

J. Bagińska-Chyży

Klinika Pediatrii i Nefrologii, Uniwersytet Medyczny w Białymstoku

A. Korzeniecka-Kozerska

Klinika Pediatrii i Nefrologii, Uniwersytet Medyczny w Białymstoku

Oczy zwierciadłem nerek

Heterogenność zapaleń cewkowo-śródmiąższowych nerek pod względem etiologii i obrazu klinicznego czyni je wyzwaniem dla nefrologów. Cenne są objawy, które mogą zasugerować kierunek diagnostyki, co potwierdzimy w prezentowanym przypadku. 13-letnia dziewczyna została przyjęta do Kliniki Okulistyki Dziecięcej z powodu obustronnego zapalenia błony naczyniowej oczu. Z uwagi na nieprawidłowości w badaniach krwi oraz w badaniu ogólnym moczu przekazana do Kliniki Nefrologii Dziecięcej celem pogłębienia diagnostyki. W badaniu podmiotowym stwierdzono kilkumiesięczny wywiad zwiększonej męczliwości oraz utratę masy ciała. W badaniach laboratoryjnych wykazano wzrost kreatyniny, w moczu obecność białka z glukozurią. Wykonano badania serologiczne oraz immunologiczne. Całość obrazu klinicznego pozwoliła rozpoznać zespół TINU (tubulointerstitial nephritis and uveitis). Włączono leczenie w postaci steroidoterapii z poprawą. Wnioski: Zespół TINU jest rzadkim zespołem chorobowym charakteryzującym się współwystępowaniem ostrego cewkowo-śródmiąższowego zapalenia nerek z zapaleniem błony naczyniowej oczu.

A. Cyran

UJ CM Klinika Nefrologii Dziecięcej i Nadciśnienia Tętniczego, Kraków

I. Ogarek

UJ CM Klinika Nefrologii Dziecięcej i Nadciśnienia Tętniczego, Kraków

D. Drożdż

UJ CM Klinika Nefrologii Dziecięcej i Nadciśnienia Tętniczego, Kraków

Ciężka ostra niewydolność nerek (ONN) w przebiegu cewkowo-śródmiąższowego zapalenia nerek - przypadek szybkiej poprawy czynności nerek po leczeniu.

Chłopiec 15-letni skierowany do oddziału z powodu podejrzenia ostrego uszkodzenia nerek. Od około 2 tygodni przed przyjęciem występowało osłabienie, brak apetytu, nudności, wymioty. W wywiadzie około 2 tygodnie wcześniej wystąpił nieżyt żołądkowo-jelitowy. Wówczas pacjent przyjął jedną dawkę klarytromycyny, po której źle się poczuł. Dodatkowo około 5 miesięcy wcześniej chłopiec przeżył infekcję COVID-19. Przy przyjęciu w stanie ogólnym dobrym, CTK 137/81 mmHg, bez obrzęków, bez cech infekcji, nieznacznie osłabiony, z zachowaną diurezą. W badaniach laboratoryjnych potwierdzono cechy ostrej niewydolności nerek: kreatynina 1911 umol/l, mocznik 26,3 mmol/l, Cystatyna C 5,57 mg/l, eGFR < 5,0 ml/min/spc, Hb 8,7 g/dl, Ht 27,1%, w gazometrii kwasica metaboliczna, CRP 19.3 mg/l, OB 98 mm. W badaniu moczu ciężar właściwy 1.006, glukozuria, jałowa leukocyturia, niewielki białkomocz. W USG nerki powiększone, o wzmożonej echogeniczności miąższu. W badaniach immunologicznych bez odchyień. W badaniach wirusologicznych wysoki poziom przeciwciał anty-SARS-CoV-2 w klasie IgG, poza tym wyniki ujemne. W wykonanej biopsji nerki cechy zapalenia sródmiąższowego. Pacjent wymagał przeprowadzenia 7 zabiegów hemodializy. Do leczenia włączono steroidoterapię (Encorton 60 mg przez 4 tygodnie), którą następnie stopniowo odstawiano. Obserwowano stałą, stopniową poprawę kliniczną i laboratoryjną. Po 3 tygodniach parametry czynności nerek: kreatynina 228 umol/l, eGFR(CKD-EPI) 36 ml/min/spc, po 3 miesiącach kreatynina 132 umol/l, eGFR(CKD-EPI) 70 ml/min/spc. Dodatkowo u pacjenta wystąpiło nadciśnienie tętnicze, wymagające leczenia (amlodypina, ramipril) przez rok od zachorowania. Po roku eGFR(CKD-EPI) 104 ml/min/spc. W trakcie wizyty przed ukończeniem 18 roku życia, w teście z iohexolem eGFR wynosił 97,1 ml/min/spc. Ostra niewydolność nerek (AKI) w przebiegu cewkowo-śródmiąższowego zapalenia nerek wymaga szybkiej interwencji. Wczesne wdrożenie leczenia daje nadzieję całkowitego powrotu funkcji nerek.

