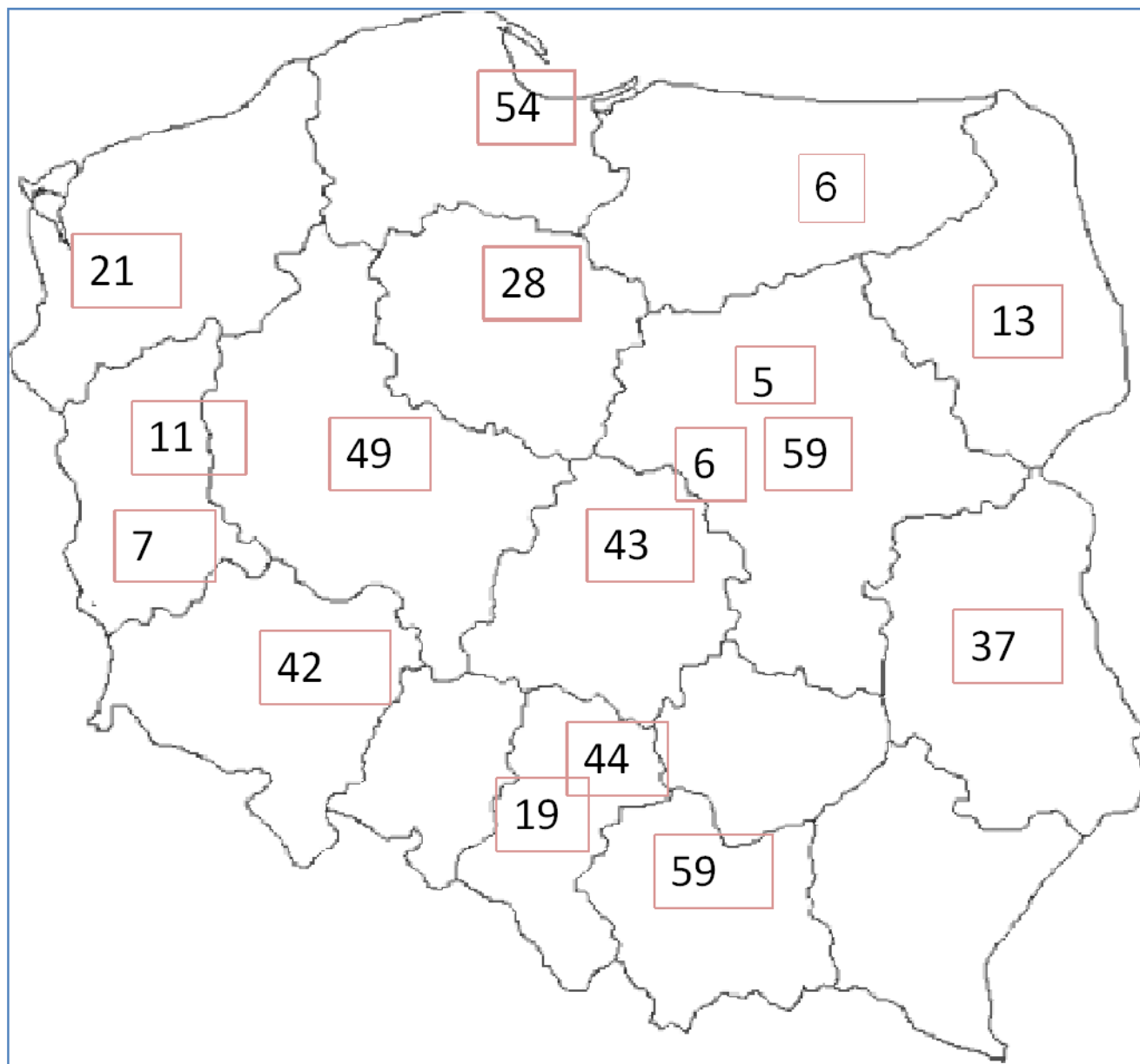


Pierwotnie steroidooporny zespół nerczycowy w populacji dzieci polskich na podstawie danych Nephrosis OnLine



M.Drożyńska-Duklas¹, M.Pańczyk-Tomaszewska², E.Kuźma-Mroczkowska²,
D.Ostalska-Nowicka³, A.Kluska-Juźwiak³, M.Tkaczyk⁴, D.Tomczyk⁴, K.Kiliś–
Pstrusińska⁵, D.Zwolińska⁵, M.Szczepańska⁶, A. Jędzura⁷, A.Moczulska⁸,
I.Ogarek⁸, P. Sikora⁹, B.Bieniaś⁹, L.Hyla–Klekot¹⁰, E.Gacka¹⁰, A.Brodkiewicz¹¹,
M.Dębicka¹¹, T.Jarmoliński¹², A.Wasilewska¹³, A.Rybi-Szumińska¹³, R.Grenda¹⁴,
W.Jarmużek¹⁴, H.Nosek¹⁵, A.Dobrowolska¹⁵, R.Stankiewicz¹⁶, K.Narębska¹⁶,
H.Blask-Błaszyńska¹⁷, A.Jung¹⁸, K.Jobs¹⁸, A.Żurowska¹

