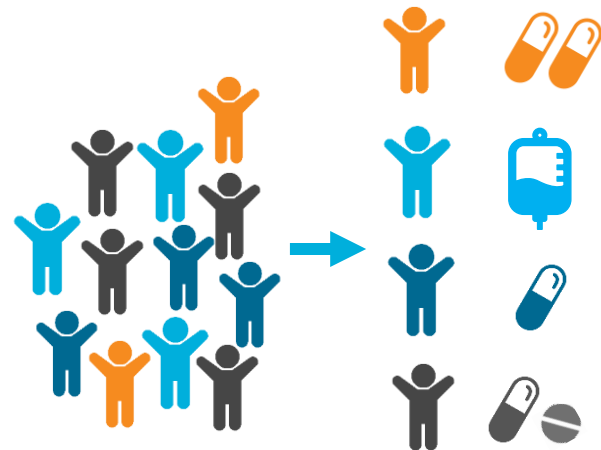
Optimalisatie



Duur



Dosering



Therapie op maat



Behandeling 1^e presentatie NS

- 6 + 6 weken
vs.
- 4 + 4 weken

European Journal of Pediatrics (2021) 180:2849–2859

<https://doi.org/10.1007/s00431-021-04035-w>

ORIGINAL ARTICLE



Steroid treatment for the first episode of childhood nephrotic syndrome: comparison of the 8 and 12 weeks regimen using an individual patient data meta-analysis

Anne M. Schijvens¹ • Nynke Teeninga¹ • Eiske M. Dorresteyn² • Steven Teerenstra³ • Nicholas J. Webb^{4,5} • Michiel F. Schreuder¹



Behandeling 1^e presentatie NS

European Journal of Pediatrics (2021) 180:2849–2859

<https://doi.org/10.1007/s00431-021-04035-w>

ORIGINAL ARTICLE



Steroid treatment for the first episode of childhood nephrotic syndrome: comparison of the 8 and 12 weeks regimen using an individual patient data meta-analysis

Anne M. Schijvens¹  • Nynke Teeninga¹ • Eiske M. Dorresteyn²  • Steven Teerenstra³  • Nicholas J. Webb^{4,5}  • Michiel F. Schreuder¹ 



6 + 6 weken lijkt toch beter te zijn

- Minder snel recidief
- Minder recidieven in 2 jaar erna
- FRNS even vaak



Behandeling 1^e presentatie NS

第 24 卷 第 8 期

2022 年 8 月

中国当代儿科杂志

Chin J Contemp Pediatr

Vol.24 No.8

Aug. 2022

doi: 10.7499/j.issn.1008-8830.2203029

论著 · 临床研究

不同方案泼尼松治疗儿童原发性肾病综合征的 疗效及复发危险因素分析

耿海云 陈朝英 涂娟 李华荣 杜培玮 夏华 于晓宁

(首都儿科研究所附属儿童医院肾脏内科, 北京 100020)



6 + 6 weken lijkt toch beter te zijn

- Minder snel recidief



Behandeling 1^e presentatie NS

Pediatric Nephrology (2023) 38:2101–2106
<https://doi.org/10.1007/s00467-022-05824-7>

ORIGINAL ARTICLE



Treatment of idiopathic nephrotic syndrome at onset: a comparison between 8- and 12-week regimens in everyday clinical practice

Laura Lucchetti¹ · Antonio Gatto² · Alessandra Gianviti¹ · Marina Vivarelli¹ · Francesco Emma¹ · Laura Massella¹ 

 geen verschil



Behandeling 1^e presentatie NS



Childhood Idiopathic Nephrotic Syndrome: Does the Initial Steroid Treatment Modify the Outcome? A Multicentre, Prospective Cohort Study

Andrea Pasini^{1}, Cristina Bertulli¹, Luca Casadio², Ciro Corrado³, Alberto Edefonti⁴, GianMarco Ghiggeri⁵, Luciana Ghio⁴, Mario Giordano⁶, Claudio La Scola¹, Cristina Malaventura⁷, Silvio Maringhini³, Antonio P. Mastrangelo⁴, Marco Materassi⁸, Francesca Mencarelli¹, Giovanni Messina⁶, Elena Monti⁹, William Morello⁴, Giuseppe Puccio¹⁰, Paola Romagnani⁸, Giovanni Montini^{4,11} and the NefroKid Study Group*

OPEN ACCESS



geen verschil tussen snelle of langzame reactie



Behandeling 1^e presentatie NS

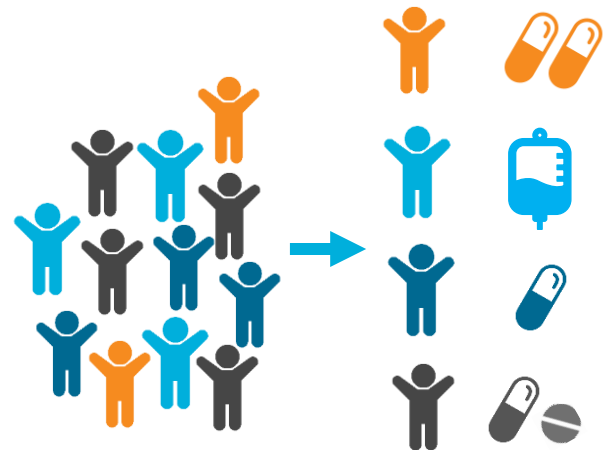
Optimalisatie



Duur



Dosering



Therapie op maat



Voorkomen recidief/recidieven

- 1^e behandel-schema
- Prednison tijdens verkoudheid
- Steroid sparende medicatie
- Vaccinaties



