

# Chronické poruchy funkce ledvin (pediatrie)

**Chronická renální insuficience** je porucha glomerulární filtrace, která vede k jejímu poklesu a ke vzestupu kreatininu, event. dalších součástí a odpadních látek (urea, kyselina močová); tato porucha musí trvat alespoň půl roku.<sup>[1]</sup>

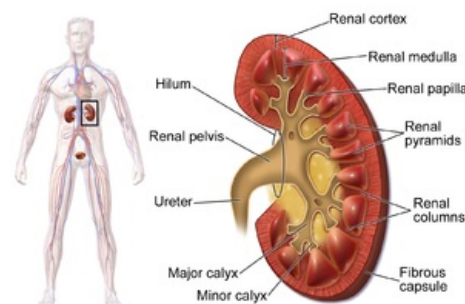
**Chronické selhání ledvin** („end stage renal disease“) je stav, kdy ledviny nejsou schopny zajistit ani základní homeostázu v klidové situaci bez fyzického a psychického stresu. Přichází konečná fáze urémie a úmrtí na její komplikace (rozvrat vnitřního prostředí s hyperkalémií, těžkou acidózou, hypertenzí a edémem mozku).

- glomerulární filtrace okolo 0,16 ml/s/1,73 m<sup>2</sup> (10 ml/min/1,73 m<sup>2</sup>);
- clearance močoviny za týden (Kt)/distribuční objem močoviny (VV) je < 2,0;
- plazmatický kreatinin > 800 μmol/l (10násobné zvýšení nad normu).<sup>[1]</sup>

Používá se klasifikace stupně poruchy funkce ledvin podle *Dialysis Outcomes Quality Initiative, DOQI* – 5 stupňů dle poruchy glomerulární filtrace.<sup>[1]</sup>

## Etiologie u dětí

- vrozené vady a vrozené nefropatie
  - obstrukční uropatie včetně vezikoureterálního refluxu (25 %);
  - oboustranná hypoplázie ledvin (13 %);
  - cystická choroba ledvin, zejm. AR (10 %);
  - juvenilní nefroftiza (10 %);
- hemolyticko-uremický syndrom (7 %);
- chronické glomerulonefritidy (22 %);
- u dospělých je nejčastější diabetická nefropatie.<sup>[1]</sup>

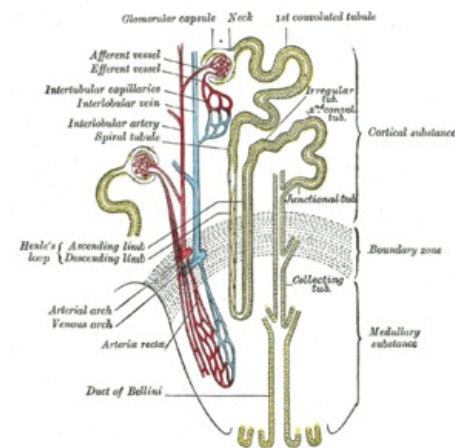


The Structure of a Kidney

Stavba ledviny

## Patogeneze

- **pokles glomerulární filtrace s progresivním charakterem;** rychlost progresu závisí na diagnóze;
- diuréza není v prvních fázích příliš ovlivněna – kompenzována zvýšením exkreční natriové a kaliové frakce;
- **poruchy iontového a vodního hospodářství**
- **kostní nemoc** (porucha kalciumfosfátového metabolismu): snížení glomerulární filtrace → retence fosforu → stoupá fosfor v séru → klesá kalcium v séru → uvolňuje se parathormon (sekundární hyperparathyreodismus) → zvyšuje hladinu kalcia odbouráváním kostí a zvyšuje vylučování fosforu snížením jeho reabsorpce v tubulech (zvýšení exkreční frakce fosforu) → porucha růstu, deformity dlouhých kost (genua vara apod.) a bolesti kostí; ukládání kalcia do cévního systému, myokardu a měkkých tkání → riziko kardiovaskulárních komplikací – nejčastější příčina letality dlouhodobé náhradní léčby;
- nedostatek působků produkovaných v ledvinách: erythropoetin (→ **anémie**), kalcitriol (→ kostní nemoc); nebo jejich nadbytek: renin;
- **porucha acidifikace moči** s tendencí k metabolické acidóze;
- hyperlipidémie
- **hypertenze**
- **porucha výživy a růstu** – multifaktoriální: snížení energetické dodávky, chronická metabolická acidóza, anémie, při hemodialýze nízká efektivita, při peritoneální dialýze velké ztráty proteinů, pozdní začátek puberty a omezený pubertální růstový spurt.<sup>[1]</sup>



Ledvinový kanál

## Klinický obraz

- často pouze nespecifické příznaky: nechutenství, únavnost, spavost, zhoršení školního prospěchu, pokles výkonnosti, bledost, bolesti hlavy; pomalý rozvoj – často unikne pozornosti;
- opoždění růstu (lag-down fenomén v percentilovém grafu);
- hypertenze, poruchy vizu, zvracení, porucha vědomí, křeče.<sup>[1]</sup>

## Terapie

Časné zařazení pacienta na čekací listinu k transplantaci, do té doby náhradní eliminační a konzervativní terapie.

