

Izvečki 5. Slovenskega simpozija pediatrične nefrologije

Kronična ledvična bolezen pri otrocih

Izveček

Tanja Kersnik Levart

Klinični oddelek za nefrologijo,
Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični
center Ljubljana, Bohoričeva 20,
Ljubljana, Slovenija

O kronični ledvični bolezni (KLB) govorimo pri nepovratni okvari ledvic in/ali zmanjšanem ledvični funkciji, ki lahko vodita v napredujoče slabšanje ledvičnega delovanja in v končno ledvično odpoved.

Diagnoza KLB pri otrocih po smernicah KDIGO (*angl.* Kidney Disease Improving Global Outcomes) temelji na izpolnjevanju enega od meril, ki trajajo več kot tri mesece: 1) glomerulna filtracija (GF) manj kot 60 ml/min/1,73 m², 2) GF več kot 60 ml/min/1,73 m², ki jo spremljajo strukturna poškodba ledvic ali drugi kazalniki funkcionalne okvare ledvic, kot so proteinurija, albuminurija, tubulne motnje, histološko ali slikovno potrjene patološke spremembe, in 3) presajena ledvica.

Pri otrocih, starejših od dveh let, KDIGO opredeljuje stopnje KLB glede na vrednost GF (v ml/min/1,73m²), in sicer: KLB-G1-normalna GF (≥ 90); KLB-G2-GF (60–89); KLB-G3a-GF (45–59); KLB-G3b-GF (30–44); KLB-G4-GF (15–29); KLB-G5-GF (< 15).

Klinična slika KLB pri otrocih je odvisna od vzroka KLB in od stopnje KLB. Vzroke KLB v grobem razdelimo na neglomerulne vzroke in glomerulne vzroke; prevladujejo neglomerulni vzroki. Pri neglomerulnih vzrokih KLB je klinična slika v začetni fazi bolezni lahko precej subtilna ali celo nema, lahko pa se kaže s poliurijo ali slabšo rastjo. V nasprotju z glomerulnimi boleznimi se glomerulne bolezni neredko začnejo precej bolj očitno in burno, lahko z makrohematuro, edemi, arterijsko hipertenzijo ali z drugimi sistemskimi znaki osnovne bolezni. S poglobljanjem stopnje KLB se

povečujejo tudi verjetnost in število zapletov zaradi odpovedi delovanja ledvic (npr. motnje v ravnovesju vode, elektrolitov in kislinsko-bazičnega ravnovesja, s KLB povezana presnovna bolezen kosti, anemija, arterijska hipertenzija, dislipidemija, endokrine motnje, motnje rasti, podhranjenost in zaostanek v nevrokognitivnem razvoju).

Zdravljenje KLB je usmerjeno v zdravljenje morebitne povratne okvare ledvic, preprečevanje in/ali upočasnitev napredovanja KLB, zdravljenje zapletov KLB ter pravočasno in natančno pripravo otroka oz. družine na morebitno nadomestno zdravljenje. Izbira nadomestnega zdravljenja je odvisna od medicinskih indikacij oz. kontraindikacij, tehničnih zmožnostih centra, socialnih vidikov ter sodelovanja družine in njenih želja.

KLB je pri otrocih pomembna zdravstvena težava, čeprav je bistveno manj pogosta kot pri odraslih. KLB je kronična bolezen, zato ti otroci nikoli, tudi po uspešni presaditvi, ne bodo povsem zdravi, vendar s hitrim prepoznavanjem bolezni, pravočasnim ukrepanjem ob pojavu zapletov in s sodobnim zdravljenjem lahko postanejo uspešni odrasli ter živijo življenjavredno in kakovostno življenje. To je razlog, da 5. slovenski simpozij pediatrične nefrologije posvečamo osvetlitvi tega zelo pomembnega dela pediatrične nefrologije, in sicer z vseh zornih kotov, s ciljem najboljšega izida nujne multidisciplinarnе obravnave teh otrok.

Ključne besede: kronična ledvična bolezen, otroci.

Anemia, Water, Electrolytes and Acid-Base Balance in Children With Chronic Kidney Disease

Adela Arapović

Pediatric Clinic, University Hospital Centre
Split, Split, Croatia

Chronic kidney disease (CKD) is characterized by irreversible and gradual worsening of renal function to the end-stage renal disease (ESRD). Over the last two decades, its incidence among children has been increasing steadily. In children with ESRD estimated mortality rate is approximately 30 times higher than in normal ones. In its earliest stages (stages I and II), CKD is mostly asymptomatic, while with progression of the disease inevitably signs and symptoms occur. Despite international guidelines for treatment of CKD, poor control of the disease is achieved in many patients.

Advanced CKD can result in nausea, vomiting, anorexia, volume overload, abnormalities in mineral metabolism and bone disorder, metabolic acidosis, arterial hypertension, anemia, cardiovascular disease with tissue and vascular calcifications and growth retardation.

Here we present the therapeutic guidelines for anemia, disturbances of water, electrolytes and acid-base abnormalities in children with CKD.

Anemia should initially be treated by supplementing eventual low iron, vitamin B12 and folate stores, which is followed by erythropoietin administration, all of which reduce the need for red blood cell transfusion.