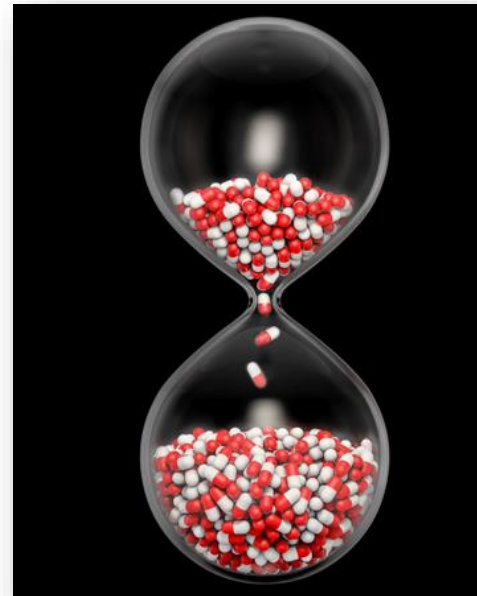
1^e behandelschema

- Prednison + MMF

INTENT studie

Duitsland

276/340 patiënten



1^e behandelchema

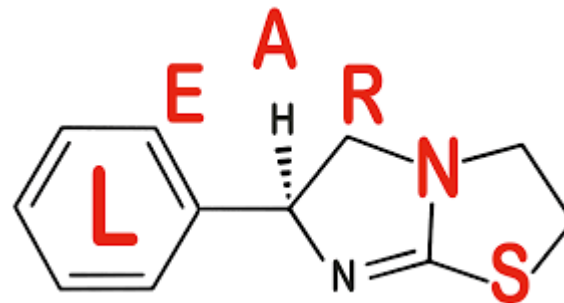
- Prednison + MMF

INTENT studie

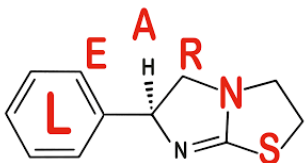
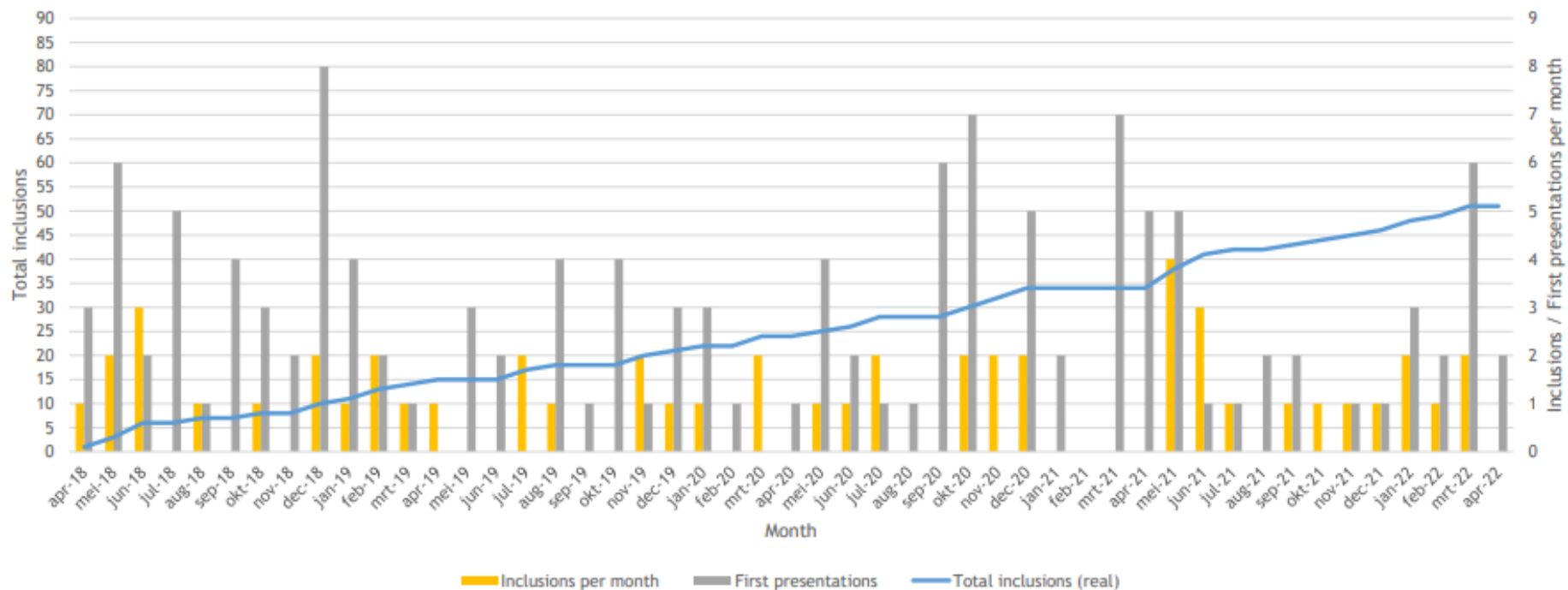
Duitsland

276/340 patiënten

- Prednison + levamisol



LEARNS studie



Nephrovir-3 studie

- 86 kinderen
 - 6 maanden levamisol of placebo
- Recidief-vrij na 1 jaar
 - 54% in levamisol groep
 - 21% in placebo groep



Extra prednison bij verkoudheid

- KDIGO 2021 guideline
 - 5-7 dagen prednison
 - Mogelijk beschermend



Extra prednison bij verkoudheid

- KDIGO 2021 guideline
 - 5-7 dagen prednison
 - Mogelijk beschermend
- Maar kleine studies...
- Niet in Europa...