1. Katedra i Klinika Pediatrii, Nefrologii i Nadciśnienia, Gdański Uniwersytet Medyczny
2. Katedra i Klinika Pediatrii i Nefrologii WUM
3. Klinika Kardiologii i Nefrologii Dziecięcej, Uniwersytet Medyczny w Poznaniu
4. Klinika Pediatrii i Immunologii z Pododdziałem Nefrologii, Centrum Zdrowia Matki Polki w Łodzi
5. Katedra i Klinika Nefrologii Pediatricznej, Akademia Medyczna we Wrocławiu
6. Katedra i Klinika Pediatrii, Oddział Nefrologii Dziecięcej z Pododdziałem Dializoterapii Dzieci, Śląski Uniwersytet Medyczny w Katowicach,
7. Oddział Nefrologii Dzieci, SPSK nr 1 w Zabrze
8. Klinika Nefrologii Dziecięcej i Zakład Dializ, Katedra Pediatrii Polsko-Amerykańskiego Instytutu Pediatrii Collegium Medicum UJ w Krakowie
9. II Klinika Pediatrii, Klinika Nefrologii Dziecięcej, Uniwersytet Medyczny w Lublinie
10. Oddział Nefrologii, Chorzowskie Centrum Pediatrii i Onkologii
11. Kliniczny Oddział Pediatrii, Nefrologii ze Stacją Dializ i Leczenia Ostreych Zatruc, SPSZOZ Zdroje
12. Oddział Dziecięcy, Szpital im. Pięciu Braci Międzyrzeckich
13. Klinika Pediatrii i Nefrologii, Uniwersytet Medyczny w Białymstoku
14. Oddział Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego, Centrum Zdrowia Dziecka
15. Klinika Pediatrii, Gastroenterologii i Żywienia, Uniwersytet Warmińsko-Mazurski
16. Oddział Pediatrii i Nefrologii ze Stacją Dializ Wojewódzki Szpital Dziecięcy w Toruniu
17. Oddział Pediatrii Ogólnej Diabetologii, Endokrynologii i Nefrologii Dziecięcej, Szpital Wojewódzki SPZOZ w Zielonej Górze
18. Klinika Pediatrii, Nefrologii i Alergologii Dziecięcej, Wojskowy Instytut Medyczny Centralny Szpital Kliniczny Ministerstwa Obrony Narodowej w Warszawie



Epidemiologia Z.N. ISKDC

- W Europie 2-7 zachorowań na 100 000
- Chorobowość 16 : 100 000
- Przewaga chłopców **2:1**
- **80 %** przed 6 r. ż
- **13,5%** dzieci – pierwotnie steroidooporny zespół nerczycowy

623

The Nephrotic Syndrome

Its Incidence and Implications for the Community

Edward R. Schlesinger, MD; Harry A. Sultz, DDS;
John J. Man, MBA, Buffalo, NY

Nephrotic syndrome in children: Prediction of histopathology from clinical and laboratory characteristics at time of diagnosis

A Report of the International Study of Kidney Disease in Children

The nephrotic syndrome in children: Prediction of histopathology from clinical and laboratory characteristics at time of diagnosis. An international study of the primary nephrotic syndrome in children was conducted between 1967 and 1974 in 24 clinics in

multicenter, prospective study of children with the nephrotic syndrome. Clinical and laboratory observations have been made on 521 patients, all of whom

the survey were considered basic to planning for health services re- for the care of children with the m conditions under study.

Methods

Methodology of the survey has been de- in detail in a previous publication.¹ In e study called for locating every child County who was identified as having one onditions under study before the age of . Pertinent clinical, epidemiological, and ata on the patient and his family were l from hospital records, office records of specialists, birth and death certificates, ool records. The review of records a 16-year period prior to 1962, to insure uring of data from birth on even the children in the study population.

by the Erie County Department of Health

Materiały i metody

- **Nephrosis OnLine**

Od 2013 r - 17 ośrodków

Rejestracja nowych zachorowań na zespół nerczycowy

- **504** pacjentów

Wtórny zespół nerczycowy – 15 (=3%),

w tym :

Nefropatia SHP :8

nefropatia toczniowa: 4

IPEX:1

Poinfekcyjne kłębuszkowe zapalenie nerek : 2

Pierwotne glomerulopatie - 489

Pierwotne glomerulopatie - 489

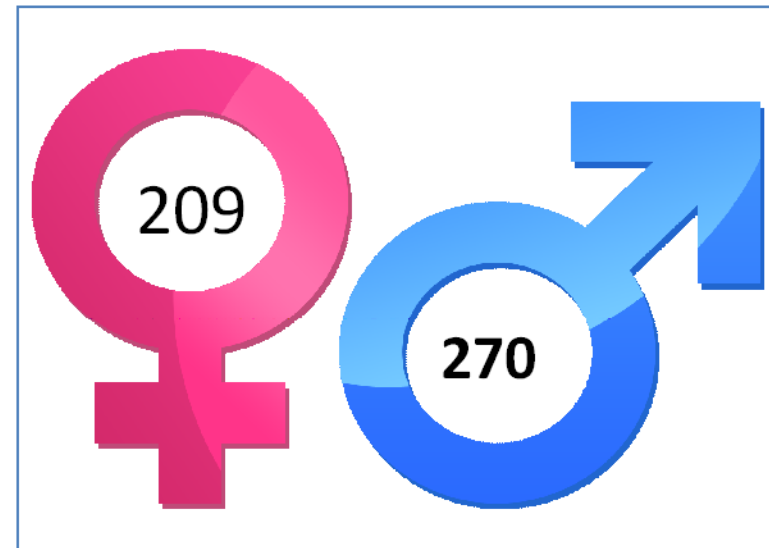
- Nefropatia błoniasta- 3
- Błoniasto-rozplemowe kłębuszkowe zapalenie nerek – 2
- Nefropatia IgA – 5
- **INS** - Idiopatyczny zespół nerczycowy (MCD, FSGS, DMH, bez biopsji)- **479**