Disturbances of water and electrolytes in children with CKD are in general treated symptomatically by means of adding or restricting water and/or electrolytes, plus in some cases

with administering agents that bind specific electrolyte in the gut. Administration of base is usually needed in case of metabolic acidosis, the most common acid-base disturbance in CKD. This will decrease muscle wasting, improve bone disease, and slow the progression of CKD. When these conservative measures fail, dialysis will be needed.

Goals of early recognition and therapeutic interventions in children with CKD are to slow progression of the disease, improve quality of life and reduce risk of cardiovascular complications and mortality.

Keywords: chronic kidney disease, children, acidosis, mineral bone disorder, cardiovascular disease, anemia.

Arterijska hipertenzija pri otrocih s kronično ledvično boleznijo

Rina Rus

Klinični oddelek za nefrologijo,
Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični
center Ljubljana, Bohoričeva 20,
Ljubljana, Slovenija

Arterijska hipertenzija (AH) je redko vzrok kronične ledvične bolezni (KLB) pri otrocih. Pogosto je posledica KLB in eden najpomembnejših dejavnikov tveganja, ki vpliva na slabšanje ledvične funkcije in pojav končne ledvične odpovedi ter pospešujejo nastanek srčno-žilnih zapletov pri otrocih s KLB. Pri otrocih s presajeno ledvico AH pospešuje slabšanje delovanja presadka.

Na porast krvnega tlaka (KT) pomembno vplivajo aktivacija renin-angiotenzin-aldosteronskega sistema (RAAS), zadrževanje natrija in znižanje glomerulne filtracije s posledično hipervolemijo. Dokazali so tudi, da je pri otrocih vzrokov AH s KLB povišana aktivnost simpatičnega živčevja, ki ima pomembno vlogo pri zmanjšanju dušikovega oksida in večji tvorbi angiotenzina II s posledičnima vazokonstrikcijo in porastom perifernega upora.

Ker AH pomembno vpliva na večjo pogostost srčno-žilnih bolezni in pospeši slabšanje ledvične funkcije ter je ob tem klinično nema, jo moramo pri otrocih s KLB aktivno iskati. Ugotovili so namreč, da se AH pogosto pojavi že pri KLB 1. stopnje. Pri več kot 50 % otrok s končno ledvično odpovedjo je AH kljub zdravljenju z antihipertenzivnimi zdravili še vedno nenadzorovana. Pri otrocih s KLB tako poleg občasnega merjenja KT doma in ob vsakem obisku pri izbranem zdravniku priporočamo tudi enkrat letno kontinuirano merjenje KT z avtomatskim merilnikom.

Tako za otroke kot za odrasle s KLB in AH priporočajo vrednost srednjega tlaka, izmerjenega s kontinuirano meritvijo, pod 50. percentilom. Glede na evropska priporočila iz leta 2016 naj bi bile vrednosti KT pri otrocih s KLB brez proteinurije pod 75. percentilom, pri otrocih s proteinurijo pa pod 50. percentilom glede na starost, spol in telesno višino. Zdravljenje AH je odvisno od vrednosti KT in napredovanja KLB. Poleg nemedikamentoznih ukrepov je pogosto potrebno tudi zdravljenje z zdravili. Zdravilo prve izbire pri zdravljenju AH pri otrocih s KLB so inhibitorji ACE, diuretiki in blokatorji kalcijevih kanalov.

Ključne besede: arterijska hipertenzija, srčno-žilni zapleti, kronična ledvična bolezen, otroci.

Metabolic Bone Disease in Children With Chronic Kidney Disease

Martin Ćuk

Department of Pediatric nephrology,
Children's Hospital Zagreb, Croatia

Metabolic bone disease in children with chronic kidney diseases (CKD-MBD) is a systemic disease that is characterized by hyperphosphatemia, hypocalcemia, hyperparathyroidism, higher risk to bone fractures, growth failure, resistance to growth hormone, proximal myopathy, cardiovascular disease, skin, and eye manifestations.

The first manifestations of CKD-MBD are evident when eGFR falls below 60 ml/min/1,73 m², and parathyroid hormone (PTH) levels are still within normal range.

The etiology of bone impairment in children with CKD are nutritional inadequacy, delayed puberty due to hypogonadism, growth failure due to impaired IGH-IGF1 axis, chronic inflammation, hypovitaminosis D, acidosis, hyperparathyroidism and drugs.

Simple laboratory tests like s-calcium, s-phosphorus, s-alkaline phosphatase and iPTH should guide us in the treatment. In addition, some centers perform densitometry to diagnose CKD-MBD, however it is currently not recommended for children, mainly because it can't distinguish cortical and trabecular bone density. Bone biopsy is the gold standard method to diagnose CKD-MBD, but it isn't implemented in pediatric clinical practice routinely. It is recommended only in cases where it can alter the treatment.

The goal of the treatment is keep s-calcium, s-phosphorus and 25-OH vitamin D levels in the normal range, by means

of a low phosphorous diet, phosphorous binders and active vitamin D. iPTH level in patients that are not on hemodialysis should be high normal, and when dialysis is started two to nine times above the normal limit. Several studies advised being 100-200 pg/ml because of its effect on blood vessels.

