Przewlekła Choroba Nerek i leczenie renoprotekcyjne



WARSZAWSKI
UNIWERSYTET
MEDYCZNY

lek. Maria Daniel
dr n. med. Beata Leszczyńska

Katedra i Klinika Pediatrii i Nefrologii
Warszawski Uniwersytet Medyczny

Przewlekłą chorobę nerek
wg obecnie uznawanej definicji rozpoznajemy gdy:

1. **Stwierdza się odchylenia od normy w zakresie budowy i/lub czynności nerek utrzymujące się ≥ 3 miesięcy**,
   z prawidłową lub upośledzoną filtracją kłębuszkową.

Rozpoznanie może być postawione na podstawie stwierdzenia:

- bezpośrednich zmian morfologicznych w narządzie;
- obecności odchyleń od normy w badaniach krwi i/lub moczu, jak również w badaniach obrazowych.

2. **obniżenie GFR< 60 ml/mi/1,73 m^2 utrzymuje się ≥ 3 miesięcy** z lub bez innych odchyleń od normy wymienionych w punkcie 1.

KDIGO 2024 Clinical Practice Guideline for the Evaluation and Management of Chronic Kidney Disease

Kryteria rozpoznania PChN (≥1 z poniższych objawów występujący przez ≥3 miesiące)

Markery uszkodzenia nerek (≥1)	Albuminuria (ACR ≥30 mg/g [≥3 mg/mmol])
	Nieprawidłowości w osadzie moczu
	Utrzymujący się krwiomocz/krwinkomocz
	Zaburzenia elektrolitowe i inne nieprawidłowości spowodowane uszkodzeniem cewek nerkowych
	Zmiany w badaniu histologicznym
	Nieprawidłowości strukturalne wykryte w badaniach obrazowych
	Przeszczepienie nerki w wywiadzie
Obniżonee GFR	GFR <60 ml/min per 1.73 m^2 (GFR stadium G3a–G5)

Stages of chronic kidney disease for children based on the KDIGO 2012 clinical practice guideline

GFR category	GFR (mL/min/1.73 m^2)	Terms
G1	≥90	Normal or high
G2	60 to 89	Mildly decreased*
G3a	45 to 59	Mildly to moderately decreased
G3b	30 to 44	Moderately to severely decreased
G4	15 to 29	Severely decreased
G5	<15	Kidney failure

In the absence of evidence of kidney damage, neither GFR category G1 nor G2 fulfill the criteria for CKD.

KDIGO: Kidney Disease: Improving Global Outcomes; CKD: chronic kidney disease; GFR: glomerular filtration rate.
* Relative to young adult level.

Reprinted with permission from: Macmillan Publishers Ltd: Kidney International Supplements. KDIGO 2012 Clinical Practice Guideline for the Evaluation and Management of Chronic Kidney Disease. Chapter 1: Definition and classification of CKD. Kidney Int Suppl 2013; 3:19. Copyright © 2013. www.nature.com/kisup.

UpToDate®

KDIGO: Prognosis of CKD by GFR and albuminuria categories

GFR categories (ml/min/1.73 m²) Description and range				Persistent albuminuria categories Description and range		
				A1	**A2**	**A3**
				Normal to mildly increased	Moderately increased	Severely increased
				<30 mg/g <3 mg/mmol	30–300 mg/g 3–30 mg/mmol	>300 mg/g >30 mg/mmol
	G1	Normal or high	≥90			
	G2	Mildly decreased	60–89			
	G3a	Mildly to moderately decreased	45–59			
	G3b	Moderately to severely decreased	30–44			
	G4	Severely decreased	15–29			
	G5	Kidney failure	<15			

Green: low risk (if no other markers of kidney disease, no CKD); Yellow: moderately increased risk; Orange: high risk; Red: very high risk. GFR, glomerular filtration rate.

Norma eGFR u noworodków i niemowląt

Age	Mean GFR ± SD (mL/min/1.73 m^2)
Preterm babies	
1–3 d	14.0 ± 5
1–7 d	18.7 ± 5.5
4–8 d	44.3 ± 9.3
3–13 d	47.8 ± 10.7
8–14 d	35.4 ± 13.4
1.5–4 mo	67.4 ± 16.6
Term babies	
1–3 d	20.8 ± 5.0
3–4 d	39.0 ± 15.1
4–14 d	36.8 ± 7.2
6–14 d	54.6 ± 7.6
15–19 d	46.9 ± 12.5
1–3 mo	85.3 ± 35.1

Abbreviation: SD, standard deviation.

Adapted from Schwartz GJ, Furth SL. Glomerular filtration rate measurement and estimation in chronic kidney disease. Pediatr Nephrol 2007;22(11):1840.

Chorobowość PChN

(liczba przypadków w danej populacji)

22,9/mpd w 1980 r.

62,1/mpd w 2000 r.

55-66/pmarp w 2024 r.

pmarp-per milion age-related population

DEMOGRAFIA PCHN

- **zapadalność na świecie vs USA – 9 pmarp vs 14,2 w USA**
- w Europie - 8,9 pmarp dla dzieci < 20 roku życia, podczas gdy w grupie <15 roku życia, tylko 5,5 pmarp

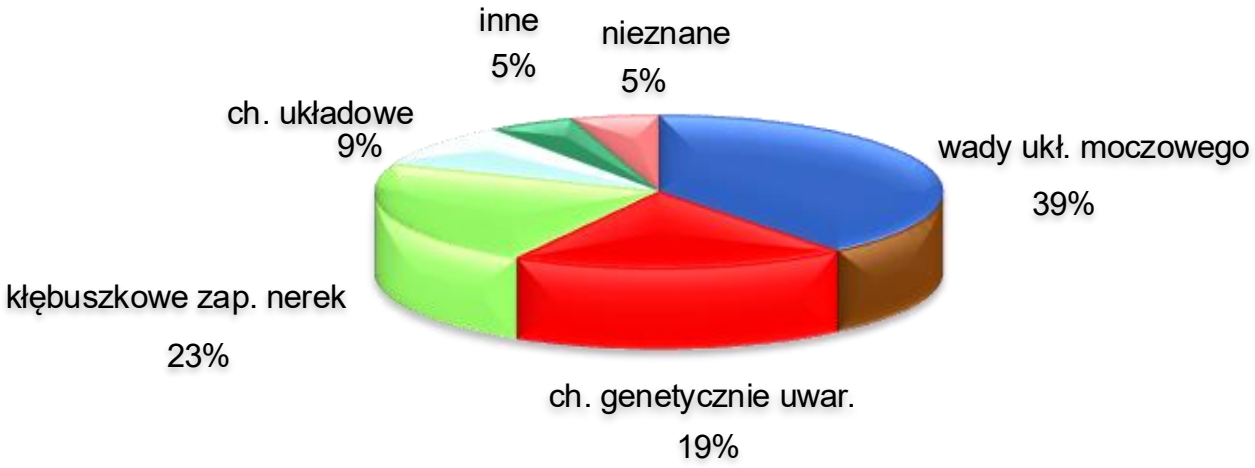
- **występowanie** na świecie SNN - 65 pmarp dla dzieci<20 r. ż.

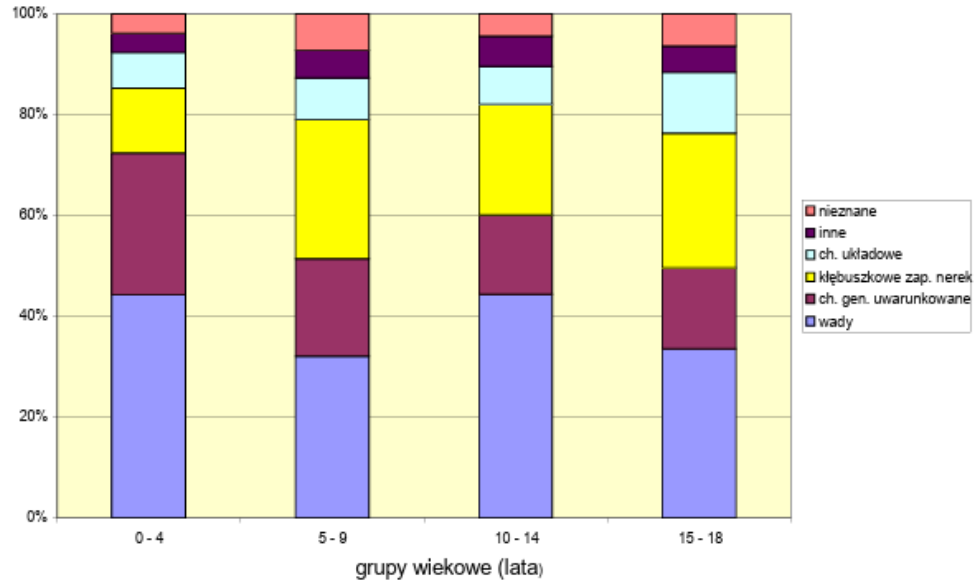
- w Polsce, wg danych Polskiego Rejestru Dzieci Leczonych Nerkozastępczo, każdego roku 6,9 dzieci na milion populacji w wieku 0-14 lat wchodzi w program przewlekłych dializ, chorobowość w tej grupie wiekowej wynosi 60 pmarp

pmarp-per milion age-related population

Przyczyny schyłkowej niewydolności nerek (PChN 5) w Polsce

(wg **Polskiego Rejestru Dzieci Leczonych Nerkozastępczo**
778 dzieci dializowanych w wieku 0-18 lat w Polsce w latach 2000 – 2007





Wykres 6. Etiologia SNN u dzieci w zależności od wieku.