Anna Gładka

Uniwersytecki Dziecięcy Szpital Kliniczny w Białymstoku

Nefropatia cewkowo-śródmiażdżowa na własne życzenie oraz z przyczyn jatrogennych - 2 przypadki

Wprowadzenie: Ostre zapalenie cewkowo-śródmiażdżowe nerek może być spowodowane przez leki, infekcje, odkładanie kompleksów immunologicznych oraz przyczyny idiopatyczne. Celem pracy jest przedstawienie dwóch pacjentek z nefropatią cewkowo-śródmiażdżową spowodowaną lekami. W pierwszym przypadku przyczyną było zamierzone zatrucie w celach samobójczych, w drugim - podaż potencjalnie nefrotoksycznego antybiotyku w zbyt dużej dawce bez kontroli stężenia leku we krwi. Opis przypadków: Pierwsza pacjentka, 15-letnia, przyjęta po celowym spożyciu 22,5 g paracetamolu oraz 2g ibuprofenu. W trakcie hospitalizacji obserwowano narastanie stężenia kreatyniny do 6,39 mg/dl. Wykonano biopsję nerki - wynik badania wskazywał na ostre uszkodzenie cewek. Druga pacjentka, również 15-letnia, diagnozowana w Klinice Neurologii z powodu bólów głowy i szumów usznych. Wykonano badania obrazowe OUN (TK oraz MRI) i po tygodniu hospitalizacji rozpoznano zakażenie okolicy wenflonu. W leczeniu zastosowano antybiotykoterapię skojarzoną (ceftriaksonem oraz wankomycyną). Nie kontrolowano stężenia antybiotyku. W 5 dobie leczenia pacjentka ponownie zgorączkowała, obserwowano wzrost wskaźników stanu zapalnego oraz kreatyniny do 3,84 - 4,13 mg/dl. Pacjentkę przekazano do Kliniki Nefrologii, gdzie rozpoznano ostre uszkodzenie nerek w przebiegu cewkowo-śródmiażdżowego zapalenia związanego z zastosowaniem wankomycyny. Wnioski: Leki to częsta przyczyna nefropatii cewkowo-śródmiażdżowej. Ważne jest aby stosując leki potencjalnie nefrotoksyczne nie przekraczać zalecanego dawkowania preparatu oraz monitorować stężenie leku we krwi.

A. Kawalec

Katedra i Klinika Nefrologii Pediatricznej, Uniwersytet Medyczny we Wrocławiu

J. Rzepka

Katedra i Klinika Nefrologii Pediatricznej, Uniwersytet Medyczny we Wrocławiu

A. Pukajło-Marczyk

Katedra i Klinika Nefrologii Pediatricznej, Uniwersytet Medyczny we Wrocławiu

K. Kiliś-Pstrusińska

Katedra i Klinika Nefrologii Pediatricznej, Uniwersytet Medyczny we Wrocławiu

Ostre cewkowo-śródmiąższowe zapalenie nerek u pacjenta z wysokim mianem p/ciał SARS-CoV-2: koincydencja czy przyczyna? - opis przypadku