Blood vessels and bone compartment are in close interaction, what should always be kept in mind.

Keywords: chronic kidney disease, metabolic bone disease, children, s-calcium, s-phosphorus, s-alkaline phosphatase, iPTH.

Primož Kotnik

Klinični oddelek za endokrinologijo, diabetes in presnovne bolezni, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Bohoričeva 20, Ljubljana, Slovenija

Katedra za pediatrijo, Medicinska fakulteta, Univerza v Ljubljani, Vrazov trg 2, Ljubljana, Slovenija

Nizka rast ali končna telesna višina, ki je nižja od genetskega potenciala osebe s kronično ledvično boleznijo (KLB), je soboleznost, ki pomembno vpliva na kakovost življenja, samopodobo in socialno rehabilitacijo. Osnovni vzroki so intrauterina motnja rasti, podhranjenost, presnovna bolezen kosti, presnovna acidoza, izguba elektrolitov ter motnje v izločanju in delovanju ravnega hormona in spolnih hormonov. Na upočasnjeno rast pri otrocih s KLB zelo pomembno vpliva zmanjšana občutljivost telesa za delovanje ravnega hormona.

S tega vidika za doseganje normalne končne višine priporočamo zdravljenje s človeškim rekombinantnim ravnim hormonom (hr-RH). Kandidati za zdravljenje so otroci, starejši od 6 mesecev, ki so nizke rasti (telesna višina pod 3. percentilom oz. s standardnim odklonom (*angl.* standard deviation score, SDS) za višino < 1,88), otroci z upočasnjeno rastjo (hitrost rasti pod 25. percentilom za spol in starost) in otroci s KLB stopnje 3–5 ali na dializnem zdravljenju.

Pred uvedbo zdravljenja moramo opredeliti in morda zdraviti druge možne vzroke upočasnjene rasti in predvsem optimizirati prehrano, kar se lahko odrazi v pospešeni rasti.

Pri otrocih po presaditvi ledvic, ki ustrezajo omenjenim merilom, lahko uvedemo zdravljenje eno leto po presaditvi, če v tem času ni bilo nadomestne rasti ali prejemajo imunosupresivno zdravljenje s steroidi. Zdravljenja z ravnim hormonom pri otrocih, brez potenciala rasti (zaradi zapr-

tih ravnih con, aktivne maligne bolezni, akutne bolezni, hudega sekundarnega hiperparatiroidizma, preobčutljivosti na aktivno snov ali nepripravljenosti za sodelovanje pri zdravljenju) ne uvajamo. Zaradi pomanjkanja podatkov o uspešnosti zdravljenja prav tako ne zdravimo otrok z nižjimi stopnjami KLB, razen otrok s cistinozo in zastojem rasti, ki jih lahko zdravimo z hr-RH ne glede na stopnjo KLB.

Zdravimo z večjimi odmerki hr-RH kot pri drugih indikacijah (tj. 45–50 µg/kg/dan) do zaključka rasti ali do presaditve ledvic. Zdravljenje opredelimo kot uspešno tako pri predpubertetnih kot tudi pri pubertetnih otrocih, pred presaditvijo ledvic in tudi po njej.

Ključne besede: kronična ledvična bolezen, rast, ravnim hormon.

Anamneza in klinični pregled otroka s kronično ledvično boleznijo

Matjaž Kopač

Klinični oddelek za nefrologijo,
Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični
center Ljubljana, Bohoričeva 20,
Ljubljana, Slovenija

Obravnavava vsakega otroka s kronično ledvično boleznijo (KLB) se prične z anamnezo in s kliničnim pregledom.

V *anamnezi* se osredotočimo na znake in simptome KLB ali na dejavnike, ki povečajo tveganje KLB, kot so družinska anamneza boleznii ledvic ali arterijske hipertenzije, nizka rast, zvišan krvni tlak, ponavljajoče se okužbe sečil, prenatalno ugotovljene prirojene nepravilnosti sečil, anamneza poliurije, polidipsije ali enureze, urološke ali ortopedske nepravilnosti, nepojasnjena anemija, krči ter motnje v ravnovesju tekočin in elektrolitov. Pomembni sta starost ob nastopu simptomov in njihovo trajanje. Pozorni moramo biti na simptome, ki so posledica uremije (npr. šibkost, neješčnost, utrujenost ali bruhanje), in na sistemske znake (povišana telesna temperatura, izpuščaji, artralgie in/ali znaki artritisa), ki lahko kažejo na sistemsko bolezen (npr. Henoch-Schönleinova purpura ali sistemski eritematozni lupus) ali na znake drugih boleznii ledvic (npr. glomerulonefritise, ki se lahko kažejo z makrohematurijo ali oteklinami).