### Konzervativní terapie

- dieta: bílkoviny ve stravě se u dětí neomezují (pouze u dospělých); dostatečný energetický přísun – event. krmení nazogastrickou sondou nebo PEG; dodržování balance tekutin, omezený příjem fosforu;

- suplementace kalcitriolu a erythropoetinu;
- korekce acidózy hydrogenuhličitenem p.o., u menších dětí Sholovým roztokem (směs citrátů);
- korekce hyperfosfatémie užíváním vazačů fosfátů;
- korekce hyperlipidémie – hypolipidemika (pouze u starších dětí);
- léčba hypertenze – blokátory kalciových kanálů, ACE inhibitory a  $\beta$ -blokátory;
- suplementace vitamínu B, C a kyseliny listové (ale nepodávat vitamin A a E);
- porucha růstu – rekombinantní lidský růstový hormon.

## Náhradní eliminační terapie

- absolutní indikace:
  - $GF < 0,08 \text{ ml/min/1,73 m}^2$  ( $5 \text{ ml/min/1,73 m}^2$ )
  - klinické známky uremických komplikací: perikarditida, pleuritida, retence tekutin a edémy, srdeční insuficience, klinické a laboratorní známky poruchy výživy, hypertenze nereagující na léčbu a hyperkalémie, kterou nelze zvládnout konzervativně.

## Peritoneální dialýza

- u dětí metodou volby
- princip: do peritoneální dutiny se zavede speciální katetr (Tenckhoff), kterým se dovnitř aplikuje dialyzační roztok (podobné složení jako ECT, ale bez produktů, které je nutné z těla odstranit), hyperosmolární → ultrafiltrace přes peritoneální stěnu, která funguje jako polopropustná membrána;
- provádí se zpravidla v nočních hodinách, pomocí automatického přístroje (cykleru);
- cíl: vyrovnat bilanci tekutin, iontů, zvládnout hypertenzi, zlepšit stav výživy a růstu, umožnit návštěvu školy;
- riziko peritonitidy (zkalení drénovaného dialyzátu, bolesti břicha, horečka, laboratorní známky zánětu).

## Hemodialýza

- princip: mimotělní očišťování krve pomocí dialyzátoru, ve kterém proudí na jedné straně dialyzační membrány krev a na druhé dialyzační roztok (modifikovaný Ringerův roztok); plně automatizovaný přístroj (tzv. umělá ledvina); na předloktí nedominantní paže se vytvoří arteriovenózní spojka (fistule), ve které se vlivem vysokého tlaku krve vytvoří varix, do kterého se zavádějí 2 jehly;
- probíhá v dětských dialyzačních střediskách; většinou 3krát týdně po dobu 4-5 hodin;
- indikace: kontraindikace peritoneální dialýzy, nedostatečná propustnost peritonea, srůsty v dutině břišní, neschopnost rodičů zvládnout dialýzu v domácím prostředí, přání dospívajících.

## Transplantace ledviny

- z technického hlediska možná již u dětí od 10 kg;
- od zemřelého nebo živého dárce (nejčastěji příbuzného);
- kontraindikace absolutní: aktivní nebo neléčená malignita, chronická HIV infekce, multiorgánové selhání, které by vyžadovalo transplantaci i dalších orgánů, pozitivní cross-match u dárce-příjemce; relativní: chronická hepatitida C, závažná non-compliance rodiny a dítěte a chybění podpory ze strany rodiny;
- u dětí do 5 let je díky vyšší reaktivitě imunitního systému přenos orgánů rizikovější;
- vlastní ledviny se obvykle ponechávají in situ; štěp je lokalizován extraperitoneálně, jeho cévy se našívají na vasa iliaca (u menších dětí přímo na aortu a dolní dutou žílu), ureter se našívá do měchýře modifikovanou antirefluxovou plastikou;
- imunosuprese: kortikoidy (methylprednisolon) s postupným snižováním a vysazením, tacrolimus atd.;
- po úspěšné transplantaci významně stoupá kvalita života;
- komplikace: akutní rejekce štěpu (horečka, bolest, pokles diurézy, hypertenze nebo asymptomatická rejekce);
- chronická rejekce štěpu – chronická transplantační nefropatie (pokles glomerulární filtrace, nekontrolovaná hypertenze);
- riziko infekce v důsledku dlouhodobého podávání imunosupresiv (infekce močových cest atd.).<sup>[1]</sup>

## Odkazy

### Související články

- Akutní selhání ledvin (pediatrie)

### Použitá literatura

### Reference

1. LEBL, J, J JANDA a P POHUNEK, et al. *Klinická pediatrie*. 1. vydání. Galén, 2012. 698 s. s. 628-635. ISBN 978-80-7262-772-1.