Przyczyny PChN w różnych rejestrach

Study [reference]	NAPRTCS [12]	Italian Registry [5]	Belgian Registry [13]
Population	CKD (GFR < 75)	CKD (GFR < 75)	CKD (GFR < 60)
Age range	0–20	0–19	0–19
Patients	Registered 1994–2007	Incident 1990–2000	Incident 2001–2005
Number of cases	7,037	1,197	143
Etiology			
CAKUT	3,361 (48%)	689 (58%)	84 (59%)
Hypodysplasia ± reflux nephropathy	1,907	516	66
Obstructive uropathy	1,454	173	18
Glomerulonephritis	993 (14%)	55 (5%)	10 (7%)
HUS	141 (2%)	43 (4%)	9 (6%)
Hereditary nephropathy	717 (10%)	186 (15%)	27 (19%)
Congenital NS	75	13	5
Metabolic disease			5
Cystinosis	104	22	2
Cystic kidney disease	368 (5%)	101 (8%)	13 (9%)
Ischemic renal failure	158 (2%)	49 (4%)	3 (2%)
Miscellaneous	1,485 (21%)	122 (10%)	10 (7%)
Missing/unknown	182 (3%)	40 (3%)	

Harambat J i wsp. Pediatr Nephrol 2012

TEORIE, TŁUMACZĄCE POSTĘPUJĄCY CHARAKTER PCHN

- Teoria **Brickera** – teoria nienaruszonego nefronu. W nieuszkodzonych nefronach dochodzi do zwiększonego przesączania kłębuszkowego i stanu hiperfiltracji
- **Brenner** – hiperfiltracja odpowiada za postęp przewlekłej niewydolności nerek
- **Remuzzi** – związek między hiperfiltracją, białkomoczem i rozwojem nieswoistych zmian zapalnych w tkance śródmiąższowej
- Hipoteza **„trade-off”** – przehandlowania czegoś za coś, tłumaczy objawy w przewlekłej niewydolności nerek

CZYNNIKI WPŁYWAJĄCE NA POSTĘP PCHN

Zależne od zmniejszonej masy nefronów

- **hiperfiltracja kłębuszkowa**
- **szkliwienie kłębuszków**
- **białkomocz i odczyn zapalny**
- **zmiany śródmiąższowe**

CZYNNIKI WPŁYWAJĄCE NA POSTĘP PCHN

niemodyfikowalne	modyfikowalne
Masa urodzeniowa (ilość czynnych nefronów)	Białkomocz
Płeć M>K	BP ciśnienie tętnicze
Wiek zachorowania	Spożycie sodu
Etiologia choroby (CAKUT, GN, genetyczne)	Kwasica metaboliczna
Okres dojrzewania/skok wzrostowy pokwitaniowy	Hiperurikemia
	AKI/czynniki nefrotoksyczne
	Wczesne vs późna nefroprotekcja

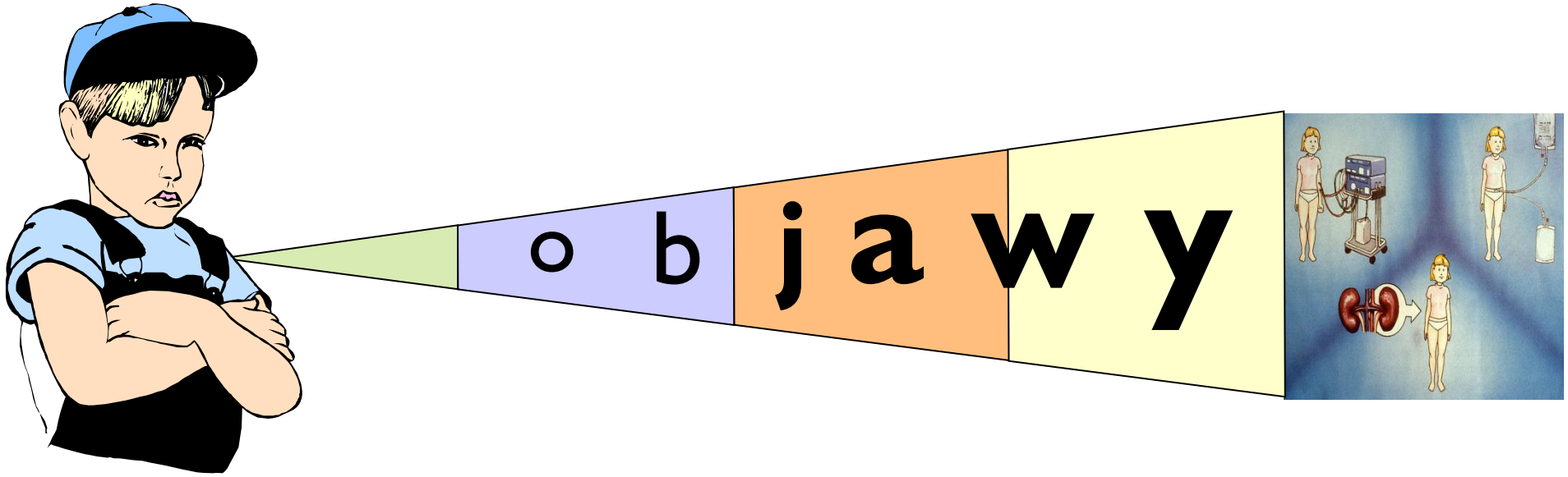
OBRAZ KINICZNY PCHN

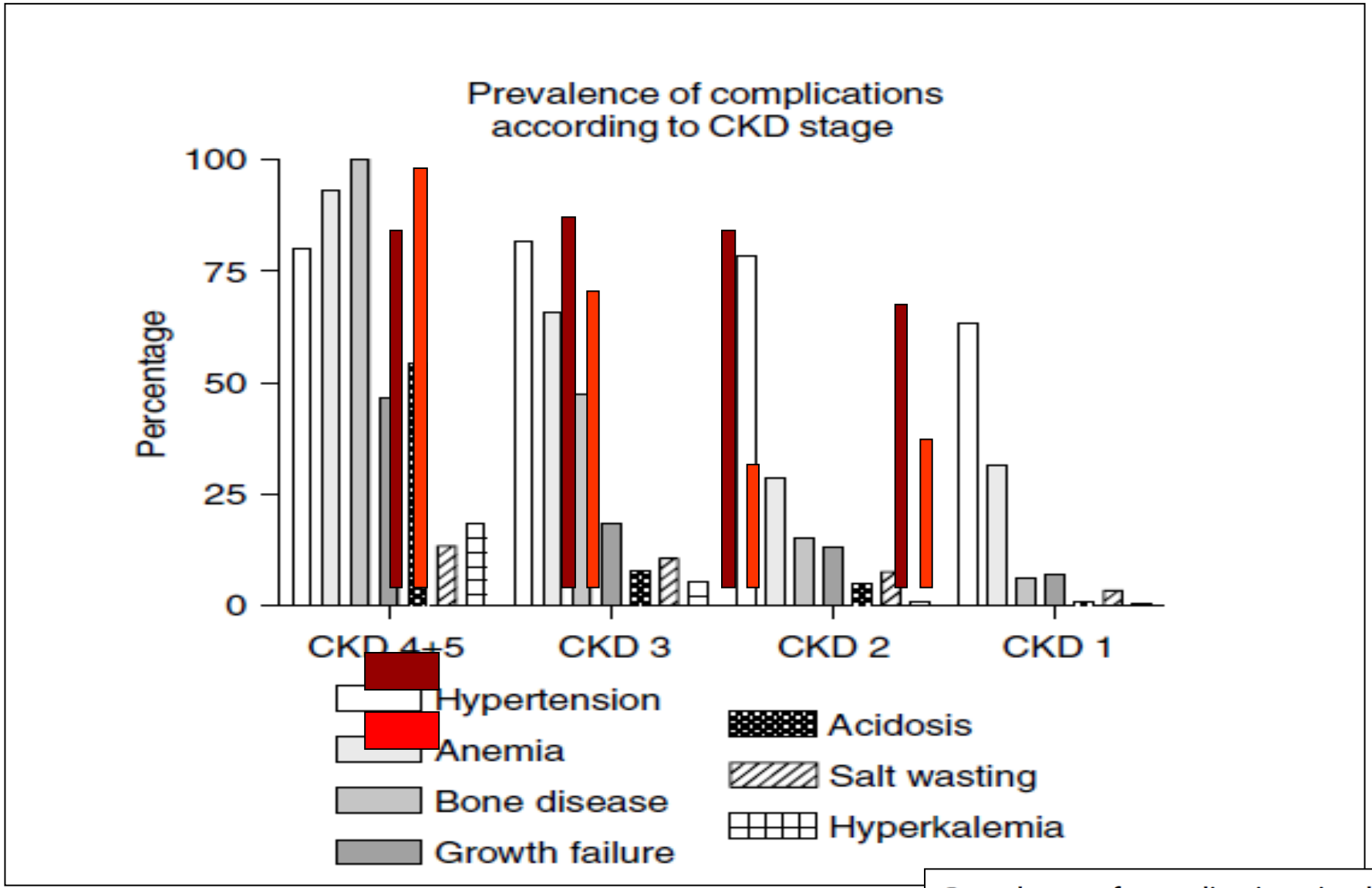
- Najczęściej skąpoobjawowy
- Zależny od choroby wywołującej PChN i stadium zaawansowania
- Niedokrwistość
- Zmniejszona zdolność zagęszczania moczu
- Nadciśnienie tętnicze
- Niedobór wzrostu i zahamowanie tempa wzrostu
- Zaburzony proces dojrzewania płciowego
- Zaburzenia mineralne i kostne CK-MBD