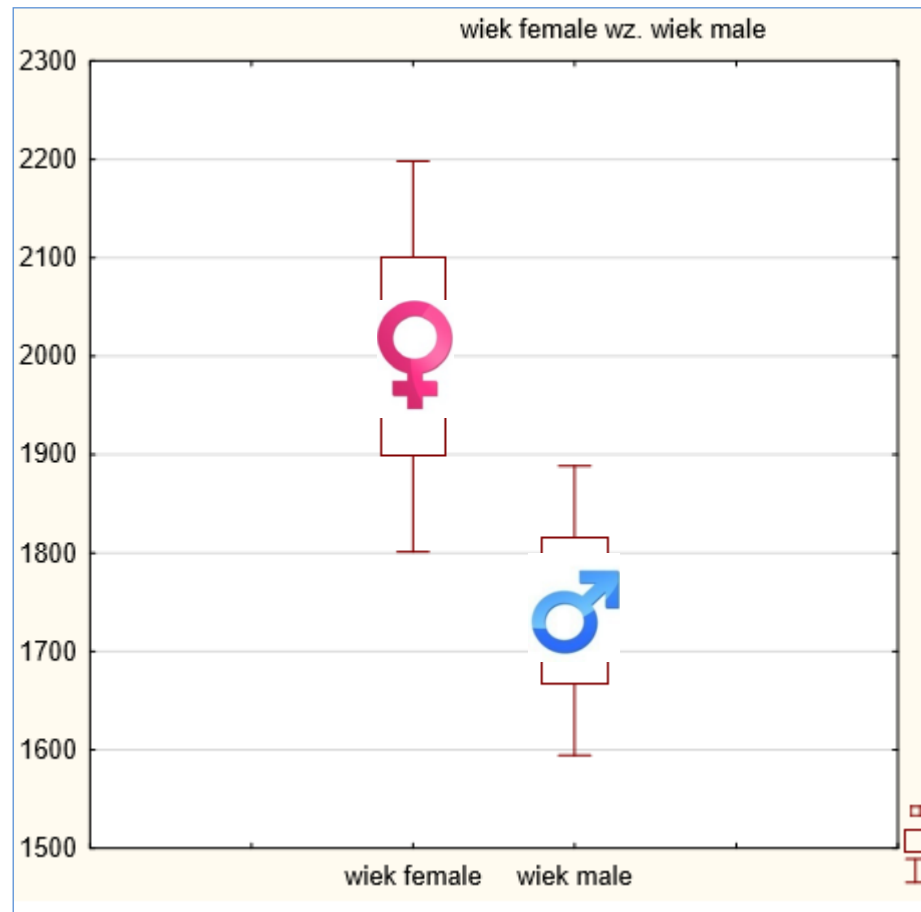
- **ŚREDNI WIEK:** = 5,14 lat $\pm$ 3,7 lata,
mediana : 3,87 lat

Wiek przedszkolny – 357 dzieci (**73%**)

Nastolatki (>10 r.ż)–59 dzieci (**11,2%**)

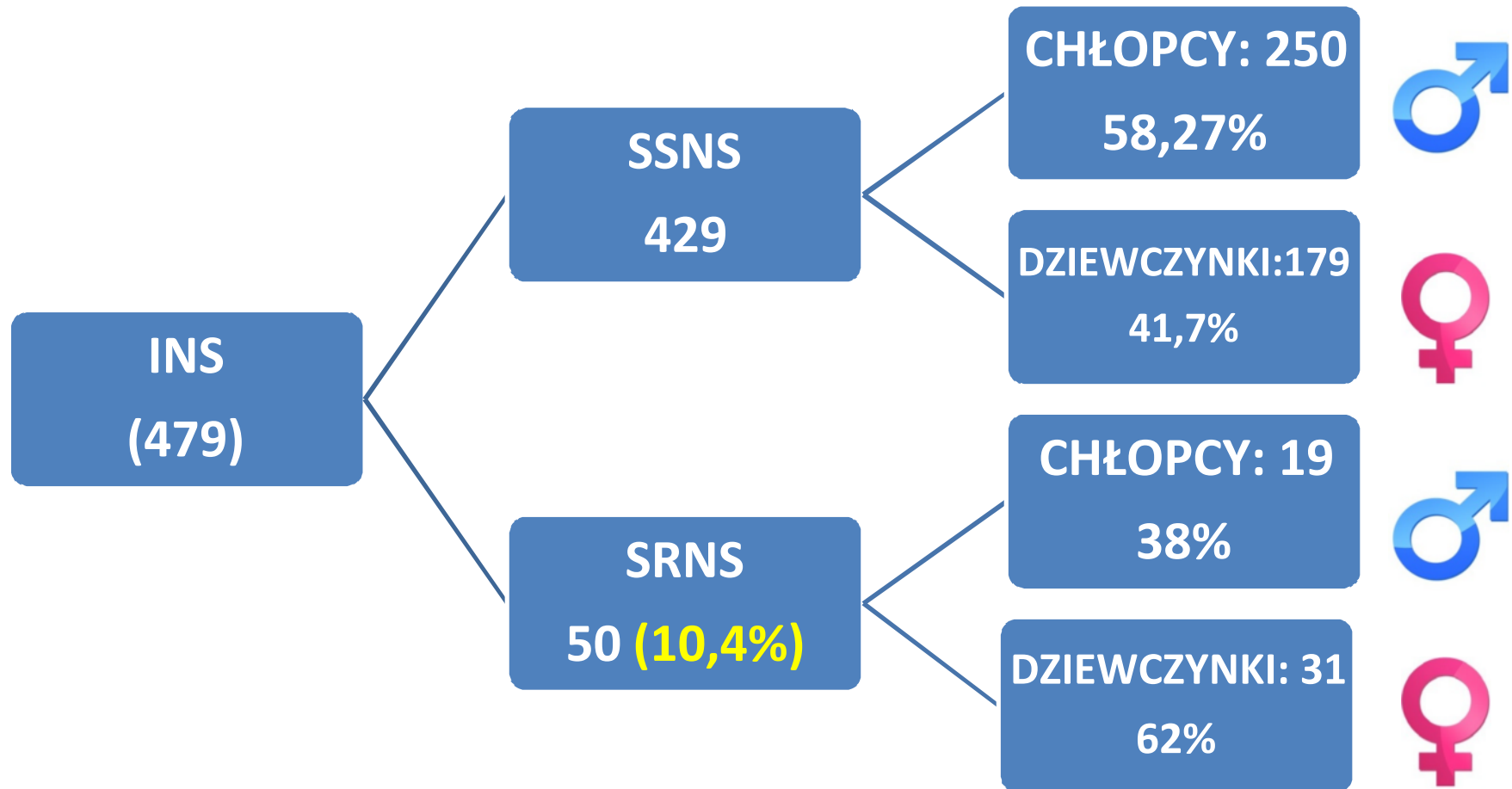
- **PŁEĆ:**
K:M – 209 :27 (**1: 1,3**)





- Średni wiek zachorowania dla dziewczynek: $5,5 \pm 4,1$ lat
- Średni wiek zachorowania dla chłopców: $4,8 \pm 3,4$ lat
- **$p = 0,037$**