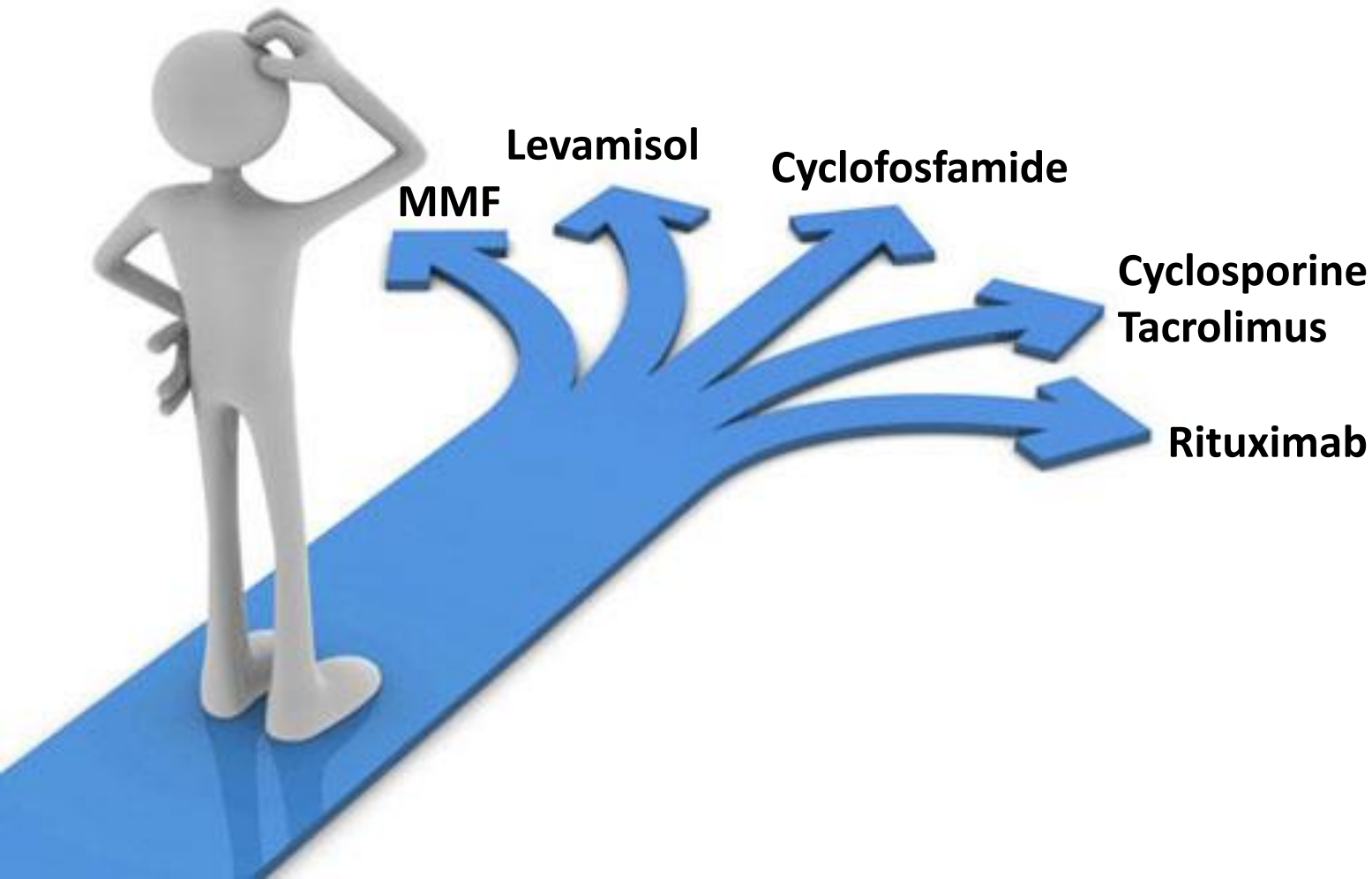


Extra prednison bij verkoudheid

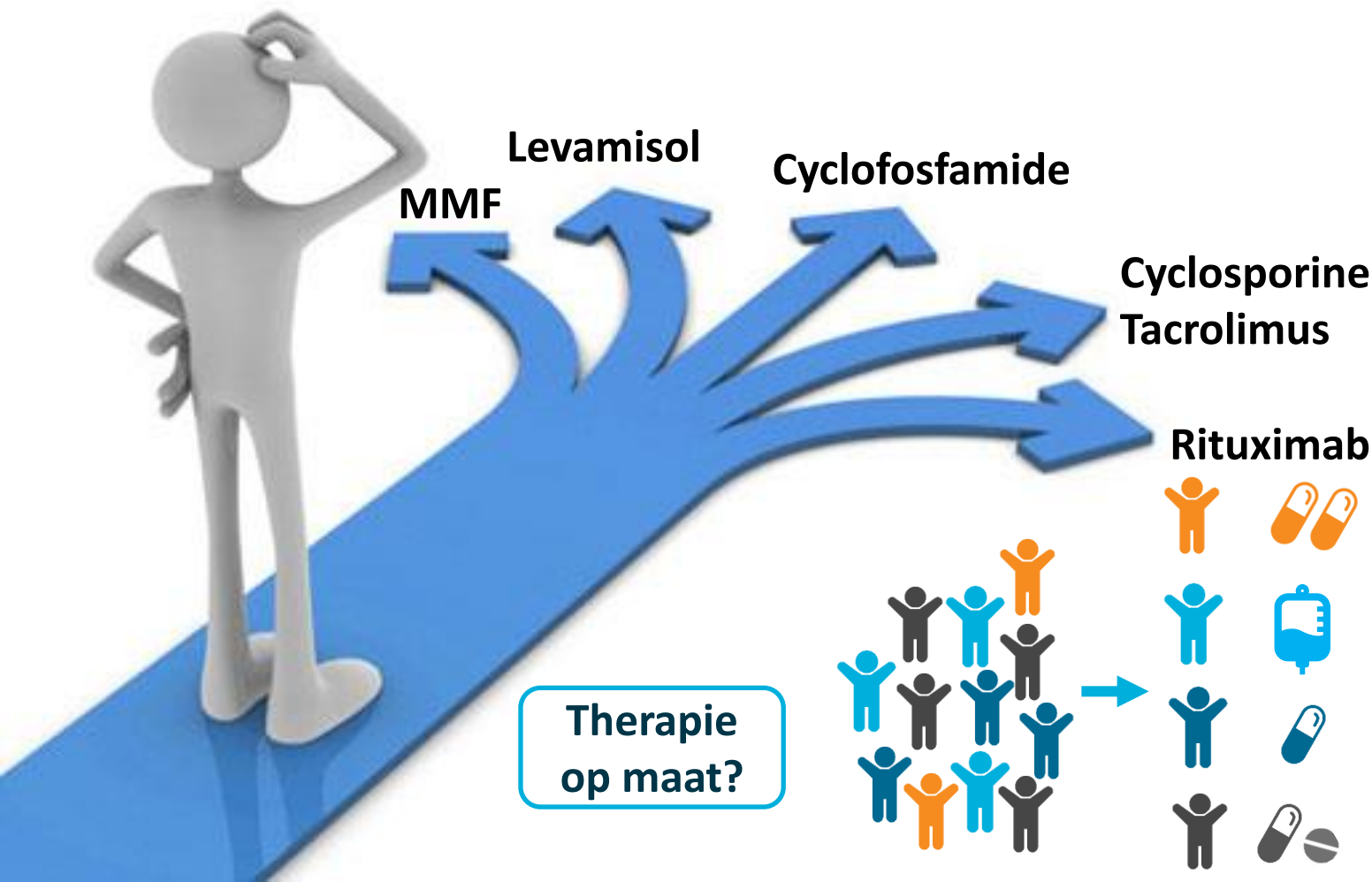
- KDIGO 2021 guideline
 - 5-7 dagen prednison
 - Mogelijk beschermend
- PREDNOS studie, september 2021
 - 6 dagen prednison
 - 43% vs. 44%