Telesni pregled slehernega otroka s sumom na KLB naj vključuje določitev ravnih parametrov (telesna višina in telesna masa pri vseh otrocih ter obseg glave pri otrocih, mlajših od treh let), merjenje krvnega tlaka (arterijska hipertenzija je pogosta pri otrocih s KLB in je posledica patoloških procesov v ledvicah, hipervolemije ali nekaterih zdravil), oceno znakov hipervolemije (otekline, na otip povečana ali boleča jetra), avskultacijo srca (prisotnost perikardialnega trenja zaradi perikarditisa ali oslavljeni srčni toni zaradi

perikardialnega izliva) in avskultacijo pljuč ter oceno morebitne prisotnosti bledice (kot znak anemije) ali oteklin, ki kažejo na nefrotski sindrom ali na hipervolemijo. Telesni pregled naj vključuje tudi pregled udov, ki lahko razkrije deformacije (ki kažejo na mineralno-kostno bolezen zaradi KLB), katerih mesto in vrsta sta odvisna od otrokove starosti in od vzorca porazdelitve obremenjenosti udov.

Ključne besede: anamneza, telesni pregled, kronična ledvična bolezen, otroci.

Ajda Mežek

Služba za dietetiko, Pediatrična klinika,
Univerzitetni klinični center Ljubljana,
Bohoričeva 20, Ljubljana, Slovenija

Prehranska oskrba otroka s kronično ledvično boleznijo (KLB) je ključnega pomena, saj lahko s pravilnim prehranjevanjem pomembno upočasnimo napredovanje bolezni ali omilimo njene zaplete. Pri načrtovanju prehrane bolnika s KLB upoštevamo bolnikovo trenutno prehransko stanje in možne prehranske omejitve glede vnosa beljakovin, fosfata, kalija, soli in vode.

Otroci za rast in razvoj nujno potrebujejo beljakovine. Pri omejitvi beljakovin moramo prehrano načrtovati tako, da je večji delež aminokislin esencialnih in da njihov vnos čez dan karseda enakomerno razporedimo. Poskrbeti moramo tudi za ustrezen energijski vnos, ki se s starostjo otroka spreminja. Beljakovinsko-energijska podhranjenost vodi v poslabšanje KLB, dodatne zaplete in slabšo napoved izida bolezni.

Visoke vrednosti fosfata v krvi lahko povzročijo izgubo kalcija iz kosti ter hkrati povzročijo nevarno nalaganje kalcija v žilah, pljučih, koži in v srcu. Raven fosfata v krvi lahko zmanjšamo z manjšim vnosom fosfata s hrano in/ali s fosfatnimi vezalci. Živila, ki vsebujejo veliko fosfata, so meso, mleko in mlečni izdelki, oreščki, ribe ter jajca. Visoke koncentracije najdemo tudi v nekaterih predelanih živilih (v obliki aditivov).

Kalij je nujno potreben element v telesu, ki skrbi za pravilno delovanje živcev in mišic. Otroci s KLB imajo lahko v krvi višje vrednosti kalija, kar lahko vodi do motenj v delovanju srca, slabšega delovanja mišic in celo do srčnega zastoja. Živila, ki

vsebujejo veliko kalija, so nekatere vrste sadja in zelenjave ter pusto meso, ribe, semena, kakav in čokolada.

Pri prehranski oskrbi otroka s KLB sta bistvena spremljanje bolnikove prehrane in vmesno prilagajanje prehranskega načrta. Vnos beljakovin, fosfata, kalija, vode in energije prilagodimo posameznemu bolniku glede na starost, prehransko stanje in bolezensko stanje (po dogovoru z zdravnikom). Prehranska navodila staršem podamo karseda razumljivo in jih prilagodimo tudi glede na socialne razmere in pogosto neješčnost otrok s KLB. Pomembno je multidisciplinarno sodelovanje.

Ključne besede: prehrana, fosfat, kalij, beljakovine, voda, kalorije, otroci, kronična ledvična bolezen.

Cepljenje otrok s kronično ledvično boleznijo

Marko Pokorn

Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Bohoričeva 20, Ljubljana, Slovenija

Klinika za infekcijske bolezni in vročinska stanja, UKC Ljubljana, Japljeva 2, Ljubljana

Katedra za infekcijske bolezni in epidemiologijo, Medicinska fakulteta, Univerza v Ljubljani, Vrazov trg 2, Ljubljana

Pojavnost infekcijskih bolezni je pri otrocih s kronično ledvično boleznijo (KLB) povečana in včasih potekajo v hujši obliki. Nalezljive bolezni tudi pri otrocih s KLB učinkovito preprečujemo s cepljenjem. Učinkovitost cepljenja je pri imunsko oslabeledih otrocih manjša, previdnost pa je potrebna tudi pri uporabi živih cepiv, čeprav je vse več dokazov, da so omenjena cepiva pri otrocih po presaditvi ledvice varna in učinkovita. Pri večini otrok s KLB je odziv na cepljenje dober in vzbudi trajno imunost.

Čeprav bi morali biti otroci s KLB glede na naravo bolezni še bolj precepljeni kot zdravi otroci, je delež cepljenih med njimi paradoksnost nižji. Temu delno botrujejo večja zbolevalnost otrok in posledične pogoste hospitalizacije, ki ovirajo izvedbo cepljenj, pogosto pa je majhna precepljenost posledica pomanjkanja zaupanja v varnost cepiv in njihovo učinkovitost.