Steroidowrażliwość



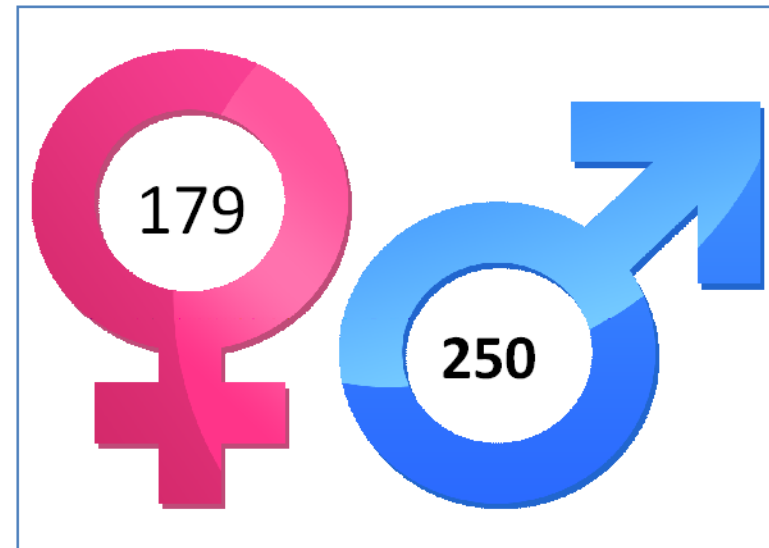
SSNS - STEROIDOWRAŻLIWOŚĆ

- ŚREDNI WIEK: = 4,8 lat $\pm$ 3,4 lat,
mediana : 3,83lat

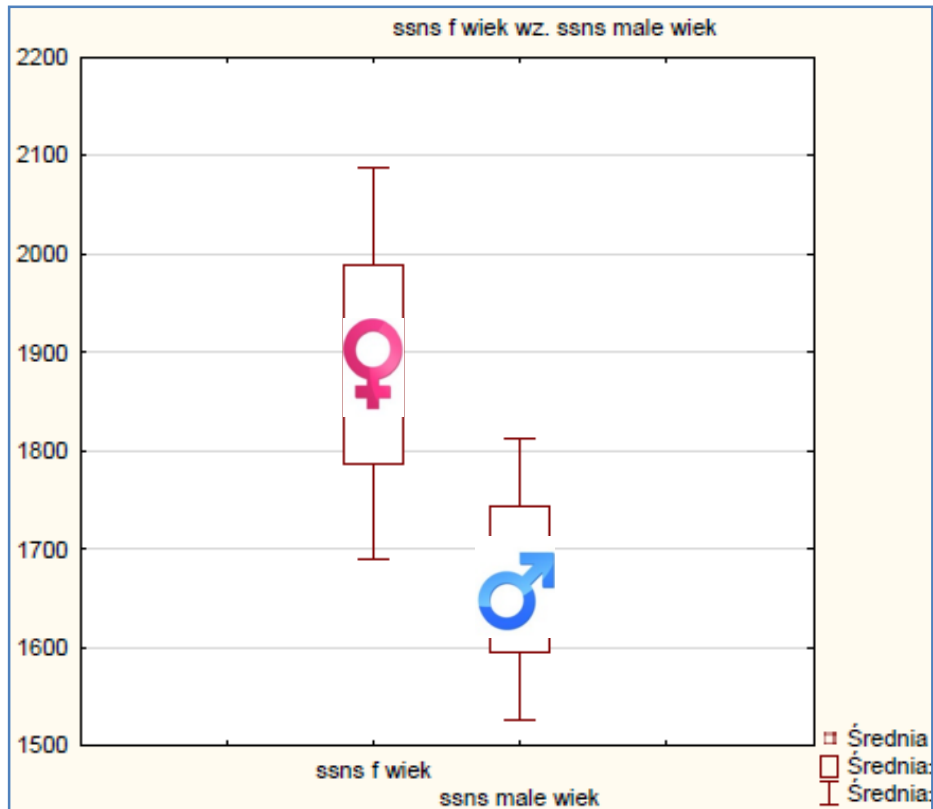
Wiek przedszkolny – 328 dzieci (**76,4%**)

Nastolatki (>10 r.ż)–36 dzieci (**8,4%**)

- PŁEĆ:
K:M – 179 :250 (1: 1,4)



SSNS - STEROIDOWRAŻLIWOŚĆ



- Średni wiek zachorowania dla dziewczynek: $5,2 \pm 3,7$ lat
- Średni wiek zachorowania dla chłopców: $4,2 \pm 3,2$ lat
- $p = 0,07$