Stadium 1	Stadium 2	Stadium 3	Stadium 4	Stadium 5
Uszkodzenie nerek z prawidłowym lub ↑ GFR	Uszkodzenie nerek z niewielkim ↓ GFR	Umiarkowane ↓ GFR	Znaczne ↓ GFR	Schyłkowa NN (dializy)

130 120 110 100 90 80 70 60 50 40 30 20 15 10 0

Przesączanie kłębuszkowe (GFR) (mL/min/1.73m^2)





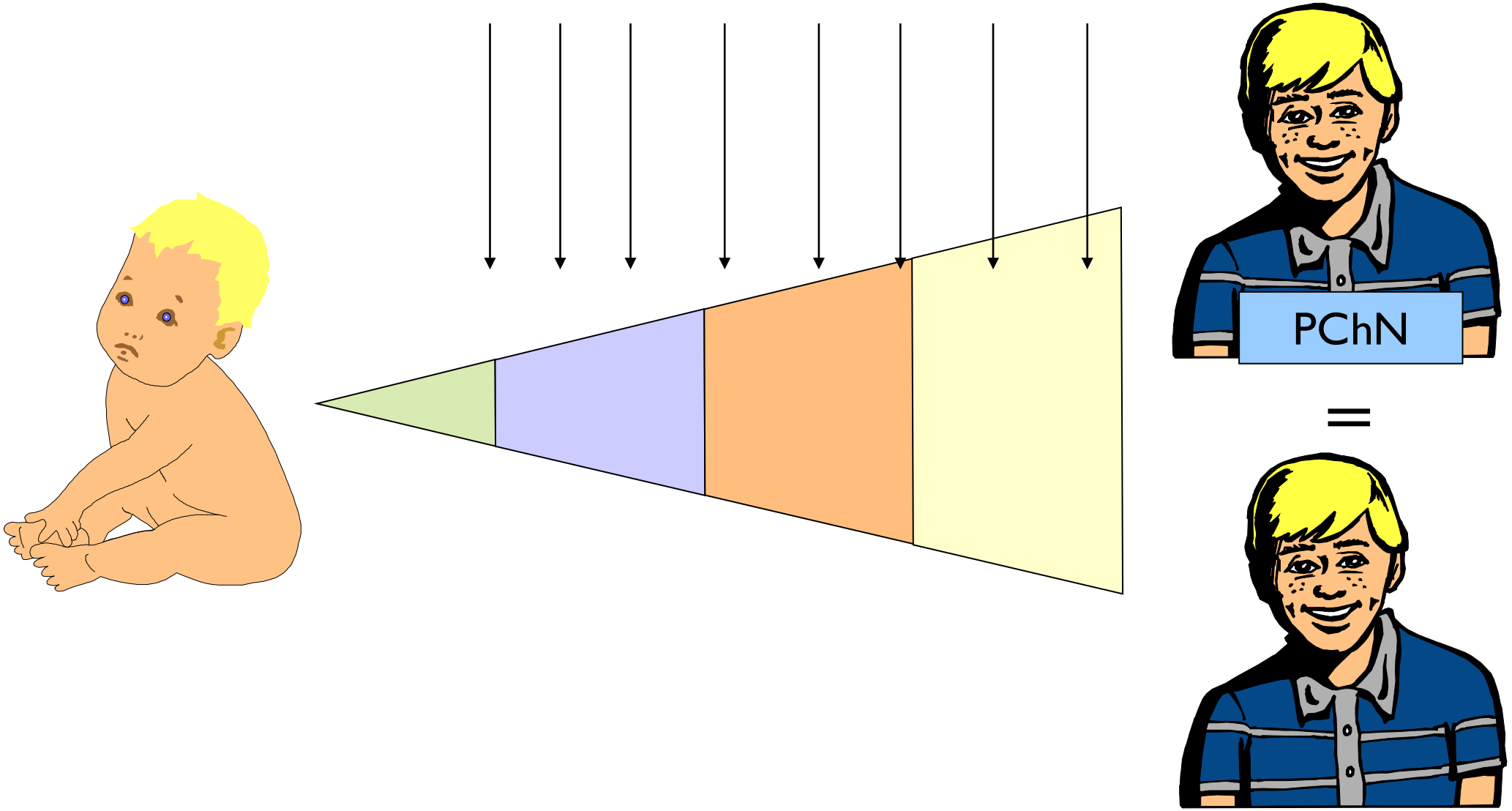
Prevalence of complications in children with chronic kidney disease according to KDOQI

H Wong[1], K Mylrea[1], J Feber[1], A Drukker[2] and G Filler[1]

Kidney International (2006) **70**, 585–590

- **Zaburzenia zagęszczania moczu – poliuria, polidypsja** → Moczenie nocne
- **Nykturia**
- **Kwasica metaboliczna** → Osłabienie, złe samopoczucie
- **Niedokrwistość**
- **Zaburzenia gospodarki wodno-elektrolitowej**
- **Nadciśnienie tętnicze** → Bóle głowy, krwawienia z nosa
- **Skaza krwotoczna**
- **Zaburzenia gospodarki Ca-P** → Bóle kostne, złamania niskoenergetyczne, deformacje kostne
- **Upośledzenie funkcji układu sercowo-naczyniowego**
- **Zapalenie błon śluzowych**
- **Niedożywienie** → Niski wzrost, gorszy rozwój fizyczny
- **Niskorosłość**
- **Zaburzenia hormonalne** → Opóźnienie wieku szkieletowego, opóźnienie dojrzewania
- **Polineuropatia, zaburzenia czynności OUN**
- **Hiperinsulinizm**

Leczenie zachowawcze



DIAGNOSTYKA PCHN

- Określenie wskaźnika filtracji kłębuszkowej

Wzór Schwartza (1-16 r. ż.)

eGFR = 0,413 x wzrost w cm / kreatynina w surowicy (mg/dl)

Wzór CKD-EPI (16-18)

– kobieta:

- $eGFR = 142 \times [S_{kreat}/0,7]^{a} \times 0,9938^{wiek}$

  $a = -0,241$ dla $S_{kreat} \leq 0,7$ mg/dl lub $a = -1,200$ dla $S_{kreat} > 0,7$ mg/dl

– mężczyzna:

- $eGFR = 142 \times [S_{kreat}/0,9]^{a} \times 0,9938^{wiek}$

  $a = -0,302$ dla $S_{kreat} \leq 0,9$ mg/dl lub $a = -1,200$ dla $S_{kreat} > 0,9$ mg/dl

BADANIA LABORATORYJNE

- Mocznik, kreatynina, cystatyna C w surowicy
- Jonogram – Na, K, Mg
- Gazometria
- Morfologia, stężenie żelaza, TIBC, ferrytyna,
- Gospodarka Ca/P: Ca, P, ALP, 1,25OHD3, 25OHD3, PTH
- Badanie ogólne moczu, uPCR, ACR

BADANIA OBRAZOWE

- USG układu moczowego, doppler naczyń nerkowych
- Cystouretrografia mikcyjna – gdy podejrzenie ZCT
- Scyntygrafia nerek
- ECHO serca, doppler nn szyjnych (IMT) – gdy NT

Leczenie w PChN

Cele leczenia:

- **Zwolnienie postępu PChN**
- **Kardioprotekcja**
- **Utrzymanie jak najlepszego stanu odżywienia i prawidłowego wzrastania**
- **Wyrównanie zaburzeń metabolicznych**

Zwolnienie postępu PChN

Zmniejszenie ciśnienia wewnątrzkłębuszkowego

Leczenie hipotensyjne

Zmniejszenie białkomoczu

Blokada RAA

- IKA
- AT1B

Leczenie nefroprotekcyjne wprowadzamy u wszystkich pacjentów z PChN z ciśnieniem tętniczym > 95c oraz u pacjentów z białkomoczem lub mikroalbuminurią niezależnie od wartości ciśnienia tętniczego.

