Scheda piano emergenza malattie rare

Sindrome nefrosica

Sintesi della condotta assistenziale in emergenza malattie rare

La sindrome nefrosica è la manifestazione clinica di diverse patologie renali glomerulari, definite Glomerulonefriti (GN).
La Glomerulonefrite più frequente nell'adulto è quella membranosa, nel bambino è quella a lesioni minime.
Le caratteristiche cliniche sono la proteinuria (> 3 g/24 h), gli edemi (l'edema periorbitale è più frequente in età pediatrica), l'ipo-disprotidemia e l'iperlipidemia. In condizioni gravi agli edemi declivi può associarsi uno stato anasarcatico, con versamento pleurico, pericardico e addominale.

Condizioni cliniche che possono configurare un quadro di emergenza e approcci terapeutici

Edemi/anasarca
Effettuate esame obiettivo generale (riscontro del segno del calzino, segno della fovea alla digitopressione), RX torace per la valutazione del versamento pleurico, della congestione del circolo polmonare e dell'edema alveolare, ecocardiogramma per lo studio della cinetica cardiaca e la valutazione del versamento pericardico, ecografia addominale.

- Terapia: somministrazione di un diuretico dell'ansa anche ad alte dosi per via endovenosa (ad es. furosemide) e restrizione idrosalina.

I pazienti che non rispondono bene alla furosemide possono beneficiare dell'aggiunta di un diuretico antialdosteronico (se la funzione renale è normale o moderatamente ridotta).

- Stretto monitoraggio del bilancio idrico e della pressione arteriosa

Ipo-disprotidemia
Terapia: somministrazione di albumina al 20% per via endovenosa qualora l'albuminemia sia < 2 g/dL

Ipercoagulabilità
Escludete la trombosi venosa profonda degli arti inferiori mediante l'esame obiettivo; in caso di sospetto effettuate ecodoppler degli arti inferiori (si segnala che la trombosi della vena renale è frequente complicanza della glomerulonefrite membranosa).
In caso di dispnea ed elevati D-Dimeri escludete la tromboembolia polmonare, con l'esecuzione della scintigrafia polmonare o dell'angio-TC polmonare.

- Terapia: anticoagulante con eparina a basso peso molecolare a dose profilattica o terapeutica, da adeguare al grado di insufficienza renale.

Valutate sempre gli indici di funzionalità renale (creatinina e azotemia), gli elettroliti sierici, l'albumina e le proteine totali, la coagulazione, l'esame urine, l'ACR (rapporto albuminuria/

creatininuria su urine spot) e il PCR (rapporto proteinuria/creatininuria su urine spot).

Manovre da non effettuare

Evitate in caso di grave alterazione della funzione renale indagini radiologiche contrastografiche (qualora queste siano necessarie per la vita del paziente concordate l'iter terapeutico con lo specialista nefrologo).

Interazioni con i farmaci

Evitate l'uso di farmaci antinfiammatori non steroidei (FANS).

Comorbilità possibili

- Diabete mellito tipo 1 o 2
- Ipo-ipertensione arteriosa
- Neoplasie ematologiche o di organi solidi
- Patologie infiammatorie sistemiche (es. Lupus eritematoso sistemico)
- Infezioni virali (HIV, HBV, HCV)

Condotta assistenziale

La sindrome nefrosica è la manifestazione clinica di diverse patologie renali glomerulari, definite Glomerulonefriti (GN). La più frequente nell'adulto è quella membranosa, nel bambino è quella a lesioni minime. Le caratteristiche cliniche sono: proteinuria (> 3 g/24 h), edemi (l'edema periorbitale è più frequente in età pediatrica), ipo-disprotidemia, iperlipidemia.

Condizioni cliniche che possono configurare un quadro di emergenza e gli approcci terapeutici

Edemi/anasarca
Terapia: somministrate diuretici, controllate introito idrico e pressione arteriosa.
I pazienti che non rispondono bene alla furosemide, possono beneficiare dell'aggiunta di un diuretico antialdosteronico (se la funzione renale è normale o moderatamente ridotta).

Ipo-disprotidemia
Terapia: se albuminemia < 2 g/dL somministrate albumina al 20% ev.

Ipercoagulabilità
Fate attenzione a trombosi venosa profonda, trombosi della vena renale e tromboembolia polmonare.
Terapia: somministrate anticoagulanti (eparina a basso PM) a dose profilattica o terapeutica, da adeguare al grado di insufficienza renale.

Valutate: creatinina, azotemia, elettroliti sierici, albumina e proteine totali, coagulazione, esame urine, ACR (rapporto albuminuria/creatininuria su urine spot) e PCR (rapporto proteinuria/creatininuria su urine spot).

Manovre da non effettuare

Evitate in caso di grave alterazione della funzione renale indagini radiologiche contrastografiche (se necessarie concordate l'iter terapeutico con il nefrologo)

Interazioni con farmaci

Evitate l'uso di FANS

Comorbilità possibili

- Diabete mellito tipo 1 o 2
- Ipo-ipertensione arteriosa
- Neoplasie ematologiche o di organi solidi
- Patologie infiammatorie sistemiche (es. Lupus eritematoso sistemico)
- Infezioni virali (HIV, HBV, HCV)

Scheda redatta da Marica Giliberti e Flavia Capaccio