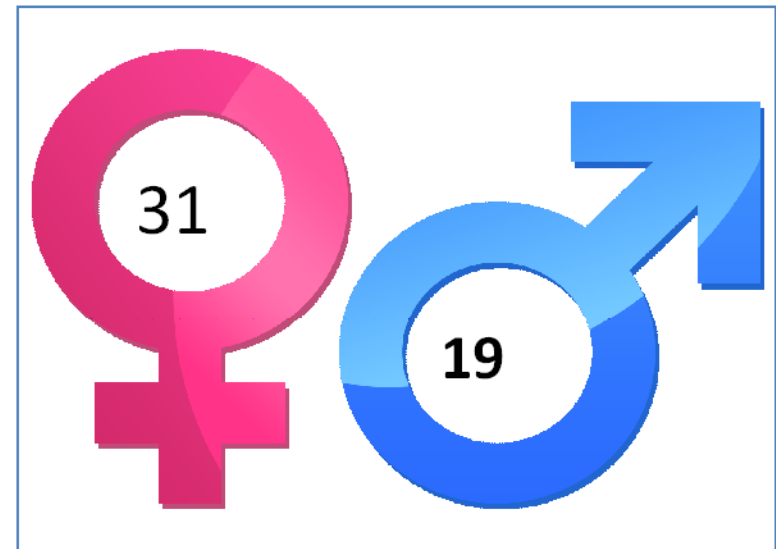
SSRS - STEROIDOPORNOŚĆ

- ŚREDNI WIEK: = 6,9 lat $\pm$ 4,8 lat,
mediana : 6,15 lat

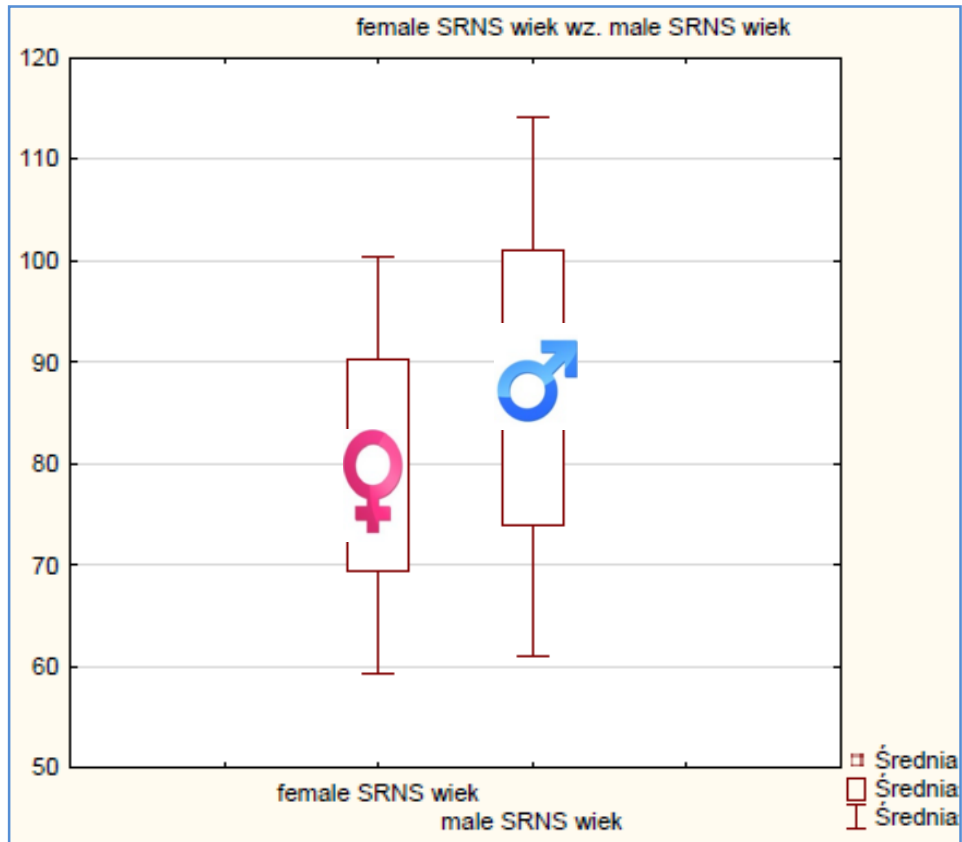
Wiek przedszkolny – 24 dzieci (**48%**)

Nastolatki (>10 r.ż)–15 dzieci (**30%**)

- PŁEĆ:
K:M – 31 :19 (1,63:1)