Nadciśnienie tętnicze u dzieci z PChN

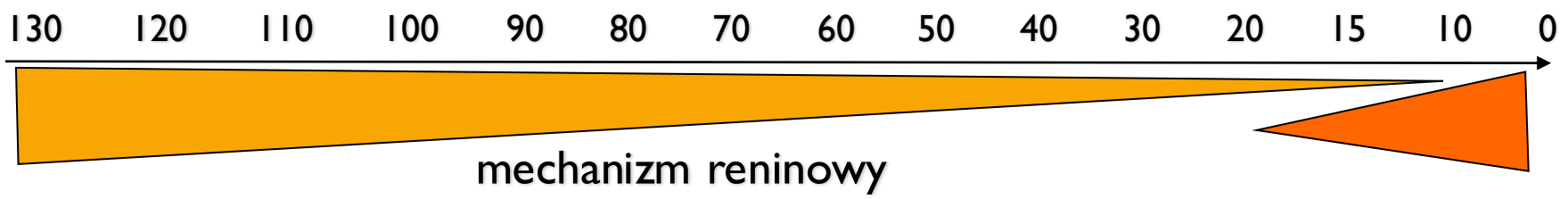


70,2 % dzieci z PChN 1-5

75% dzieci z PChN na podłożu glomerulopatii

27-40% dzieci z PChN na podłożu hipodysplazji

100% dzieci z PChN na podłożu ZHM



mechanizm objętościowozależny
(sodowrażliwy)

Cele leczenia hipotensyjnego w PChN

U chorych **z białkomoczem**:

- ciśnienie skurczowe u dorosłych powinno zawierać się między 110 i 129 mm Hg (gorsze utrzymanie funkcji nerek stwierdzono przy ciśnieniach skurczowych < 110 i > 130 mm Hg),
- **u dzieci wartości ciśnienia powinny być bliskie 50-centyla** (wyniki badania ESCAPE)

U chorych bez białkomoczu

- dorośli < 130/80 mm Hg
- **dzieci < 90–tego centyla**

Badanie ESCAPE (ramipryl)

zbadano 385 dzieci w wieku 3-18 lat, z GFR 15-80 ml/min/1,73 m^2, wartości BP w zakresie tzw. „niskiej normy” (50 c) optymalne dla efektu nefroprotekcyjnego.



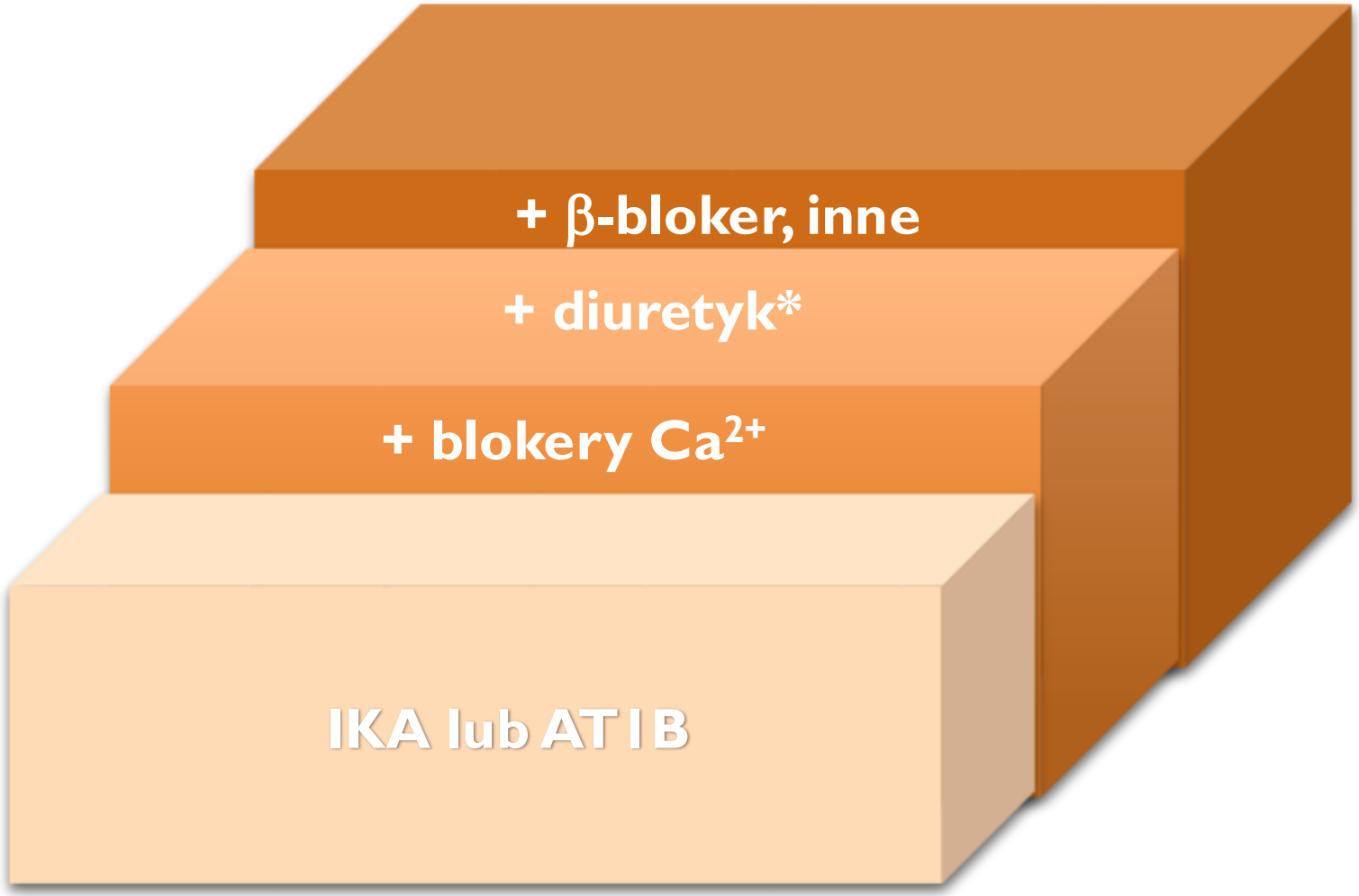
The NEW ENGLAND JOURNAL of MEDICINE

Strict Blood-Pressure Control and Progression of Renal Failure in Children

Anonymous. **The New England Journal of Medicine**. Boston: Oct 22, 2009. Vol. 361, Iss. 17; pg. 1639

Efekt ramiprylu dla kontroli BP jest trwały w czasie, obniżenie białkomoczu, uzyskiwane w 1-szym roku leczenia, stopniowo zmniejsza się w następnych latach i w 3-cim roku leczenia białkomocz powraca do wartości wyjściowych

Leczenie hipotensyjne w PChN



Tiazydy do GFR 30 ml/min/1,73 m^2 (mniejsza skuteczność już < 60); przy GFR <30 ml/min/1,73 m^2 → furosemid 1-3 mg/kg/d

LECZENIE RENOPROTEKCYJNE

Enalapril 0,08 mg/kg/db max 5 mg/db

po 5 dniach – steż. K i kreatyniny

max 0,6 mg/kg/db (40 mg/db)