Steroid sparende medicatie



Steroid sparende medicatie



Vaccinaties bij nefrotisch syndroom

- Beschermen tegen infecties (als trigger voor recidief)
vs.
- Vaccinatie als trigger voor recidief



Vaccinaties bij nefrotisch syndroom

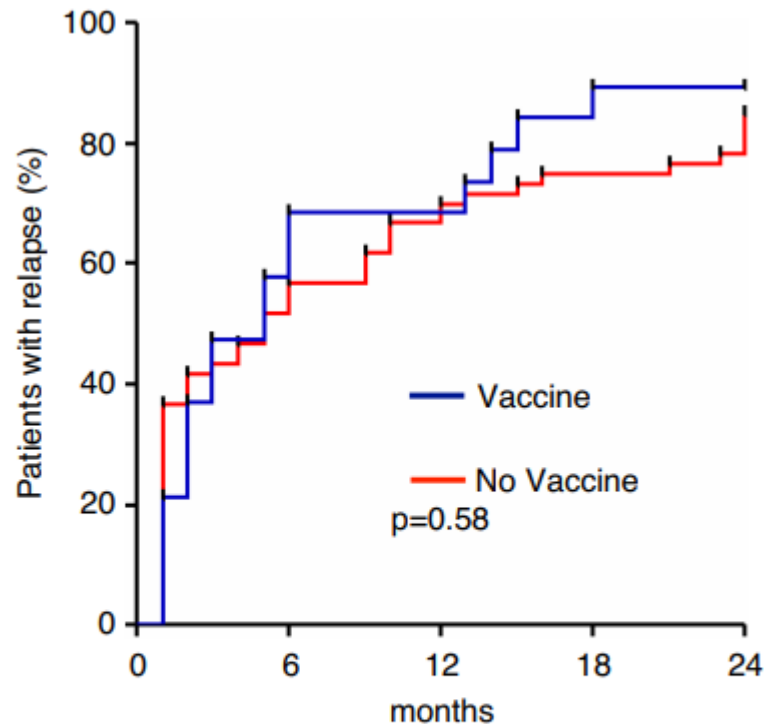
	for NS relapses	
	Risk ratio	95% Confidence interval
The post-vaccination period (days 0 to +30)	1.02	0.64–1.62
The post-vaccination period (days +31 to +60)	1.3	0.86–1.98
The post-vaccination period (days +61 to +90)	1.16	0.74–1.80
The post-vaccination period (days +91 to +120)	1.14	0.73–1.77
The post-vaccination period (days +121 to +180)	1.09	0.77–1.54
On Immunosuppressants (reference: no immunosuppressants)	0.86	0.62–1.20
On RTX (reference: no RTX)	1.11	0.50–2.49
On PSL (reference: no PSL)	3.01	2.18–4.17
Flu infection (reference: no infection)	2.38	0.81–6.99

NS Nephrotic syndrome, *RTX* Rituximab, *PSL* prednisolone

Veilig, tenzij hoog prednison



Vaccinaties bij nefrotisch syndroom



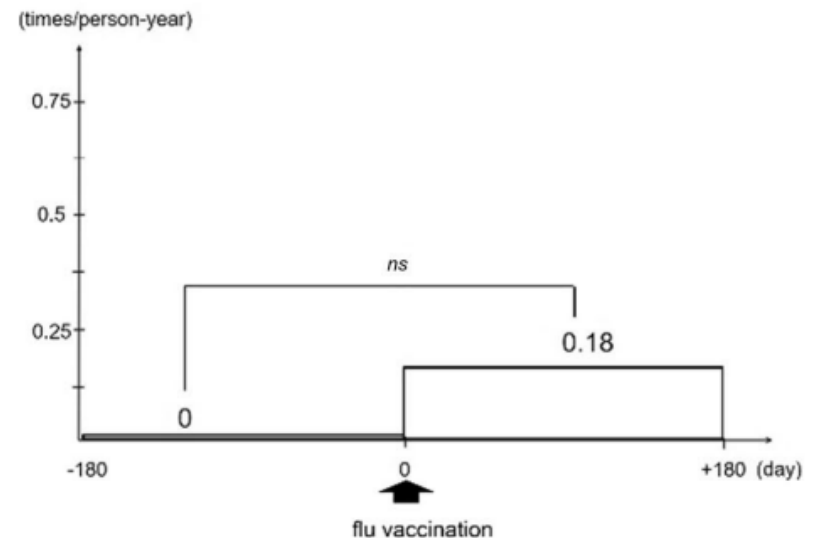
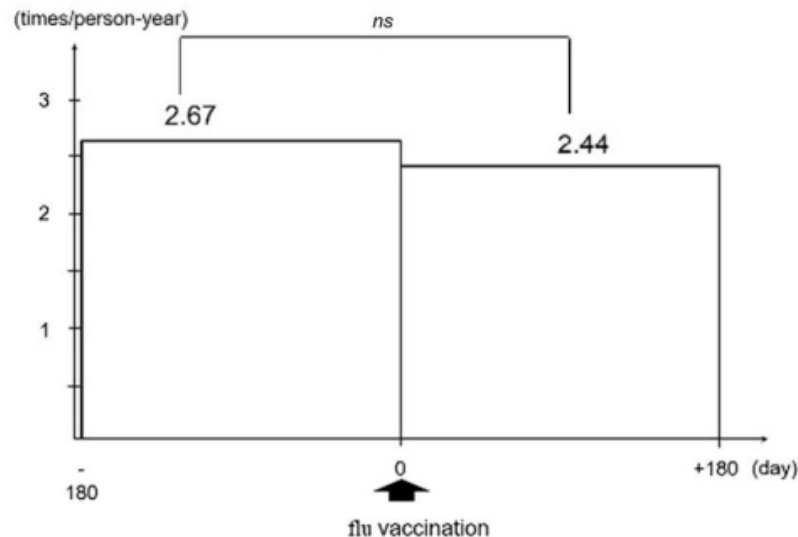
Subject at Risk

Vaccine	19	8	8	3	2
No Vaccine	61	29	20	16	13

Veilig!