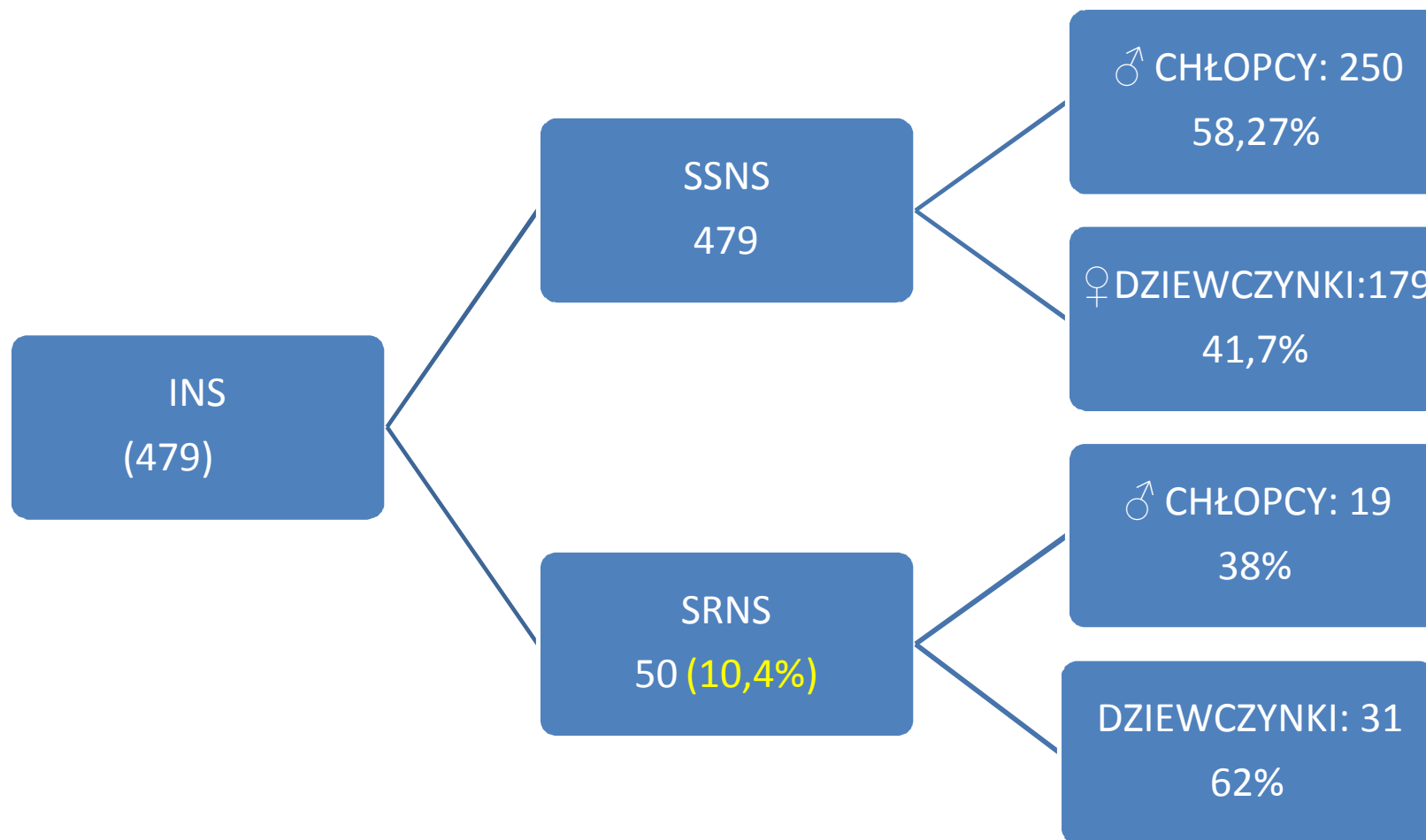
SSRS - STEROIDOPORNOŚĆ



- Średni wiek zachorowania dla dziewczynek: $6,65 \pm 4,8$ lat
- Średni wiek zachorowania dla chłopców: $7,2 \pm 4,8$ lat
- $p = 0,44$

	<9 r.ż.	>9.ż	
SSNS	384	45	Nastolatki: 10,5%
SRNS	33	17	Nastolatki: 34%
	9,2% ma SRNS	31,2% ma SRNS	

Steroidowrażliwość



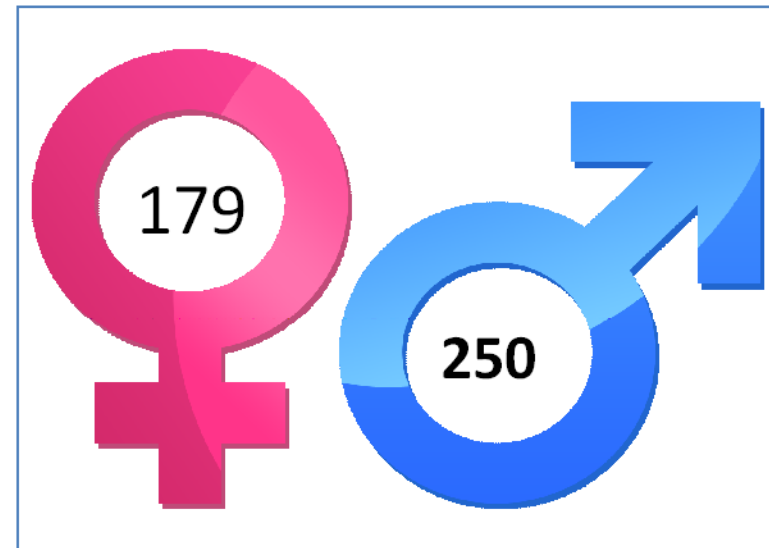
SSNS - STEROIDOWRAŻLIWOŚĆ

- ŚREDNI WIEK: = 4,8 lat $\pm$ 3,4 lat,
mediana : 3,83lat

Wiek przedszkolny – 328 dzieci (**76,4%**)

Nastolatki (>10 r.ż)–36 dzieci (**8,4%**)

- PŁEĆ:
K:M – 179 :250 (1: 1,4)