Ramipril 6 mg/m^2/db

Lizynopryl 0,7 mg/kg/db max 5 mg/db

Niedokrwistość u dzieci z PChN

130 120 110 100 90 80 70 60 50 40 30 20 15 10 0

31%

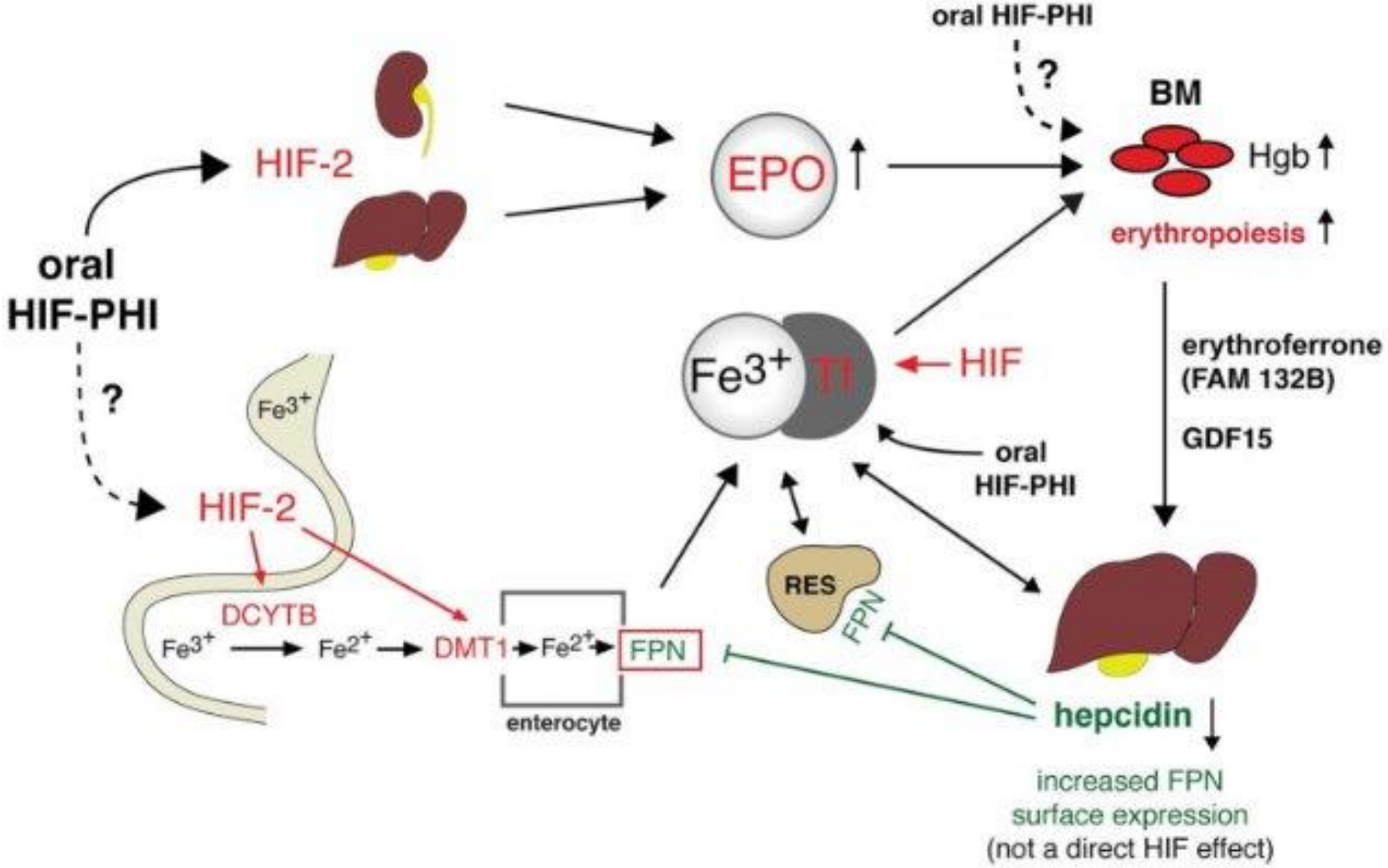
93,3%





Niedokrwistość u dzieci z PChN

Zintegrowany model fizjologii niedokrwistości w przebiegu PChN oraz aktualnych i potencjalnych metod leczenia. HIF – czynnik indukowany niedotlenieniem; Fe – żelazo; HIF-PHI – inhibitor prolilhydroksylazy czynnika indukowanego niedotlenieniem; EPO – erytropoetyna; Tf – transferyna; DCYTB – cytochromeb dwunastnicy; DMT1 – dwuwartościowy transporter metali 1; BM – szpik kostny; FPN – ferroportyna; GDF15 – czynnik różnicowania wzrostu 15; Hgb – hemoglobina; RES – układ siateczkowo-śródbłonkowy; FAM132B – gen kodujący erytroferron.



Niedokrwistość u dzieci z PChN

Niedobarwliwość, normocytarność, brak odnowy

Podstawowe przyczyny: niedobór Fe i EPO

Dodatkowo:

- Obniżona zdolność wiązania Fe
- Niedobór witamin: kwasu foliowego, wit B12
- Straty krwi, w tym krwawienia mocznicowe spowodowane m.in. zaburzoną funkcją płytek
- Stan zapalny
- Nadczynność przytarczyc
- Stosowanie leków: immunosupresyjnych, inhibitorów konwertazy angiotensyny (IKA)

Niedokrwistość u dzieci z PChN - leczenie

1. Preparaty Fe - 2-3 mg/kg/d elementarnego Fe
2. Preparaty witaminy B (np.Bcomp 1/2 x 1 tabl)
3. Kwas foliowy – zawsze przy GFR < 40 ml/min/1,73 m^2

Niemowlęta – max 1,25 mg/dobę

Dzieci 1 - 5 lat - 2,5 mg/dobę

Dzieci > 5 lat – 5 mg/dobę

Wykluczyć źródła krwawienia, przewlekłego stanu zapalnego

Czynniki stymulujące erytropoezę

Niedokrwistość u dzieci z PChN - leczenie

Dawka wstępna:

EPO wynosi 50-75 j/kg/tydz. (podawana w 1-3 dawkach/tydz.).

Darbepoetyny 0,45 µg/kg/tydzień lub 0,75 µg/kg co 2 tyg. u dzieci > 11 r.ż.

CERA (Mircera®) – 0,6 µg/kg/tydzień (potem 1 x miesiąc)

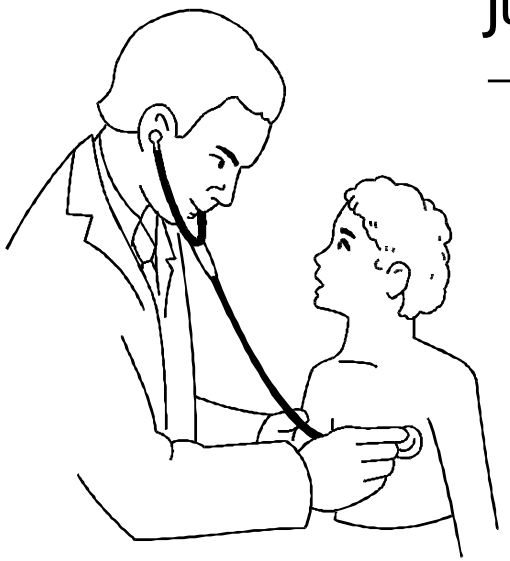
Odpowiedź na podanie następuje po ok. 2 tygodniach.

W razie braku zadowalających wartości Hb, dawkę należy zwiększać co 3-4 tygodnie.

Dawka musi być dobrana tak, by wyniki morfologii były prawidłowe (Hb -120 g/l).

Najczęściej stosuje się EPO w dawce 150-200 j/kg/tydzień

Zaburzenia gospodarki wodnej



Infekcja

Już we wczesnych stadiach PChN – utrata zdolności zagęszczania moczu → poliuria, polidypsja, nykturia

→ Zaostrzenie PChN

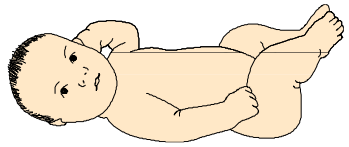
Wydalanie wody w stopniu umożliwiającym utrzymanie homeostazy ustrojowej utrzymuje się do GFR 10–15 ml/min/1,73 m².

Przy niższym GFR dochodzi do retencji wody, co prowadzi do obrzęków i nadciśnienia tętniczego.

Kwasica metaboliczna

GFR < 40 ml/min/1,73 m^2

130 120 110 100 90 80 70 60 50 40 30 20 15 10 0



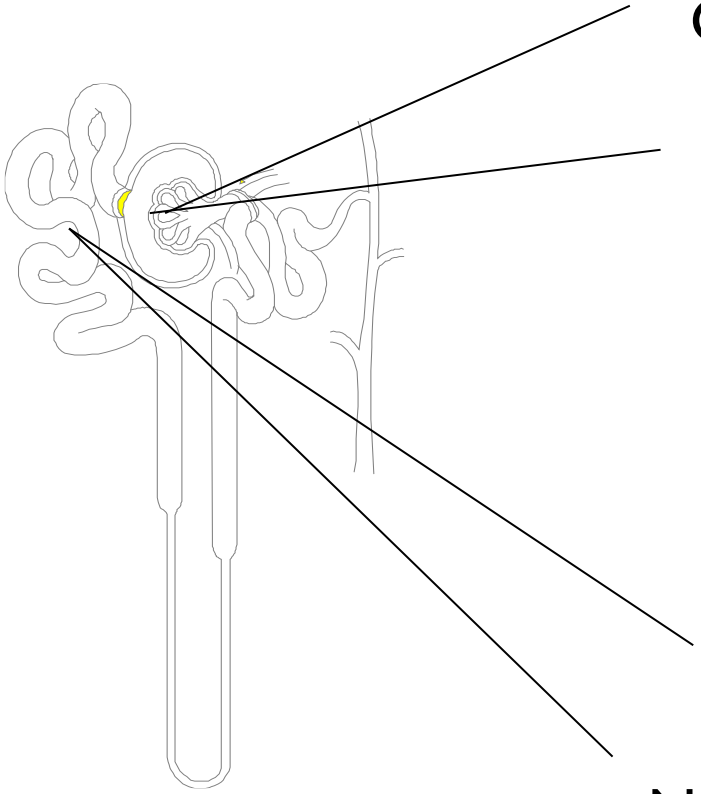
Dwuwęglan sodu (kwaśny węglan sodu) – $NaHCO_3$ w dawce 1-2 mmol/kg/dobę, w dawkach podzielonych co 6-8 godzin.

Ilość mmoli HCO_3 = masa ciała dziecka x 0,3 x BE (niedobór zasad).

1 ml 8,4% roztworu $NaHCO_3$ = 1 mmol HCO_3 (i 1 mmol Na).