Wstęp: Najczęstsze czynniki infekcyjne ostrego cewkowo-śródmiąższowego zapalenia nerek (OCŚZN) to Legionella, Leptospira, CMV i paciorkowce. Dotychczas opisano pojedyncze przypadki OCŚZN związane z infekcją SARS-CoV-2. Opis przypadku: 12-letni chłopiec bez istotnej przeszłości chorobowej. Od 2 tygodni osłabienie, gorszy apetyt, epizod moczenia nocnego. W ciągu dwóch miesięcy schudł nieintencjonalnie 7 kg. Przy przyjęciu od oddziału pediatricznego stwierdzono niedokrwistość, uszkodzenie nerek (kreatynina 3,88 mg/dl, mocznik 67 mg/dl), śladowy białkomocz i glikozurię. Chłopiec zaprzecza używkom, suplementom diety czy narażeniu na czynniki chemiczne. W wywiadzie kontakt z osobą zakażoną Mycoplasma pneumoniae. Pacjenta przekazano do oddziału nefrologicznego. W badaniach: uszkodzenie nerek (eGFR 33 ml/min/1.73m²), glikozuria, zwiększone wydalenie białek drobnocząsteczkowych. Wykluczono autoimmunologiczne podłoże AKI, badania wirusologiczne w kierunku HBV, HCV, HIV, EBV, CMV ujemne, wykazano bardzo wysokie miano przeciwciał SARS-CoV-2 IgG i dodatnie miano p/ciał przeciw Mycoplasme pneumoniae IgG. Ultrasonograficznie obie nerki powiększone, o podwyższonej echogeniczności. Wykonano diagnostyczną biopsję nerki, która wykazała nasilone, aktywne śródmiąższowe zapalenie nerek o dużym nasieniu (TIN III) z bardzo nasiloną komponentą eozynofilową, włóknienie zrębu i zanik cewek. Do leczenia włączono Encorton (1 mg/kg), uzyskując stopniowy spadek stężenia kreatyniny. W kontroli po 4 tygodniach leczenia: eGFR 88 ml/min/1,73 m², białkomocz w normie, glukoza w moczu nieobecna, wydalenie białek drobnocząsteczkowych oraz miano p/ciał SARS-CoV-2 IgG w tendencji spadkowej. Rozpoczęto redukcję dawki Encortonu. Wnioski Z uwagi na niespecyficzny obraz choroby, u pacjentów z AKI o niejasnej etiologii należy podejrzewać OCŚZN. W diagnostyce należy uwzględnić możliwe czynniki infekcyjne, w tym OCŚZN związane z SARS-CoV-2.