Vaccinaties bij nefrotisch syndroom



Veilig!



Behandeling recidief NS



Behandeling recidief NS

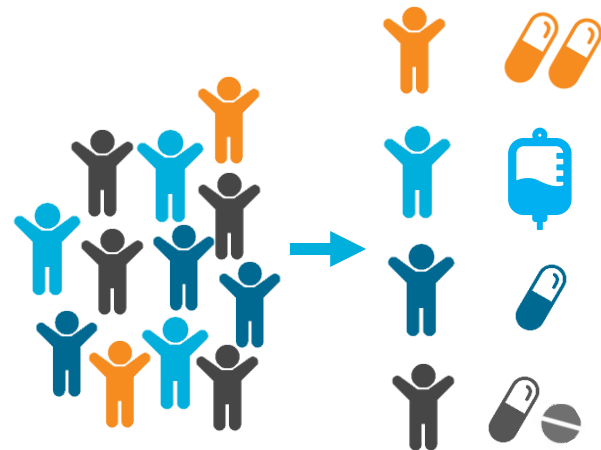
Optimalisatie



Duur



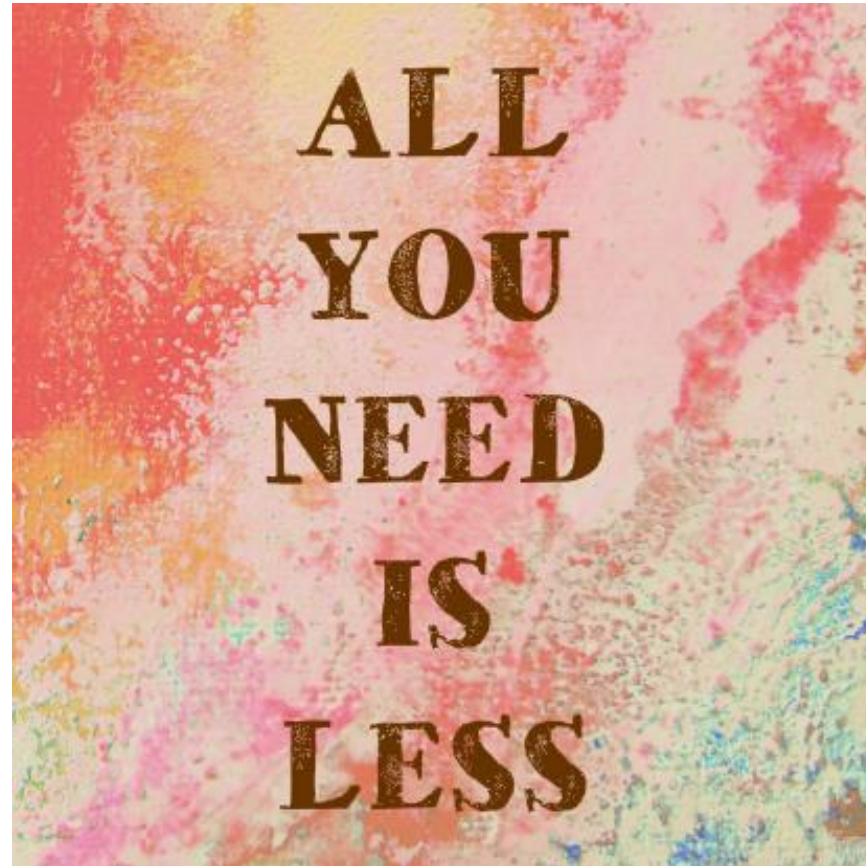
Dosering



Therapie op maat

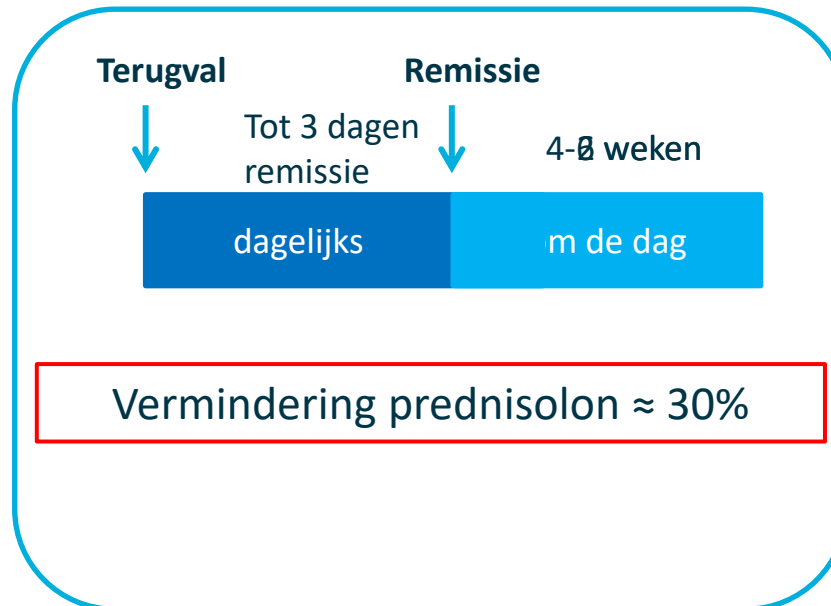


Behandeling recidief NS



Behandeling recidief NS

Recidief



RESTERN studie

Placebo gecontroleerd
onderzoek

Internationaal

Deelnemers



Behandeling recidief NS

Short-Duration Prednisolone in Children with Nephrotic Syndrome Relapse

A Noninferiority Randomized Controlled Trial

Deepika Kainth,¹ Pankaj Hari,¹ Aditi Sinha,¹ Shivam Pandey,² and Arvind Bagga¹

- Geen verschil in 2 of 4 weken
- Te weinig patiënten



Behandeling recidief NS

Pediatric Nephrology (2021) 36:3143–3150

<https://doi.org/10.1007/s00467-021-05048-1>

ORIGINAL ARTICLE



Low-dose versus conventional-dose prednisolone for nephrotic syndrome relapses: a randomized controlled non-inferiority trial

Seenam Sheikh¹ • Kirtisudha Mishra¹ • Manish Kumar¹

- Geen verschil in 1 of 2 mg/kg
- Kleine groep...