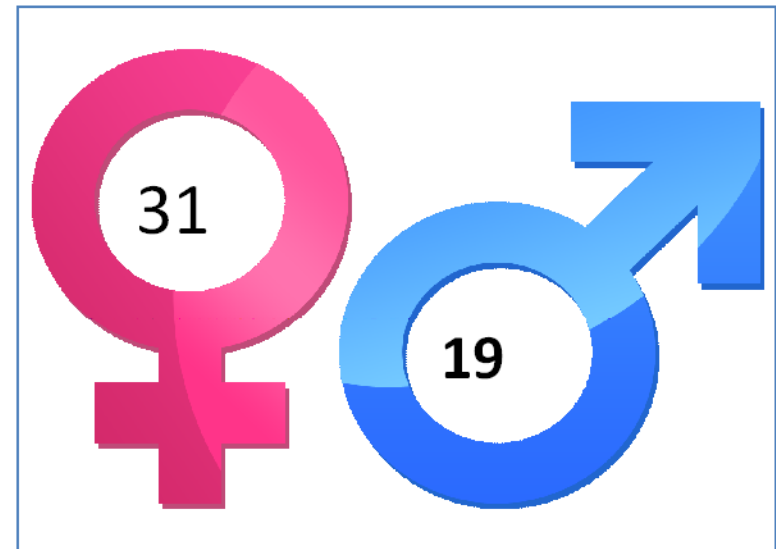
SSRS - STEROIDOPORNOŚĆ

- ŚREDNI WIEK: = 6,9 lat $\pm$ 4,8 lat,
mediana : 6,15 lat

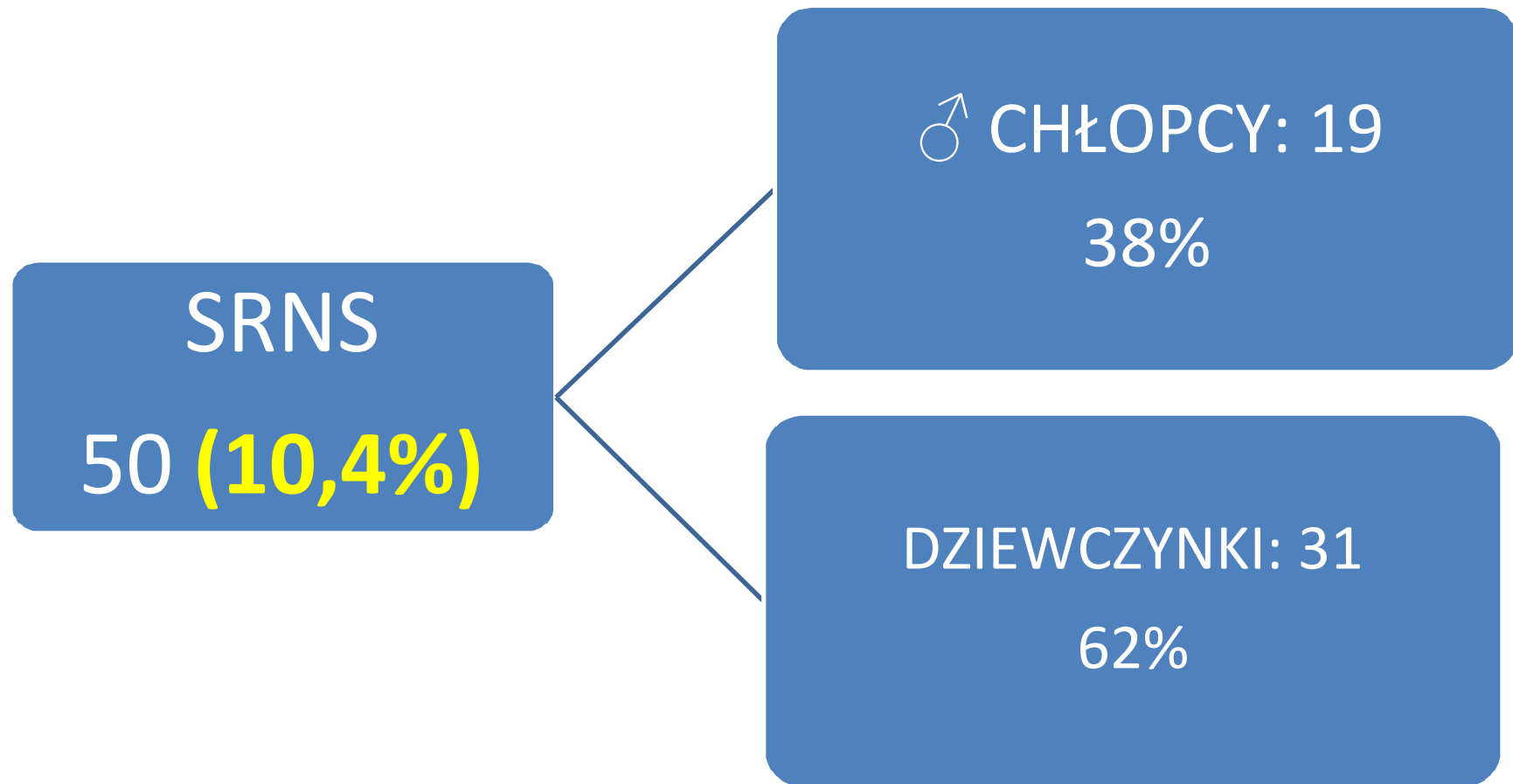
Wiek przedszkolny – 24 dzieci (**48%**)

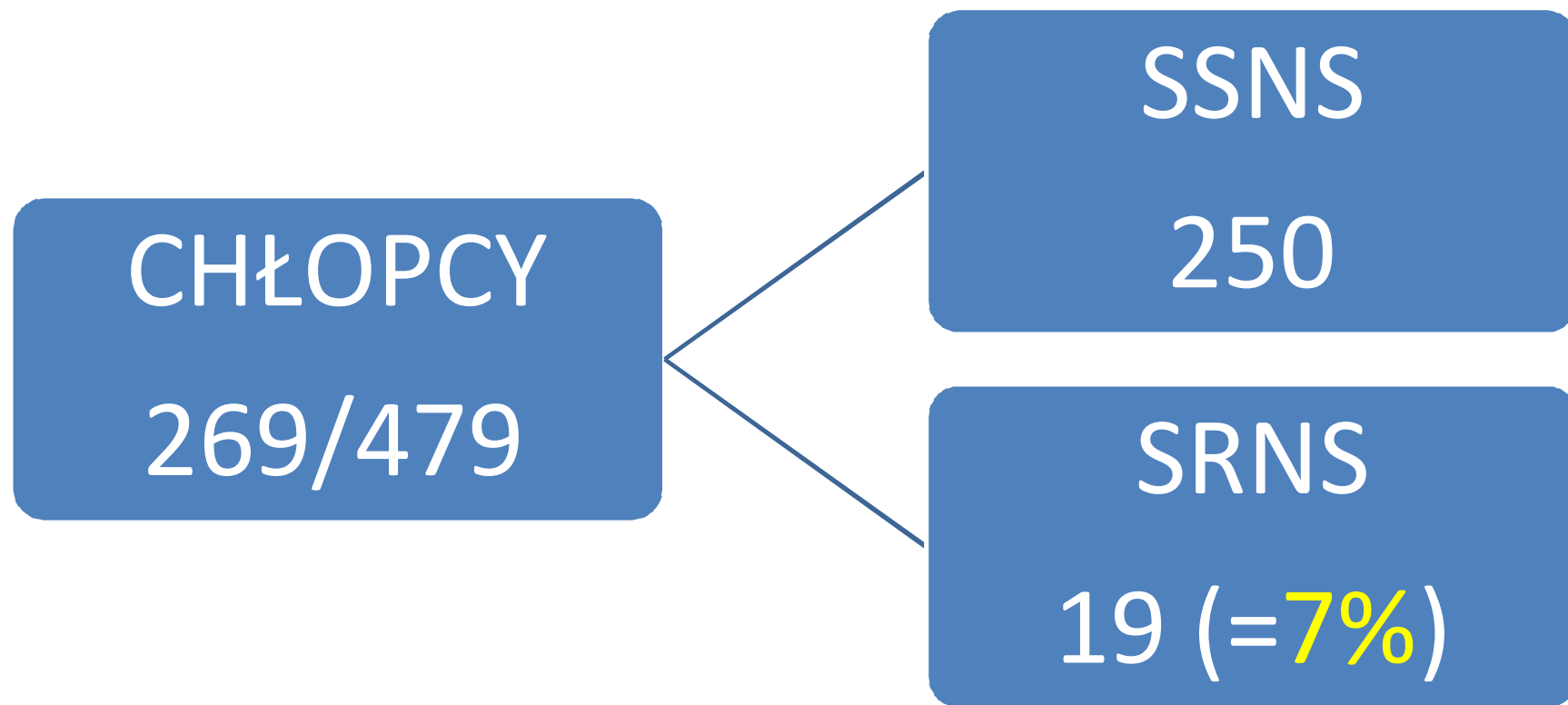
Nastolatki (>10 r.ż)–15 dzieci (**30%**)

