INFORMACJE NA TEMAT OGNISKOWEGO SEGMENTALNEGO STWARDNIENIA KŁĘBUSZKÓW NERKOWYCH (FSGS)

Ogniskowe	Niektóre
segmentalne	fragmenty
stwardnienie	jednostek filtrujących w nerkach
kłębuszków nerkowych	z czasem ulegają bliznowaceniu.

TRAVERE THERAPEUTICS

Czym jest FSGS?

Ogniskowe segmentalne stwardnienie kłębuszków nerkowych (FSGS) to rzadka choroba nerek. Dotyka ona jednostek filtrujących w nerkach zwanych kłębuszkami. Przestają one prawidłowo filtrować krew, a do moczu przedostaje się białko (nazywa się to białkomoczem). Z czasem może to prowadzić do niewydolności nerek.

W Y M O W A

Ogniskowe segmentalne zapalenie kłębuszków nerkowych

Białkomocz

Podocyt

Nerczycowy

Obrzęk

Idiopatyczny

Angiotensyna

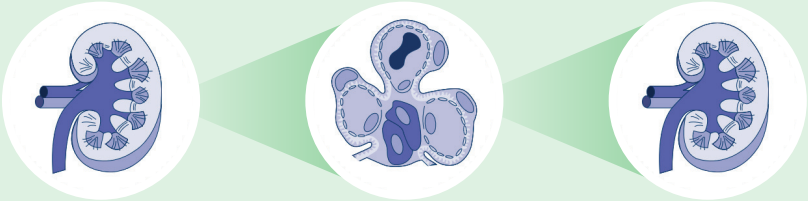
W jaki sposób FSGS wpływa na nerki?

W obrębie kłębuszków znajdują się naczynia krwionośne i komórki zwane podocytami. W zdrowej nerce podocyty tworzą barierę pomiędzy naczyniami krwionośnymi a moczem.

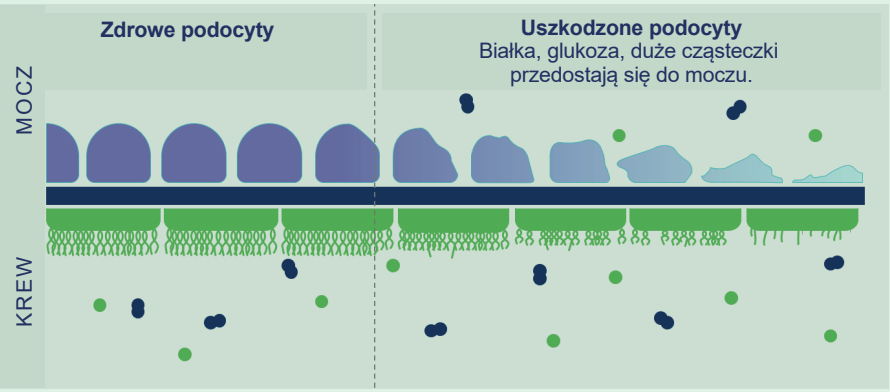
Nerka

Kłębuszek nerkowy – jednostka filtrująca w nerce

Podocyty – komórki tworzące część bariery filtracyjnej, która zapobiega przedostawaniu się białek i krwi do moczu



Komórki te ulegają uszkodzeniu u osób z FSGS. Dzięki temu białka, cukier i inne substancje przechodzą z krwi do moczu.



Kogo dotyka FSGS?

Na całym świecie FSGS dotyka **1 dziecko na milion** i **8 osób dorosłych na milion.**

Wśród osób z zespołem nerczycowym (zbiór objawów, które wskazują na uszkodzenie nerek), FSGS stanowi jego przyczynę u **20% dzieci** i **40% dorosłych.**

FSGS jest bardziej powszechny wśród osób pochodzenia afrykańskiego.

Liczba osób dotkniętych FSGS ROŚNIE, ale nikt nie wie dlaczego.

Jakie są najczęstsze objawy FSGS?

- Pieniący się mocz
- Białko w moczu
- Opuchlizna ciała (obrzęk): Szczególnie w obrębie oczu, dłoni i stóp oraz brzucha
- Wysokie ciśnienie krwi
- Niski poziom albuminy we krwi
- Wysoki poziom cholesterolu
- Wysoki poziom kreatyniny (produkt odpadowy z mięśni)

W jaki sposób diagnozuje się FSGS?

Biopsja nerki

- Biopsja oznacza pobranie niewielkiej ilości tkanki z nerki. Ma ona na celu sprawdzenie, czy kłębuszki zostały uszkodzone.
- Ponieważ FSGS wpływa tylko na niektóre części nerki, wyniki biopsji mogą być niejednoznaczne lub pomijać obszary występowania FSGS.
- Podczas biopsji należy pobrać próbki z kilku różnych kłębuszków, aby jej wyniki były jak najbardziej dokładne.

Badania krwi i moczu

- Inne badania krwi i moczu sprawdzają działanie nerek.
- Obejmują one badania mające na celu pomiar ilości białka przedostającego się do moczu.

FSGS dzieli się na różne typy w zależności od przyczyny:

FSGS uwarunkowane genetyczne

- Spowodowane nieprawidłowymi genami dziedziczonymi od rodzica
- Nazywane również rodzinnym FSGS, ponieważ może być dziedziczone w rodzinie

1 FSGS pierwotne

- Ten rodzaj FSGS występuje samodzielnie i nie ma jasnej przyczyny.
- Jest również nazywany idiopatycznym FSGS, co oznacza, że jego przyczyna jest nieznana.

2 FSGS wtórne

Ten typ FSGS ma znaną przyczynę, taką jak:

- infekcje wirusowe,
- niektóre leki,
- rodzaj nowotworu wpływającego na komórki odpornościowe zwany chłoniakiem,
- zmiany w nerkach wywołane przez inne choroby lub przez operację.

Jak leczone jest FSGS?

Obecnie nie ma leków zatwierdzonych konkretnie do leczenia FSGS.

Celem leczenia jest zmniejszenie ilości białka w moczu. Pacjenci otrzymują skojarzenia leków w oparciu o przyczynę występowania FSGS, ich wiek oraz wszelkie inne schorzenia, takie jak cukrzyca lub otyłość, jakie mogą u nich występować.

Leki, które pomagają chronić nerki, wpływają na układ zwany „układem renina-angiotensyna". Tego rodzaju leki są nazywane **inhibitorami enzymu konwertującego angiotensynę (angiotensin-converting enzyme, ACE)** i **blokerami receptora angiotensyny II (angiotensin II receptor blockers, ARB)**. Czasami podawane są wspólnie z lekami hamującymi układ odpornościowy, w tym lekami sterydowymi, takimi jak prednizon.

POROZMAWIAJ ZE SWOIM **LEKARZEM**

w przypadku jakichkolwiek pytań dotyczących FSGS lub swojego leczenia.

MA-234 grudzień 2020 ©2020
Travere Therapeutics, Inc.
Wszelkie prawa zastrzeżone.

TRAVERE THERAPEUTICS