Behandeling recidief NS

Optimalisatie



Duur



Dosering

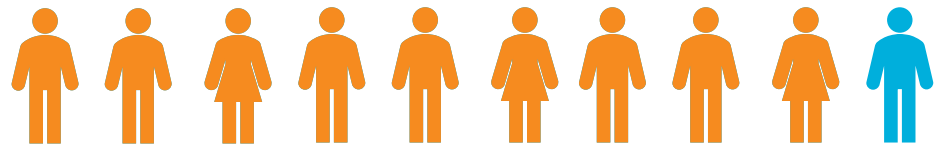


Therapie op maat

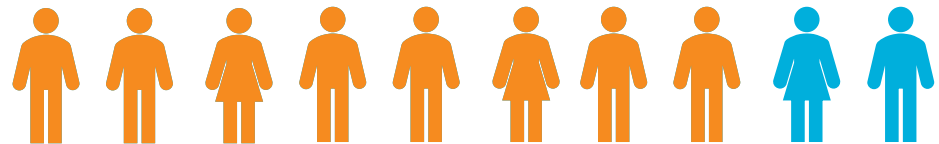


Beloop nefrotisch syndroom

Prednisolon reactie



Recidief



Aanvullende behandeling



Beloop nefrotisch syndroom

CLINICAL RESEARCH

www.jasn.org

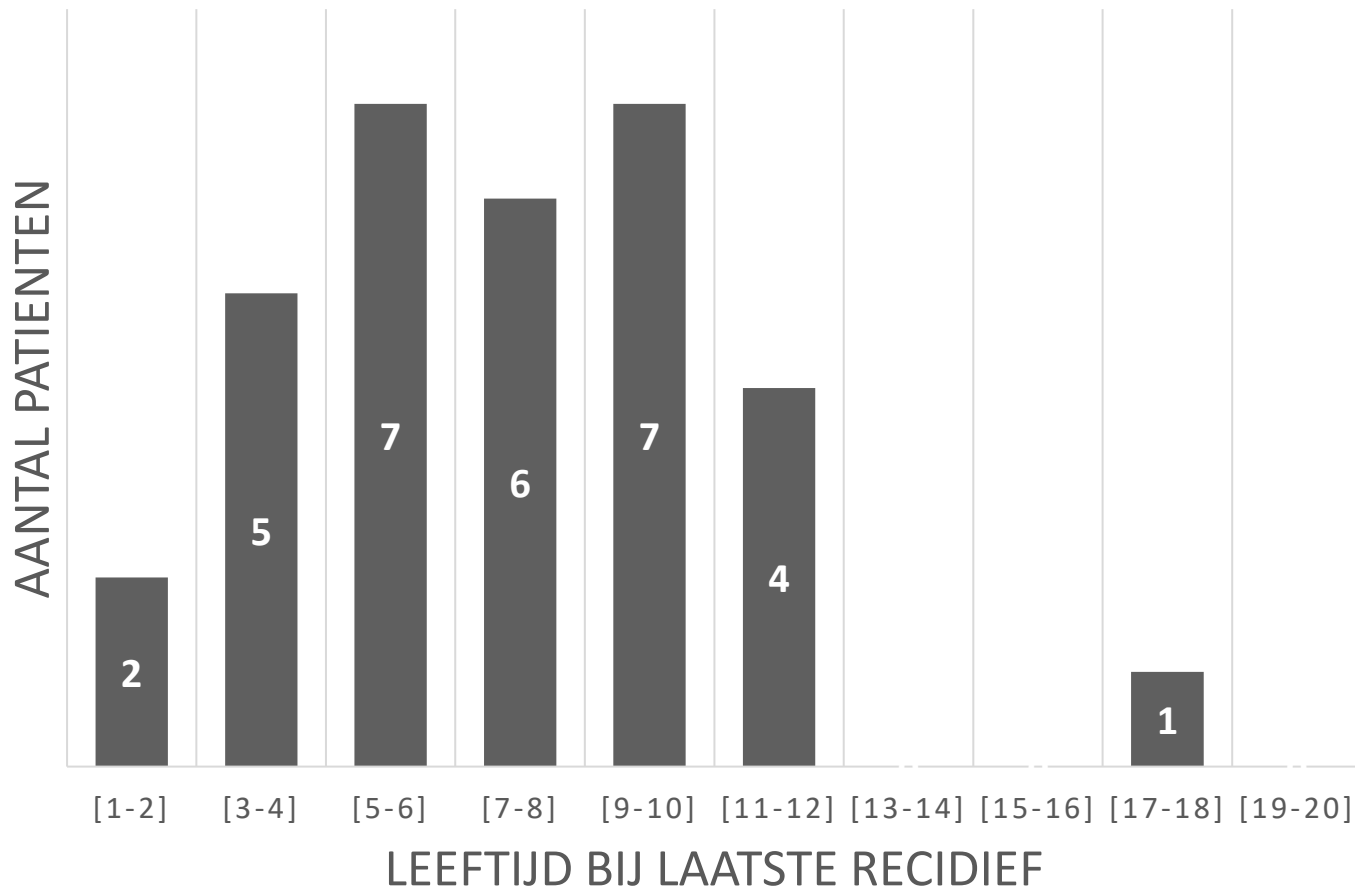
Extending Prednisolone Treatment Does Not Reduce Relapses in Childhood Nephrotic Syndrome

Nynke Teeninga,^{*} Joana E. Kist-van Holthe,[†] Nienske van Rijswijk,^{*} Nienke I. de Mos,[‡] Wim C.J. Hop,[§] Jack F.M. Wetzels,^{||} Albert J. van der Heijden,^{*} and Jeroen Nauta^{*}