$NaHCO_3$ – roztwór 8,4% lub w proszku (starsze dzieci 2-5 g/dobę)

Na^+ i K^+ u dzieci z PChN

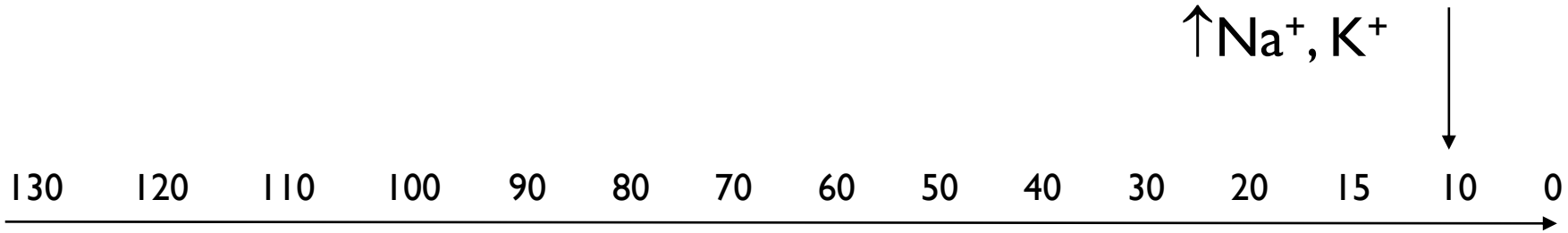


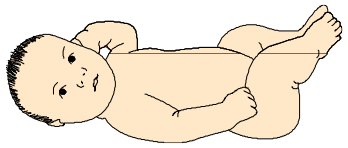
Glomerulopatie: tendencja do retencji Na^+ (bez zmian stężenia w surowicy) → BP↑ (sodozależne)

Uszkodzenie cewek (gł. dystalnej):

utrata Na^+ (zespół utraty soli) i retencja K^+

Na^+ i K^+ u dzieci z PChN





<u>Hiperkaliemia wcześniej !!!</u>

- Niedojrzałość cewek
- Najczęściej hipodysplazje (wady)

Na^+ u dzieci z PChN

Na^+ - 1-2 mmol/kg/d, gdy BP↑ - 1 mmol/kg/d

W zespole utraty soli często 5-7 mmol/kg/d !!!

Dla przypomnienia:

- 1g Na = 2,5 g NaCl;
- 1 mmol Na x 0,02299 = 1 g Na
- 6 g NaCl = 1 łyżeczka

Zawartość soli w produktach żywnościowych:

- wysoka, gdy > 1,5 g NaCl (lub >0,6 g Na)/100 g;
- niska 0,3 g NaCl (lub 0,1 g Na)/100 g

K^+ u dzieci z PChN

Najczęściej nie wymagają ograniczeń, aż do PChN-5, potem 1-2 mmol/kg/d

Gdy tendencje do hiperkaliemii:

- Ograniczenia w diecie: warzywa, owoce (szczególnie suszone), czekolada.
- Resonium (Ca lub Na)
- U małych dzieci – płukanie warzyw



Dieta w PChN

- Niedożywienie dotyczy 10-15% dzieci z PChN (głownie niemowląt w 4 i 5 stopniu)
- Zarówno niedożywienie jak i otyłość prowadzi do postępu PChN
- 45% leczonych HD 34% leczonych DO jest niedożywionych
- Dieta zwykle normobiałkowa z ograniczeniem białka zwierzęcego, z ograniczeniem fosforanów, potasu i sodu

Zalecane spożycie białka w diecie u dzieci z PChN

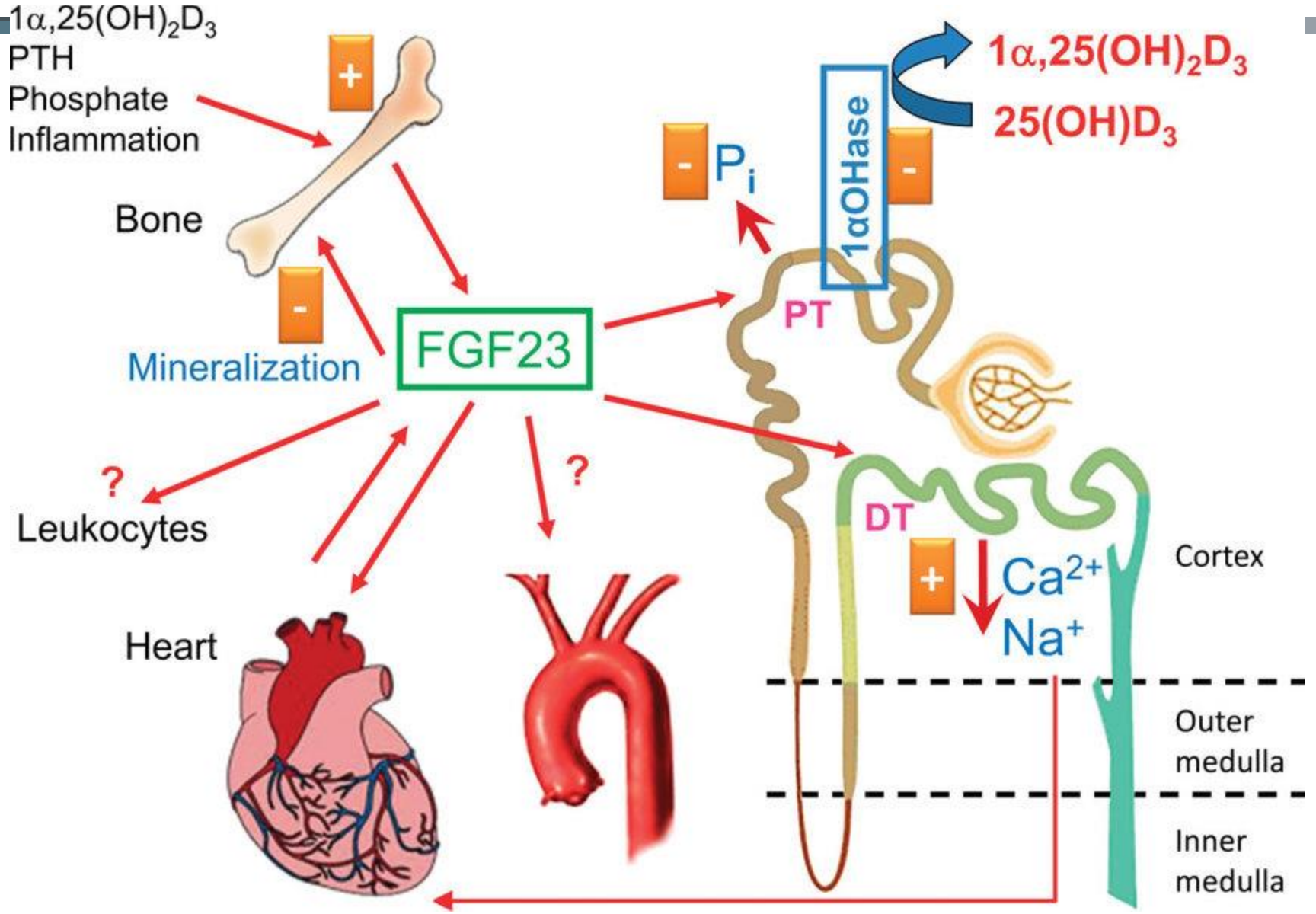
Wg KDOQI Clinical Practice Guideline for Nutrition in Children with CKD:2008 Update. Am J Kidney Dis 2009;53(3):s1-s124

Wiek	Dzieci zdrowe (g/kg/d)	PChN –3 (g/kg/d)	PChN 4-5 (g/kg/d)	Hemodializy (g/kg/d)	Dializy otrzewnowe (g/kg/d)
0 – 6 m-cy	1,5	1,5 – 2,1	1,5 – 1,8	1,6	1,8
7 – 12 m-cy	1,2	1,2 – 1,7	1,2 – 1,5	1,3	1,5
1 – 3 r.ż.	1,05	1,05 – 1,5	1,05 – 1,25	1,15	1,3
4 – 13 r.ż.	0,95	0,95 – 1,35	0,95 – 1,15	1,05	1,1
14 – 18 r.ż.	0,85	0,85 – 1,2	0,85 – 1,05	0,95	1,0

Wtórna nadczynność przytarczyc

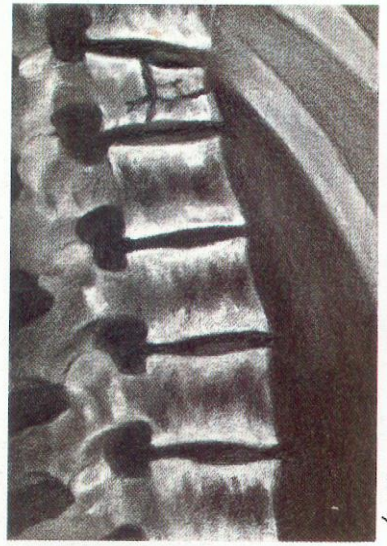
- PChN jest najczęstszą przyczyną wtórnej nadczynności przytarczyc.
- w PChN nerki nie przekształcają wystarczającej ilości witaminy D do jej aktywnej formy i w niewystarczającym stopniu wydalają fosforany
- w wyniku kumulacji fosforanów w organizmie powstaje nierozpuszczalny fosforan wapnia i powoduje obniżenie wapnia zjonizowanego z krążenia.