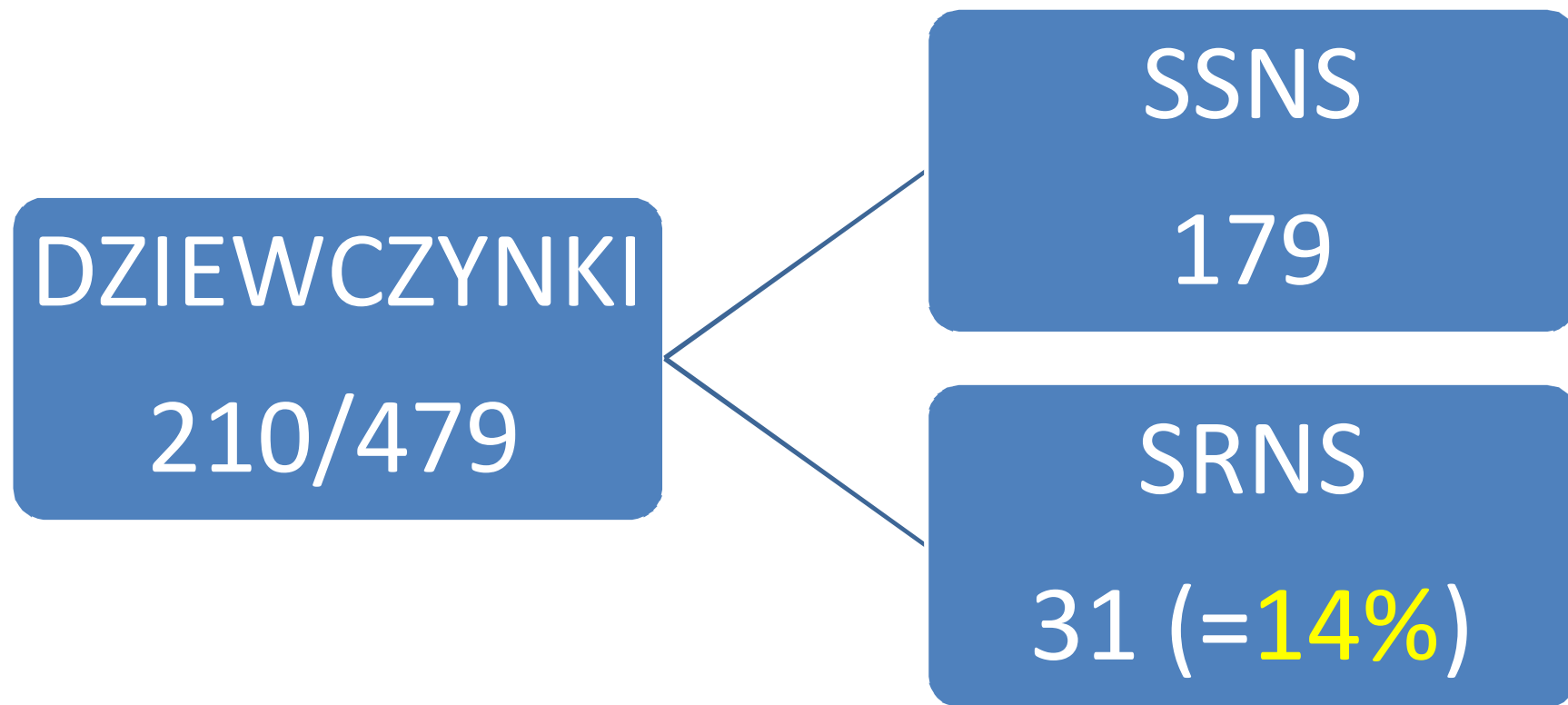
- PŁEĆ:
K:M – 31 :19 (1,63:1)



Steroidowrażliwość





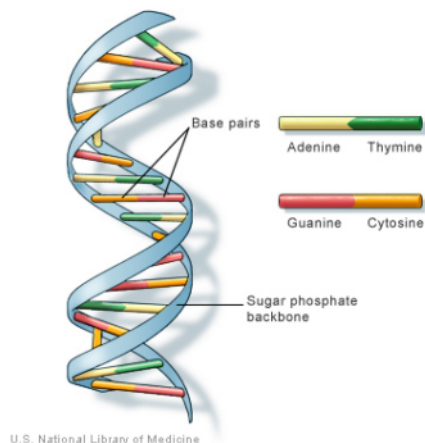


	SRNS	SSNS
Male	19 (=7%)	250
Female	31 (=14%)	179

RR= 2,089, p=0,0063

OR= 2,27

Biopsje	35/50
MCD	11/35
FSGS	12/35
DMH	8/35
Inne	4/35



- Badanie genetyczne jedynie u 9/50 pacjentów !



- Remisja po czasie dłuższym niż 8 tygodni sterydoterapii :
u 8 /50 pacjentów

WNIOSKI

- Pierwotna steroidoporność jest nadal stosunkowo często (10,4%) obserwowana wśród polskich dzieci chorujących na pierwszy rzut idiopatycznego zespołu nerczycowego.
- Dziewczynki oraz dzieci starsze są obarczone większym ryzykiem zachorowania na steroidooporny ZN.

M.Pańczyk-Tomaszewska
E.Kuźma-Mroczkowska,
D.Ostalska-Nowicka,
A.Kluska-Juźwiak,
M.Szczepańska,
A.Moczulska,
I.Ogarek
P. Sikora,
B.Bieniaś ,
M.Tkaczyk,
D. Zwolińska,
K.Narębska,
R.Stankiewicz,
A.Rybi-Szumińska,
K.Kiliś–Pstrusińska

THANK
YOU!



A.Brodkiewicz
A.Wasilewska,
M.Dębicka,
D. Tomczyk,
T.Jarmoliński,
K.Jobs,
A.Jung
A.Jędzura
E.Gacka,
R.Grenda,
W. Jarmużek,
L. Hyla–Klekoć,
A.Żurowska,
H.Blask-Błaszyńska
H. Nosek, A. Dobrowolska,