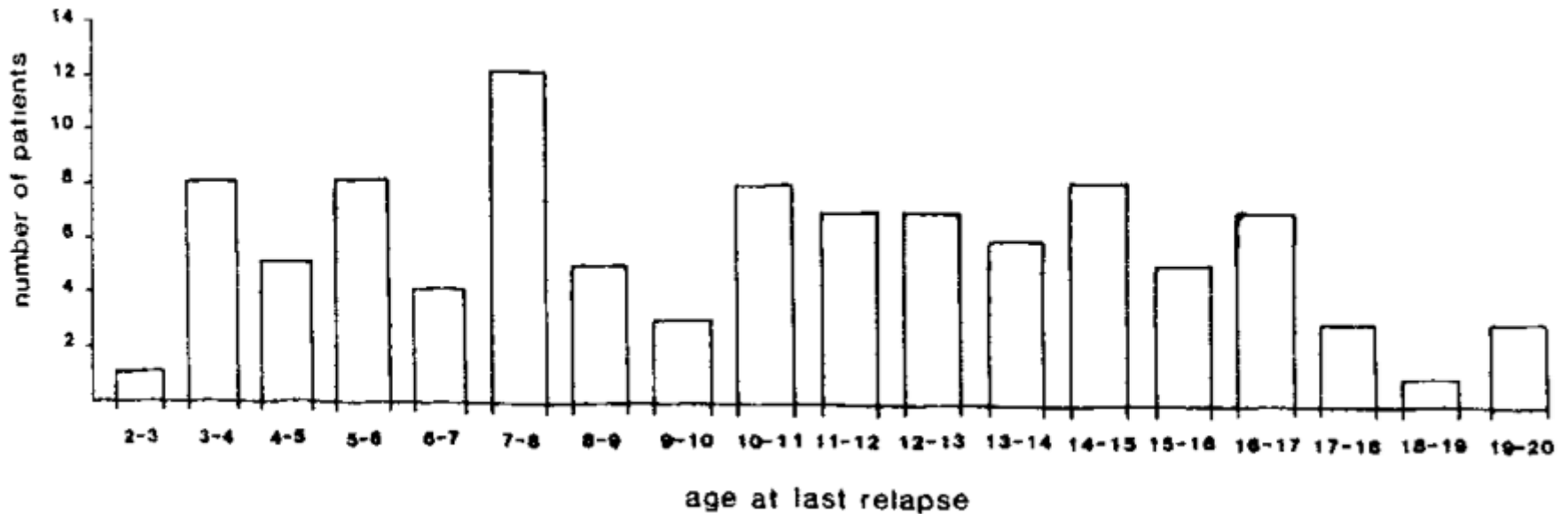
Beloop nefrotisch syndroom

- 39/126 patiënten



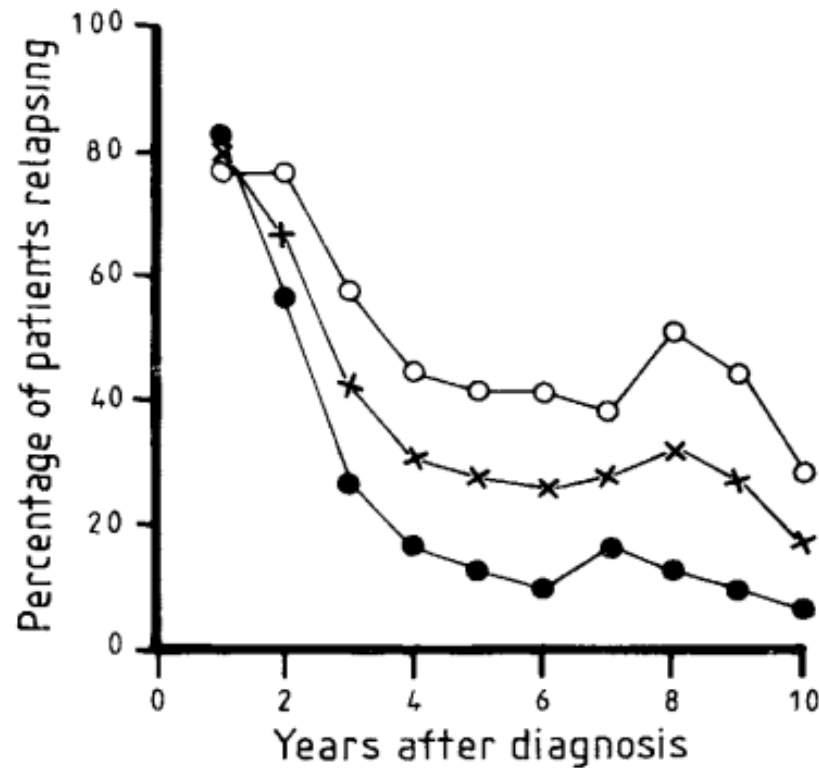
Beloop nefrotisch syndroom

- Engeland, 1963-1969
- 152 patiënten
- 10 (7%) recidieven als volwassene



Beloop nefrotisch syndroom

- Engeland, 1963-1976
- 61 patiënten



Beloop nefrotisch syndroom

- Frankrijk, geboren 1970-1975
- 42% van 102 patiënten hadden recidief als volwassene