Otroci s KLB, ki jih zdravimo konzervativno ali z nadomestnim dializnim zdravljenjem, morajo biti redno cepljeni, nujni pa sta tudi cepljenje proti pnevmokoknim okužbam in vsakoletno cepljenje proti gripi. Otroke, ki so zdravljeni z nizkimi odmerki kortikosteroidov, lahko cepimo z živimi cepivi, tiste, ki prejemajo več kot 20 mg prednizolona ali več kot 2 mg/kg telesne teže prednizolona na dan, pa ne.

Pred presaditvijo ledvice moramo opraviti vsa predvidena cepljenja, po presaditvi pa je smiselno spremljanje koncentracije specifičnih protiteles in ob njihovem zmanjšanju otro-

ku vbrizgati poživitveni odmerek ustreznega cepiva.

V zadnjih letih za zdravljenje atipičnega hemolitično-uremičnega sindroma uporabljamo ekulizumab, ki zavira komponento C5 komplementnega sistema, kar pri zdravljeni osebi poveča nevarnost meningokoknih in drugih invazivnih okužb z inkapsuliranimi bakterijami. Zato moramo pred uvedbo zdravljenja opraviti dodatna cepljenja proti omejenim okužbam.

Omeniti moramo, da lahko otroka s KLB dodatno zaščitimo tudi tako, da proti nalezljivim boleznim cepimo njegove družinske člane. Dostopnost cepljenja pomembno prispeva k večji precepljenosti otrok s KLB.

Ključne besede: otrok, kronična ledvična bolezen, cepljenje.

Psihosocialni vidiki pri otroku s kronično ledvično boleznijo

Daša Kocjančič

Klinični oddelek za nefrologijo, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Bohoričeva 20, Ljubljana, Slovenija

Mojca Topić

Osnovna šola Ledina, bolnišnični šolski oddelki, Ljubljana, Slovenija

Diagnoza kronična ledvična boleznija (KLB) s kroničnim potekom pomembno vpliva na več vidikov otrokovega oz. mladostnikovega življenja in življenja njegove družine. Na potek bolezni in zdravljenje pomembno vplivajo tudi številna z boleznijo povezana ali nepovezana stresna stanja. Zato lahko otroku/mladostniku in njegovi družini ponudi celostno podporo in obravnavo pri soočanju, prilagajanju na bolezen in življenju z njo ponudi le multidisciplinarni pristop.

V multidisciplinarni tim znotraj Kliničnega oddelka za nefrologijo so poleg zdravstvenega osebja (pediater nefrolog in medicinske sestre) vključeni tudi učitelj, vzgojitelj in psiholog. Pri vodenju kronično bolnih šolskih otrok oz. mladostnikov je pomembno področje, na katerem bolnik potrebuje pomoč, tudi šola. Pojavijo se namreč težave pri usklajevanju zdravstvenih obveznosti in zahtev s šolskimi, zaradi pregledov in hospitalizacij so pogosti izostanki od pouka, zaradi osnovne bolezni pa lahko prihaja tudi do specifičnih učnih težav oziroma drugih primanjkljajev in razvojnih odstopanj, ki pomembno poslabšujejo šolsko uspešnost.

Psiholog s psihodiagnostičnim pregledom spremlja otrokov razvoj, diagnosticira morebitne primanjkljaje, družini svetuje glede vključitve v ustrezen vzgojno-izobraževalni program ter predlaga potrebne prilagoditve pri pouku.

Bolnišnični učitelj vzpostavi stik z učencem oz. dijakom ter starši in matično šolo. Na razširjenem timskem sestanku oddelčni multidisciplinarni tim matično šolo seznanja z

boleznijo, potekom zdravljenja ter omejitvami in težavami na šolskem področju in načrtuje oblike pomoči. Sestanek ponovi po potrebi oz. ob prehodu na višjo raven izobraževanja. Med hemodializnim zdravljenjem in/ali ob hospitalizacijah bolnišnična šola učencu oz. dijaku nudi individualno učno pomoč, delno ali v celoti.

Multidisciplinarni tim učenca oz. dijaka redno spremlja, tudi več let, kar omogoča pravočasno ukrepanje in prepreči diskontinuiteto.

Ključne besede: psiholog, učitelj, multidisciplinarni tim, otroci, kronična ledvična boleznija.

Lower Urinary Tract Dysfunction in Children With Chronic Kidney Disease

Andrea Cvitković Roić, Iva Palčić

Clinic for pediatric diseases Helena,
Zagreb, Croatia

Lower urinary tract dysfunction is common in children with chronic kidney disease (CKD) because the most common underlying etiology in these patients are congenital anomalies (CAKUT). At least 35% of children with CKD who require renal replacement therapy have a significant urological abnormality, including posterior urethral valves, neurogenic bladder, severe vesicourethral reflux etc. In such children, abnormal bladder function can have a significant deteriorous effect on the renal function. In children with anatomical infravesical obstruction, bladder compliance and capacity are often abnormal, and a sustained intravesical pressure of >40 cm H₂O impedes drainage from the upper urinary tract. Many boys with posterior urethral valves have also severe polyuria, resulting in chronic bladder overdistension, which is termed as valve bladder. In addition to behavioral modification during the day, such patients may benefit from overnight continuous bladder drainage, which has been shown to reduce hydronephrosis and stabilize or improve renal function in most cases.