A. Kawalec

Katedra i Klinika Nefrologii Pediatricznej, Uniwersytet Medyczny we Wrocławiu

I. Wikiera-Magott

Katedra i Klinika Nefrologii Pediatricznej, Uniwersytet Medyczny we Wrocławiu

K. Kiliś-Pstrusińska

Katedra i Klinika Nefrologii Pediatricznej, Uniwersytet Medyczny we Wrocławiu

Nefropatia u pacjenta z polineuropatią czuciowo-ruchową - opis przypadku

Wstęp Przewlekłe cewkowo śródmiąższowe zapalenie nerek może rozwijać się wtórnie do kłębuszkowych czy naczyńowych chorób nerek. Opis przypadku 16,5-letni chłopiec przyjęty celem diagnostyki białkomoczu (do 3 g/l, bez zmian w osadzie) oraz podwyższonego stężenia kreatyniny. Badania wykonano w związku z osłabieniem i złym samopoczuciem od około miesiąca. Chłopiec zaprzeczał używkom i narażeniu na środki chemiczne. Pacjent pod opieką neurologiczną od 12. r.ż. z powodu polineuropatii aksonalno-demielinizacyjnej objawiającej się zaburzeniami chodu (wykluczono p/ciała p/ gangliozydom, nie potwierdzono polineuropatii Charcot-Marii-Tooth). Ze względu na zniekształcenie stóp i pogarszającą się motorykę chłopiec był kilkakrotnie operowany. Diagnostyka nefrologiczna wykazała: podwyższone stężenie kreatyniny (1,3 mg/dl), białkomocz (do 5,6 g/l), zwiększone wydalenie białek drobnocząsteczkowych. Badania w kierunku chorób autoimmunologicznych oraz infekcyjnych ujemne. Biopsja nerki wykazała zmiany o typie glomerulonephritis chronica, w zachowanych kłębuszkach FSFS z mezangialną komponentą proliferacyjną, ogniskowy i rozproszony śródmiąższowy przewlekły naciek zapalny o dość dużym nasileniu (TIN Grade II), włóknienie zrębu i zanik cewek. Włączono ramipril oraz podjęto próbę leczenia steroidami (3 pulsy metyloprednizolonu, następnie prednizon w stopniowo redukowanej dawce). W wyniku zastosowanego leczenia uzyskano przejściowe zmniejszenie białkomoczu. Obecnie w terapii stosowana jest nefroprotekcja. Obserwuje się powolne zmniejszanie filtracji kłębuszkowej. Diagnostykę genetyczną poszerzono o badanie WES, które wykazało wariant patogenny w genie INF2 (obecny u - pacjentów z polineuropatią Charcot-Marii-Tooth i zmianami FSGS w biopsji nerki). Wnioski Biopsja nerki u pacjenta z polineuropatią wykazała uszkodzenie kłębuszków nerkowych oraz śródmiąższowy przewlekły naciek zapalny. Zmiany śródmiąższowe są przypuszczalnie wtórne do glomerulopatii.

A. Kolk

Katedra i Zakład Pediatrii, Nefrologii i Nadciśnienia Gdański Uniwersytet Medyczny

I. Zagożdżon

Katedra i Zakład Pediatrii, Nefrologii i Nadciśnienia Gdański Uniwersytet Medyczny

A. Żurowska

Katedra i Zakład Pediatrii, Nefrologii i Nadciśnienia Gdański Uniwersytet Medyczny

Ostre uszkodzenie nerek w przebiegu hiperwitaminozy D

Do hiperwitaminozy może dochodzić u pacjentów z nadwrażliwością na witaminę D oraz u osób z mutacją genów odpowiedzialnych za jej metabolizm, rzadziej u osób suplementujących wit. D3 w zbyt wysokich dawkach. Nadmiar witaminy D może się objawiać osłabieniem, problemami z koncentracją, sennością, wymiotami, zaparciami, bólami brzucha oraz wielomoczem. Przedstawimy przypadek 14-letniej dziewczynki z ostrym uszkodzeniem nerek w przebiegu hiperwitaminozy D. Dziewczynka zgłosiła się do lekarza z powodu wymiotów, osłabienia i utraty masy ciała. Rozwój pacjentki był dotychczas prawidłowy, pozostawała pod opieką psychiatryczną z powodu depresji, suplementowała wit. D w dawkach 4-16 tys. j. dziennie. W badaniu fizykalnym stwierdzono błądź powłok skórnych, słabo rozwiniętą tkankę podskórną, cechy odwodnienia oraz nadciśnienie. W badaniach laboratoryjnych stwierdzono cechy zasadowicy, hiperkalcemię (17,5 mg/dl), bardzo wysokie poziomy wit. D3 (1,25OHD: 665 pg/ml, 25OHD: 529,5 ng/ml), niewydolność nerek (kreat: 3,86 mg/dl), niedokrwistość normocytarną (9,5 g/dl), obniżony ciężar właściwy moczu, podwyższone stężenie -2 mikroglobuliny w moczu. W badaniu USG opisano podwyższoną echogeniczność miąższu nerek okołocentralnie, zatarcie zróżnicowania korowo-rdzeniowego nerek, drobne zwapnienia w piramidach nerkowych. W EKG - zmiany typowe dla hiperkalcemii. W trakcie pobytu pacjentka była leczona nerkozastępczo metodą hemodializy, wymagała nawadniania parenteralnego, przetoczenia NUKKCz, stosowano furosemid, leki hipotensyjne oraz sterydoterapię doustną. Uzyskano poprawę kliniczną, stopniową normalizację stężenia kreatyniny oraz parametrów gospodarki wapniowo-fosforanowej. W kontrolnych badaniach USG opisywano utrzymujące się cechy nefrokalcynozy. Diagnostyka różnicowa niespecyficznych objawów ogólnych powinna obejmować oznaczenie parametrów wydolności nerek, gospodarki wapniowo - fosforanowej oraz stężenia witaminy D, a w wybranych przypadkach również badanie genetyczne.