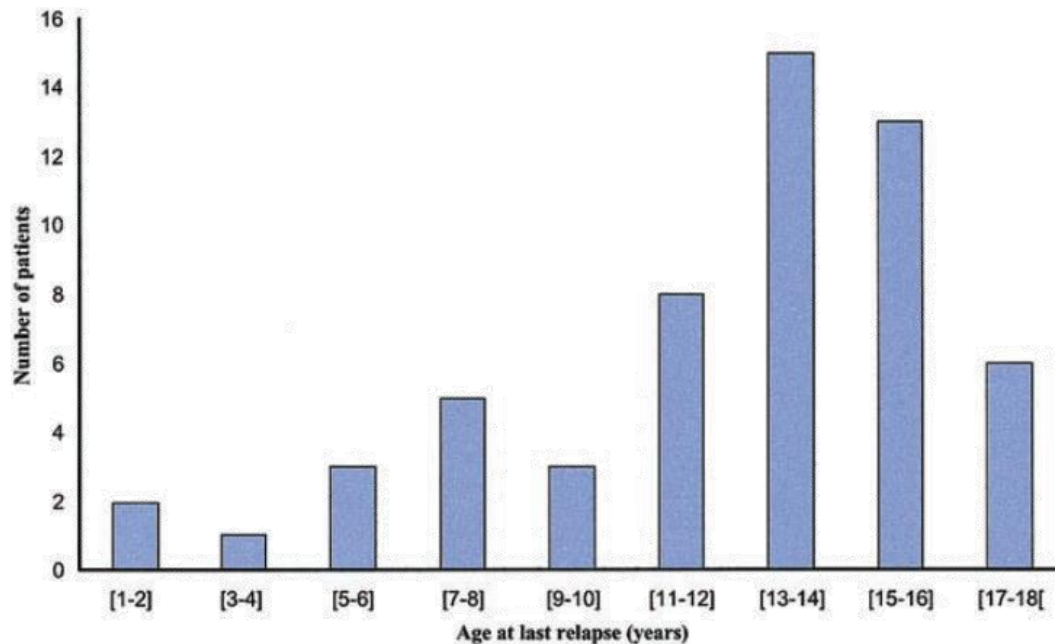


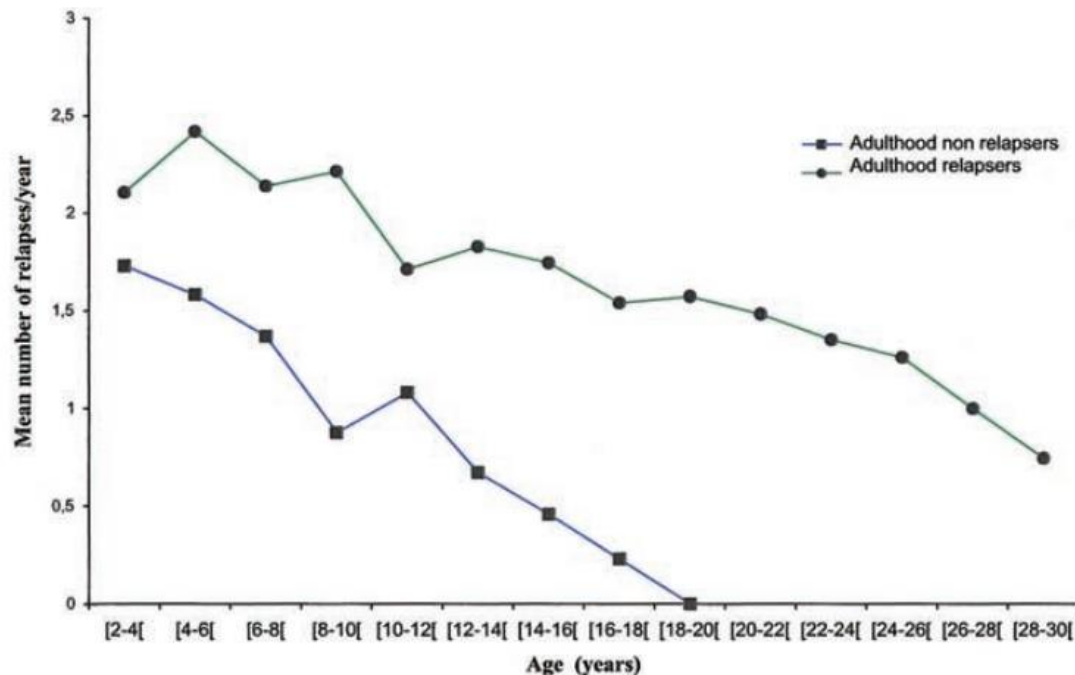
Fig 2. Age at last NS relapse in 56 adulthood nonrelapsers.



Beloop nefrotisch syndroom

- Frankrijk, geboren 1970-1975
- 42% van 102 patiënten hadden recidief als volwassene

Fig 1. Evolution over time of mean number of NS relapse(s) per patient per year in 36 adulthood relapsers and 58 adulthood nonrelapsers. In both groups, number of relapses correlated with age ($P = 0.0003$). Slopes of the two curves statistically significantly differed ($P = 0.008$), whereas intercepts were not statistically significantly different ($P = 0.22$).



Beloop nefrotisch syndroom

- Duitsland, 1970-2003
- Gemiddeld 9,8 jaar bij laatste recidief
- 14 van 138 (10%) met recidief als volwassene



Begeleiding/informatie

- Toekomst voorspellen?
- Informatie bij 1^e presentatie
- Begeleidingsteam is beschikbaar!



Begeleiding/informatie

<https://nefrotischsyndroom-expertise.net/het-expertisenetwerk/het-expertisenetwerk-nefrotischsyndroom/>

NEFROTISCH SYNDROOM
EXPERTISENETWERK

Het expertisenetwerk

Voor patiënten

Voor zorgverleners

Research



Home » Het expertisenetwerk » Het expertisenetwerk Nefrotisch syndroom

Het expertisenetwerk

→ [Het expertisenetwerk Nefrotisch syndroom](#)

→ Bezoek het expertisenetwerk

→ Het team

→ Netwerk op de kaart

→ Internationale samenwerking

Het expertisenetwerk Nefrotisch syndroom

Welkom bij het expertisenetwerk voor nefrotisch syndroom (NS).

Dit expertisenetwerk bestaat uit drie expertisecentra:

- het Emma kindziekenhuis van het Amsterdamumc
- het Amalia kindziekenhuis van het Radboudumc in Nijmegen
- het Sophia kindziekenhuis van het Erasmus MC in Rotterdam

Hier werken artsen, verpleegkundigen en paramedici aan de beste diagnostiek, behandeling en begeleiding van kinderen met idiopathisch nefrotisch syndroom.

Kinderen met idiopathisch nefrotisch syndroom, hun naasten en hun zorgverleners vinden bij het expertisenetwerk:

- ...veel kennis en ervaring op het gebied van idiopathisch nefrotisch syndroom
- ...de beste diagnostiek, behandeling en begeleiding
- ...informatie over de nieuwste onderzoeken



Voortgang bij nefrotisch syndroom

Diagnose	
Behandeling 1 ^e presentatie	
Voorkomen recidief/recidieven	
Behandeling recidief	
Prognose	
Begeleiding/informatie	



THEMADAG – NEFROTISCH SYNDROOM

Je hebt zojuist een webinar van de Nierpatiënten Vereniging Nederland bekeken. Met onze webinars willen we niet alleen onze leden, maar alle nierpatiënten informeren over nierziekten en het leven ermee. Ben je geen lid, maar sta je achter het werk van de NVN? Steun ons dan met een gift. Zodat we mooie webinars kunnen blijven maken. Wij zijn blij met elke bijdrage! Scan hiervoor deze QR-code.