In children with different types of neurogenic bladder detrusor-sphincter-dyssynergia is the most likely cause for upper tract deterioration due to secondary vesicourethral reflux, hydronephrosis, and recurrent urinary tract infection (UTI). Pharmacologic bladder management and frequent intermittent catheterization are necessary.

A systematic evaluation should be done in any child with CAKUT-related CKD to include voiding cystourethrogram,

urodynamic studies and imaging, evaluation of postvoid residuals and urinary leakage. Patients with bladder dysfunction should be evaluated again on a clean intermittent catheterization regimen with anticholinergic medications as needed, and those that fail these conservative measures should be evaluated for augmentation cystoplasty, vesicostomy, or ileal diversion. Also, in these conditions, regular evaluation with urodynamics needs to be performed.

Keywords: lower urinary tract dysfunction, children, chronic kidney disease.

Gregor Novljan

Klinični oddelek za nefrologijo, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Bohoričeva 20, Ljubljana, Slovenija

Katedra za pediatrijo, Medicinska fakulteta, Univerza v Ljubljani, Vrazov trg 2, Ljubljana, Slovenija

Večina otrok s končno ledvično odpovedjo med čakanjem na presaditev ledvice potrebuje določeno obdobje premostitvene dialize. Kronična peritonealna dializa je najpogosteje uporabljen način zdravljenja pri majhnih otrocih. Zdravljenje s peritonealno dializo ni uspešno pri porušeni celovitosti trebušne votline in peritonealne membrane ali pri trdovratnem peritonitisu.

Prednosti peritonealne dialize so manj stroge omejitve pri prehrani in pri vnosu tekočin, možnost zdravljenja doma in dejstvo, da ne potrebujemo žilnega pristopa ali ponavljajočega se zbadanja fistulne vene, kar je zlasti težavno pri majhnih otrocih. Čeprav obstaja več oblik peritonealne dialize, se pri otrocih najpogosteje odločimo za avtomatizirano zdravljenje z uporabo naprave.

Za uspešno zdravljenje je ključnega pomena pravilno vstavljen kateter z dvema objemkama in z navzdol obrnjenim izstopiščem. Kateter naj zato namesti izkušen kirurg, ki se zaveda njegovega pomena. Predpis režima peritonealne dialize vključuje izbiro dializne raztopine, določitev vtočnega volumna, časa kopeli in števila menjav dializne raztopine ter prilagojenost posameznemu otroku ob upoštevanju njegovih potreb, zmogljivosti peritonealne membrane za prenos topljencev in kakovosti življenja.

Med zaplete uvrščamo premik katetra, motnje iztoka dializne tekočine, uhajanje dializne tekočine, kile, popuščanje ultrafiltracije, hematoperitonej, bolečine, prehranske in pre-

snovne zaplete ter okužbe. Peritonitis je pomemben zaplet peritonealne dialize, zato je izredno pomembno pravočasno odkritje in zdravljenje vsake epizode. Dosledno upoštevanje izoblikovanih navodil za vstavev katetra in njegovo nego je bistveno za preprečevanje okužb, povezanih s peritonealno dializo. Zdravljenje najmlajših otrok je najbolj zahtevno in tudi povezano z največjo smrtnostjo.

Ključne besede: peritonealna dializa, dializni režim, zapleti, peritonitis, otroci.

Jasna Slaviček

Clinical hospital Centre Zagreb,
Department for pediatric nephrology,
dialysis and transplantation, Zagreb,
Croatia

Chronic kidney disease (CKD) is a term used for irreversible kidney damage that can lead to progressive decrease in kidney function. The KDOQI workgroup has developed classification system for the severity of CKD based on glomerular filtration rate (GFR).

Children with end-stage renal disease (ESRD), stage 5 CKD, require renal replacement therapy (RRT) either dialysis or kidney transplantation (KTx).

During the stage 4 CKD, patients should receive education about RRT so they can make an informed decision about choice of dialysis modality or preemptive KTx.

Chronic hemodialysis (HD) is technically feasible in children of all ages, and even in very small neonates, however it is generally an option in older children, with no renal residual function, in those with contraindications for peritoneal dialysis and in children who have living kidney donor.

Although the principles of HD are similar for adults and children, there are technical aspects of the procedure and complications that are unique to the pediatric population.

The goals of pediatric HD are the same as those in adults undergoing HD: effective and safe clearance of uremic toxins, and removal of excess fluid, with the additional need for preservation of blood vessels to allow for a lifetime of RRT.

The following aspects of HD, which may differ in adults and children, need to be considered : vascular access, extracorporal

real circuit (eg, size and volume of tubing and dialyzer), choice of dialyzers and machines, dialysis prescription (particularly blood flows), anticoagulation, complications and outcome measures.

Successful management of children on HD is not possible without input and care from a multidisciplinary team (nephrologists, nurses, dieticians, radiologists, surgeons with expertise in caring for children receiving HD, social workers and play therapists).

Keywords: children, hemodialysis, vascular access, dialyzer, dialysis machines.