Oba mechanizmy prowadzą do **hipokalcemii** i w następstwie tego do nadmiernej sekrecji parathormonu i **wtórnej nadczynności przytarczyc.**

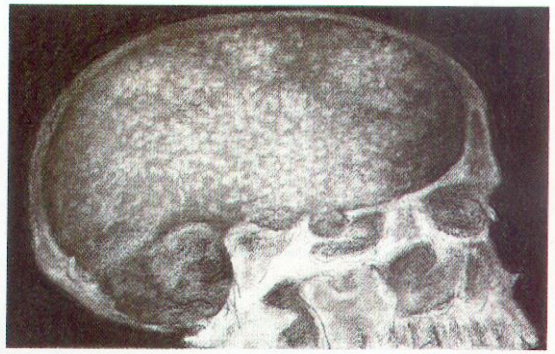


FGF23 zwiększa fosfaturię i zmniejsza produkcję kalcytriolu. Badania sugerują, że podwyższony poziom FGF23 jest związany ze zwiększoną śmiertelnością, przerostem lewej komory serca, dysfunkcją śródbłonka i progresją CKD.

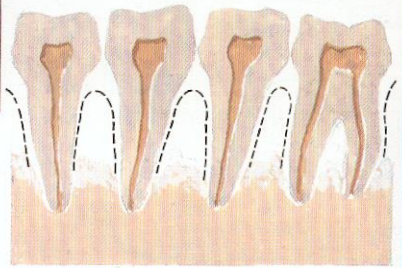
Secondary Hyperparathyroidism



"Banded sclerosis" of spine. Sclerosis of upper and lower margins of vertebrae with rarefaction between. Note compression fracture



Spotty demineralization of skull

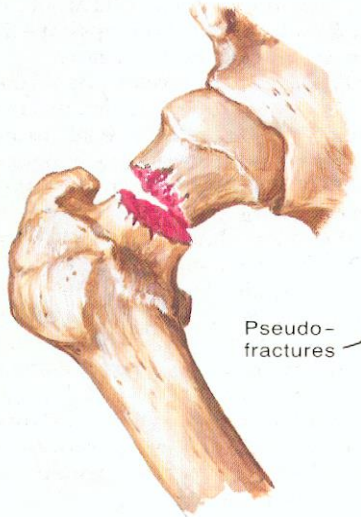


Loss of lamina dura of teeth (broken lines indicate normal contours)



Subperiosteal resorption of phalanges (chiefly on palmar aspect of middle phalanx)

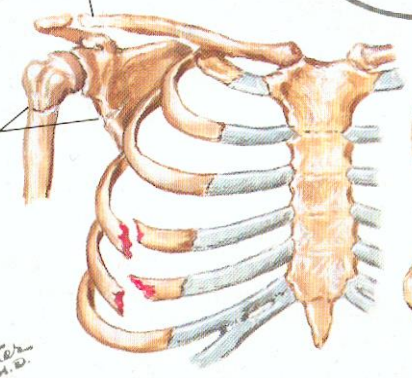
Osteomalacia



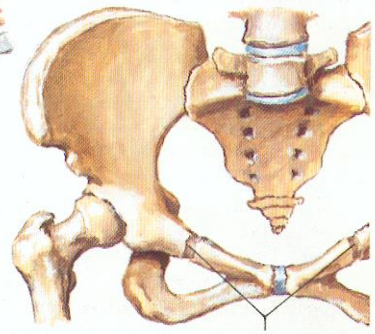
Resorption of lateral end of clavicle

Pseudo-fractures

Fracture of long bones



Fractured ribs



Pseudofractures of pubic rami

F. Netter M.D. © CIBA

Leczenie osteodystrofii nerkowej

Stosowanie leków wiążących fosforany w przewodzie pokarmowym

Stosowanie aktywnych metabolitów witaminy D

Zapobiegania kwasicy metabolicznej

Dawki leków dobieramy indywidualnie, tak by utrzymać:

- **stężenie PTH w granicach 50-150 pg/ml w PNN; 150-250 pg/ml w SNN**
- **stężenie Ca między 9,2-9,6 mg/dL**
- **stężenie P między 2,5-5,5 mg/dL**
- **Ca x P mniej niż 55 mg^2/dL^2**

CELE	LEKI
s P	Wiązacze fosforanów •wapniowe (węglan, octan) •bezwapniowe (chlorowodorek i węglan sevelameru) • związki lantanu •Związki żelaza (cytrynian-Fexeric, Aurxia, Keryx) lub oksywodorotlenek żelaza i sacharozy (Velphoro) •Inhibitory absorpcji fosforanów - lokowanie kotransportera Na-P (NPT2b)
PTH wit D	metabolity witaminy D: Alfadiol, Kalcitriol, Pericalcitriol
s Ca	Kalcymimetyki - CInacalcet







Przyczyny karłowatości mocznicowej:

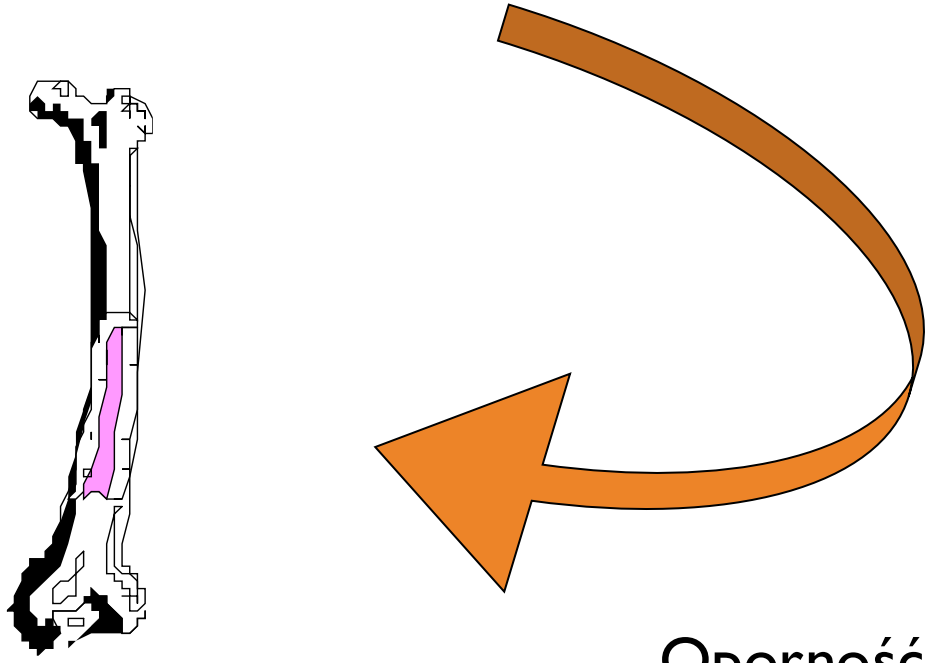
- Przewlekłe stosowanie sterydów
- Przewlekła kwasica metaboliczna
- Anoreksja
- Niedostateczna dieta (niedobór witamin, pierwiastków śladowych, kalorii)
- Niedokrwistość
- **Zaburzenia osi GH-IGF I**
- **Nieadekwatna dostępność IGF**
- Niedostateczna produkcja testosteronu i estrogenów w okresie pokwitania
- Osteodystrofia nerkowa

Ok. 1/2 wzrostu ostatecznego człowiek osiąga w pierwszych 2 latach życia. Wzrastanie zależy w tym okresie przede wszystkim od dobrego odżywiania.

PChN

Poziom GH – prawidłowy lub podwyższony

Poziom IGF-1, IGF-2 – prawidłowy lub nieznacznie obniżony



Oporność tkanek na GH i IGF

Leczenie niskorosłości w PChN (B38)

- Somatotropina (rhGH) w dawce 0,05mg/kg/db sc



Ponadto:

- **Leczenie hiperurikemii – allopurinol**
- **Leczenie hiperlipidemii – atorwastatyna, simwastatyna**

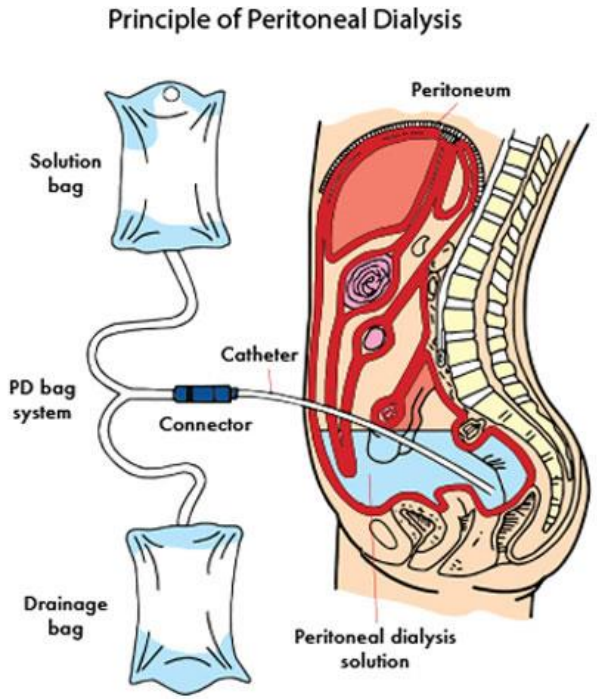
Wskazania do leczenia nerkozastępczego dzieci z PChN