Nina Battelino

Klinični oddelek za nefrologijo,
Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični
center Ljubljana, Bohoričeva 20,
Ljubljana, Slovenija

Kronična ledvična bolezen (KLB) je pomemben zdravstveni problem otrok in mladostnikov, čeprav je pri otrocih izrazito manj pogosta, vzroki zanjo pa so drugačni kot pri odraslih. V naravi KLB je, da ledvična okvara napreduje celo življenje, pogosto do končne ledvične odpovedi (KLO). Otroci s KLO potrebujejo kronično nadomestno zdravljenje, lahko hemodializo, peritonealno dializo ali presaditev ledvice.

Pri otrocih je presaditev ledvice najboljša oblika nadomestnega zdravljenja KLO, a pogosto ni dokončna rešitev, saj se – pogosteje pri otrocih kot pri odraslih – pri nekaterih ledvičnih boleznih lahko po presaditvi osnovna bolezen ponovi na presadku.

Zgodovinsko gledano je bilo preživetje otrok in njihovih presadkov po prvih presaditvah v začetku 50. let prejšnjega stoletja slabše kot preživetje odraslih. V zadnjih 6–7 desetletjih se je razumevanje imunskega sistema revolucionarno izboljšalo, kar je botrovalo številnim multicentričnim raziskavam, ki so v končni fazi privedle do današnjega bolj učinkovitega imunosupresivnega zdravljenja. Poleg tega zdaj rast, razvoj, nevrokognitivno dozorelost, dedne bolezni in zaplete po primarnih okužbah z virusi diagnosticiramo in obravnavamo prej ter razumemo tudi pomen protivirusne profilakse. Skrbno načrtovane preiskave in obravnava pred presaditvijo, izbira darovalcev in učinkovito imunosupresivno zdravljenje omogočajo boljše preživetje presadka. Zaradi bolj učinkovitega imunosupresivnega zdravljenja je tudi manj akutnih zavrnitvenih reakcij, kar omogoči boljše preži-

vetje presadka in daljše obdobje, v katerem lahko pride do ponovitve bolezni, vendar s tem tveganje ponovitve bolezni po presaditvi v zadnjem času vztrajno narašča. Do odpovedi presadka zaradi ponovitve bolezni pride v 7–8 %, kar je primerljivo z odpovedjo zaradi akutne zavrnitvene reakcije, ki znaša 8–9 %. V današnjem času je dolgoročno preživetje presadka pri otrocih celo boljše kot pri odraslih. Trd oreh ostaja populacija mladostnikov, pri katerih kljub številnim različnim metodam pri izboljšanju compliance pogosto nismo zelo uspešni. Kljub pomembnemu napredku pri presaditvi ledvice v pediatrični populaciji je še veliko prostora za izboljšave v prihodnjem desetletju.

Ključne besede: otroci, presaditev ledvice.

Vloga izbranega pediatra pri otroku s kronično ledvično boleznijo

Denis Baš

Juventina clinic, Ljubljana, Slovenija

Kljub redkosti je kronična ledvična bolezen (KLB) zaradi številnih zapletov, ki nastanejo z napredovanjem bolezni, pomemben zdravstveni problem otrok in mladostnikov. Najpogostejši vzrok KLB pri slovenskih otrocih so prirojene nepravilnosti sečil (60 %), sledijo glomerulonefritisi (16 %), cistične ledvice (10 %), ishemične okvare ledvic (7 %) in ostali vzroki. S pravočasnim odkritjem KLB in ustreznim ukrepanjem upočasnimo napredovanje KLB v končno ledvično odpoved (KLO) in preprečimo ali omilimo pojav zapletov.

Otrokov izbrani pediater s poznavanjem osnovnih zapletov KLB v okviru rednih sistematskih pregledov predšolskih in šolskih otrok odkrije brezsimptomnega otroka ali pri simptomatskem bolniku v diferencialno diagnozo vključi KLB. Anamnestični podatki, telesni pregled, krivulja rasti in razvoja otroka, osnovni laboratorijski izvidi (hemogram, nativni seč) ter meritve krvnega tlaka ga pri odstopanju od normalnega stanja usmerijo v dodatne preiskave (biokemija, ultrazvok sečil). Ključnega pomena sta odkrivanje proteïnurije in ocena glomerulne filtracije z uporabo ocenitvenih enačb.

Ob sumu na KLB ali diagnozi KLB pediater otroka napoti na nadaljnje diagnosticiranje v terciarni center. Tudi skrbno spremljanje bolezni, načrtovanje zdravljenja KLB ter zdravljenje spremljajočih bolezni in akutnih okužb potekajo v sodelovanju z izbranim pediatrom. Glede na etiologijo KLB in stopnjo KLB moramo v sodelovanju z infektologi pripraviti cepilni program. Poznavanje otroka in družine je

za izbranega pediatra velika odgovornost pri spopadanju s psihosocialnimi posledicami bolezni ter pomaga pri krepitevi motiviranosti za zdravljenje in upoštevanju priporočil drugih članov tima.

Izbrani pediatri imamo v timu pomembno in odgovorno nalogo pri zdravljenju otrok s KLB ter smo ključni pri prepoznavanju in pravočasni napotitvi, spremljanju uspešnosti zdravljenja, prepoznavi in zdravljenju zapletov, ukrepanju ob akutnih boleznih, svetovanju o cepljenju ter motiviranju bolnikov in družine.