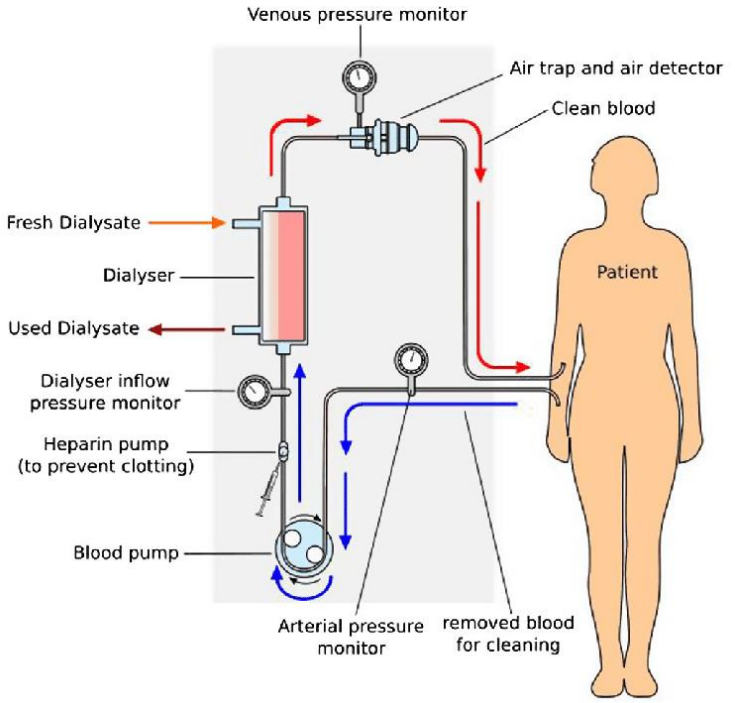
Przygotowanie pacjenta do leczenia nerkozastępczego gdy eGFR <20 ml/min/1,73 m²

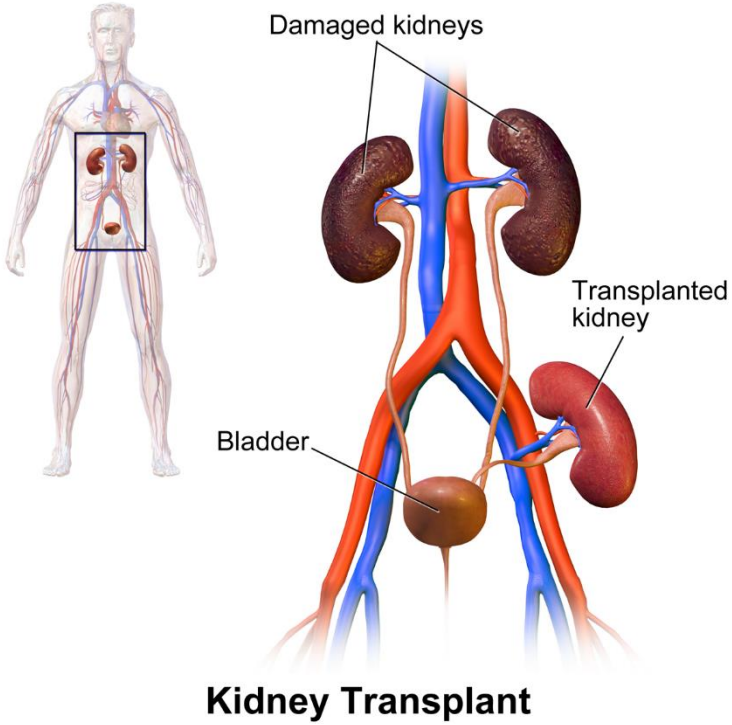
Rozpoczęcie leczenia nerkozastepczego gdy:

- **Występują objawy niewyrównania metabolicznego PChN**
- **Nieprawidłowa kontrola stanu nawodnienia (skąpomocz lub bezmocz) i/lub źle kontrolowane NT**
- **Zaburzenia funkcji poznawczych, ogólne osłabienie, ospałość, niechęć do jedzenia**
- **Gdy eGFR 5-10ml/min/1,73m2 (bez w/w zaburzeń)**

Metody leczenia nerkozastępczego







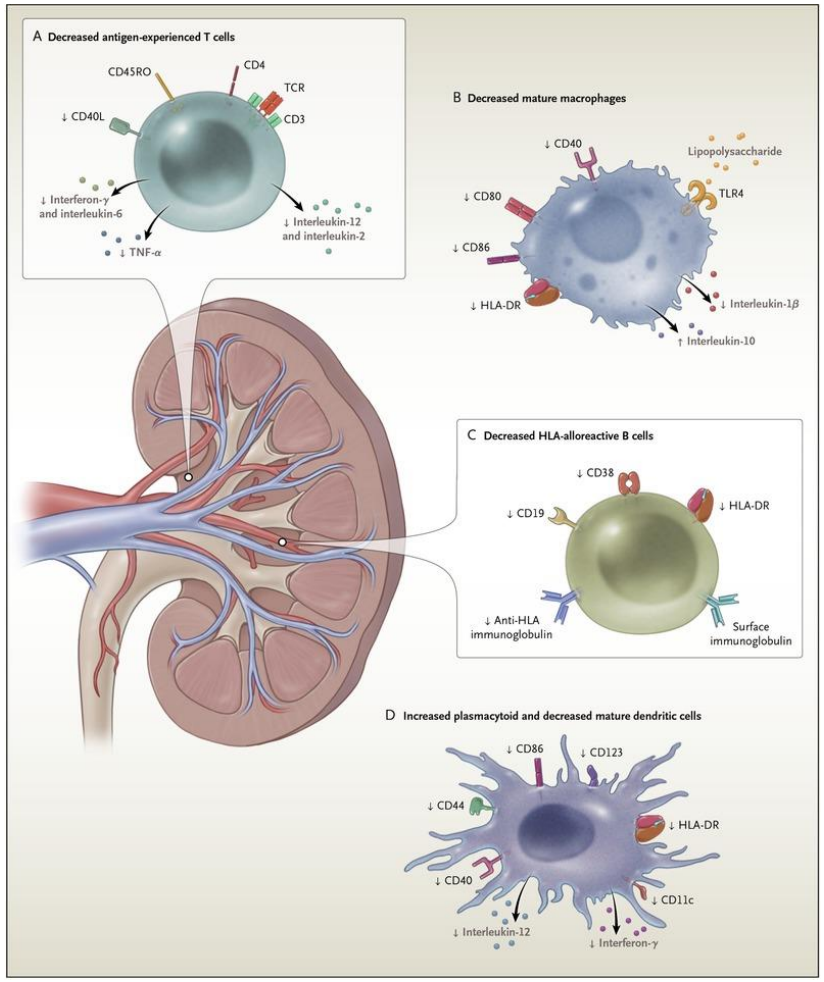
DIALIZA OTRZEWNOWA

Zalety	Wady	Ograniczenia czasowe
• Terapia w warunkach domowych • Dializa gł. nocą, dzień wolny • Względnie liberalna dieta • Zabieg ciągły zapewniający regularne odwadnianie i odtruwanie • Adekwatna kontrola wolemii i zatrucia mocznicowego przy odpowiednim doborze techniki i płynów	• Brak łaknienia • Tworzenie się przepuklin • Zakażenia ujścia/kanału cewnika • Ryzyko rozwoju zapalenia otrzewnej • Zaburzenia lipidowe	• Efektywność maleje po 2-3 latach terapii (przebudowa błony otrzewnowej, wzrost przepuszczalności, ukryte przewodnienie, skrajna postać – otarbiające stwardnienie otrzewnej – ang. encapsulating peritoneal sclerosis)

HEMODIALIZA

Zalety	Wady	Ograniczenia czasowe
• Duża efektywność w jednostce czasu w zakresie usuwania toksyn mocznicowych • Częsty nadzór zespołu medycznego nad chorym (co 2-3 dni)	• Metoda przerywana – cykliczne gromadzenie się toksyn mocznicowych i wody w ustroju • Ryzyko ostrych powikłań: hipotonia, utrata krwi, zator powietrzny, zespół niewyrównania, reakcje uczuleniowe na błonę dializatora • Wymaga reżimu płynowego i dietetycznego • Stały dostęp naczyniowy • Nakłuwanie przetok jest bolesne • Konieczność dojeżdżania do szpitala	• Przetoka tętniczo-żylna i wahania wolemii – obciążenie układu krążenia • Zespół cieśni nadgarstka (mała efektywność w usuwaniu średnich cząsteczek)

PRZESZCZEPIENIE NERKI










Dziękuję za uwagę