Ključne besede: kronična ledvična bolezen, diagnosticiranje, proteinuria, zdravljenje, pediater.

Liza Lea Lah

Klinika za infekcijske bolezni in vročinska stanja, UKC Ljubljana, Japljeva 2, Ljubljana

Otroci s kronično ledvično boleznijo (KLB), otroci na hemodializi (HD) ali peritonealni dializi (PD) in otroci s presajeno ledvico imajo zaradi oslabiljenega primarnega imunskega odgovora v primerjavi z zdravimi otroki povečano tveganje okužb. Tveganje okužb pri bolnikih s KLB in po presaditvi ledvice dodatno poveča uporaba imunosupresivnih zdravil. Zaradi pogostih medicinskih posegov in pogostejših obiskov v zdravstvenih ustanovah imajo otroci s KLB večje tveganje okužb dihal.

Bolniki na kronični HD imajo zelo visoko tveganje okužb, povezanih z venskimi pristopi (pojavnost okužbe krvi pri bolnikih s HD 13,7; pojavnost okužb krvi pri zdravih 0,53). Okužba krvi, povezana s centralnim venskim katetrom, se pri otrocih v Sloveniji pojavi na 7,7/1000 katetrskih dni. Najpogostejši povzročitelj je *Staphylococcus epidermidis*. Otroci s kronično HD ali PD pogosteje zbole vajo zaradi okužbe sečil, pnevmokokne pljučnice, bakteriemije ali sepse.

Hospitalizacijo zaradi okužbe v prvih šestih mesecih po presaditvi ledvice potrebuje približno 45 % otrok. Bakterijske okužbe so pogostejše predvsem prvi mesec po presaditvi, virusne okužbe pa kasneje, več kot tri mesece po presaditvi ledvice. Med bakterijskimi okužbami so najpogostejše okužbe sečil (15–33 % otrok po presaditvi ledvice, medtem ko so okužbe sečil pogostejše pri otrocih, ki so že pred presaditvijo pogosto prebolevali okužbo sečil, in pri otrocih, pri katerih je anomalija sečil vzrok končne ledvične odpovedi (KLO)) in okužbe pooperativnih ran. Med virusnimi okužba-

mi so najpogostejše okužbe s humanim citomegalovirusom, virusom Epstein-Barr in poliomavirusi.

Otroci po presaditvi ledvice pogosteje težje prebole vajo okužbe z respiratornimi virusi, črevesnimi patogeni in virusom *Varicella zoster*.

Ključne besede: okužbe krvi, okužbe sečil, centralni venski kateter, kronična ledvična bolezen, presaditev, hemodializa, peritonealna dializa.

Paliativna oskrba otrok s kronično ledvično boleznijo

Anamarija Meglič

Klinični oddelek za nefrologijo,
Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični
center Ljubljana, Bohoričeva 20,
Ljubljana, Slovenija

Paliativna oskrba otrok v pediatrični nefrologiji ne pride v poštev samo pri bolnikih, pri katerih nadomestno zdravljenje z dializo ni možno, ampak pri vseh bolnikih s kronično ledvično boleznijo, pri katerih pričakujemo poslabšanje stanja in smrt prej, kot bi jo dočakali, če bi bili zdravi. Tovrstna oskrba ne pomeni le lajšanja telesnih simptomov pred smrtjo, ampak celostni pristop k oblikovanju obravnave, ki je prilagojena otrokovemu stanju, starosti, družini in okolju, v katerem živi. Zajema odkrivanje, preprečevanje in zdravljenje telesnih simptomov, duševnih stisk ter socialno in duhovno oskrbo bolnika, staršev in sorojencev. Uvedba zgodnje paliativne oskrbe pomeni, da z načrtovanjem optimalnega zdravljenja bolnika pričnemo takoj, ko težko kronično in napredujočo bolezen prepoznamo kot neozdravljivo in bo otrok zaradi nje umrl prej, kot če bi bil zdrav. Hkrati lahko zdravimo tudi osnovno bolezen, uvedemo dodatne, za otroka koristne ukrepe ter opustimo nepotrebne obravnave in neučinkovita naporna zdravljenja. Z zgodnjo uvedbo oskrbe namreč ne pospešimo smrti, ampak dosežemo boljšo kakovost bivanja z boleznijo, prepoznamo in preprečimo tudi številne zaplete ter s tem morda celo podaljšamo življenje. Ti bolniki imajo večinoma več pridruženih bolezenskih stanj, so gibalno ovirani in zaostajajo v razvoju, zato jih obravnavamo multidisciplinarno tako s strani zdravnikov subspecialistov kot tudi drugih članov paliativnega tima (tj. medicinskih sester, psihologa, farmacevta, fizioterapevta, nutricionista in drugih). Paliativno obravnavo v pediatriji največkrat uvedemo na terciarni ravni, v obravnavo pa pritegnemo tudi

zdravstvene sodelavce sekundarne in primarne ravni. Nato skupaj nadaljujemo z oskrbo glede na otrokove potrebe in njegovo stanje.

Ključne besede: paliativna oskrba, kronična ledvična bolezen, otrok.