M. Kołbuc

Katedra Pediatrii Collegium Medicum Uniwersytetu Zielonogórskiego, Zielona Góra

BB. Beck

*Institute of Human Genetics and Center for Molecular Medicine Cologne, University of Cologne,
Faculty of Medicine and University Hospital Cologne, Kolonia, Niemcy*

E. Bukowska-Olech

Katedra i Zakład Genetyki Medycznej, Uniwersytet Medyczny im. K. Marcinkowskiego w Poznaniu

A. Jamsheer

*Katedra i Zakład Genetyki Medycznej, Uniwersytet Medyczny im. K. Marcinkowskiego w Poznaniu;
Diagnostyka Genesis, Poznań*

M. Zaniew

*Katedra Pediatrii Collegium Medicum Uniwersytetu Zielonogórskiego, Zielona Góra; Kliniczny Oddział
Pediatrii z Pododdziałami: Endokrynologii, Diabetologii i Nefrologii Dziecięcej, Szpital Uniwersytecki*

**Rodzinna hipokalcjuria hiperkalcemia typu III spowodowana patogennym wariantem genu
AP2S1: przypadek pediatryczny z długoterminową oceną terapii cynakalcetem**

Wstęp: Rodzinna hiperkalcemia hipokalcjuria (FHH) jest wrodzonym zaburzeniem homeostazy wapnia, charakteryzującym się podwyższonym stężeniem wapnia w surowicy (sCa) i zmniejszonym jego wydaleniem z moczem. Wyróżnia się 3 typy choroby, w zależności od dotkniętego genu. Częstość występowania waha się między 1:10 000 do 1:100 000 i stanowi 2% przypadków hiperparatyroidyzmu. W ramach leczenia off-label zastosowanie ma cinakalcet. Opis: Przypadek kliniczny 11-letniej dziewczynki, u której postawiono rozpoznanie FHH typu 3 spowodowanej powstałym de novo patogennym wariantem w genie AP2S1. Hiperkalcemię (sCa 2,96 mmol/l), hiperparatyroidyzm (PTH 89,9 pg/ml), suboptymalny poziom witaminy D3 (23,2 mmol/l) oraz hipokalcjurię (FECa 0,15%) obserwowano po raz pierwszy w 7 r.ż. Wykluczono pierwotną nadczynność przytarczyc. Kontrolne oznaczenia sCa podczas 3-letniego okresu obserwacji mieściły się w przedziale 2,8-3,4 mmol/l, w densytometrii stwierdzono osteopenię. W 10 r.ż. wysunięto podejrzenie FHH. Przeprowadzono dwuetapową diagnostykę molekularną. W pierwszej kolejności wykluczono najczęstszą przyczynę FHH - mutację w genie CASR (FHH typ 1), następnie w badaniu WES wykryto heterozygotyczną mutację c.44G>T (p.Arg15Leu) typu missense w genie AP2S1, potwierdzając rozpoznanie FHH typ 3. W leczeniu włączono cinakalcet, początkowo w dawce 5mg/24h, którą stopniowo zwiększano do 30 mg/24h (1 mg/kg) uzyskując normalizację stężenia wapnia i PTH. W czasie rocznego okresu obserwacji nie obserwowano niepożądanych działań leku. Wnioski: FHH jest rzadkim zaburzeniem, które należy brać pod uwagę w diagnostyce różnicowej hiperkalcemii. Obecność współistniejącej hipokalcjui, przy wykluczeniu pierwotnej nadczynności przytarczyc przemawia za FHH. Terapia cinakalcetem jest bezpieczna i skuteczna w zakresie kontroli poziomu wapnia i PTH.

M. Koźba-Baranowska

Klinika Pediatrii, Immunologii i Nefrologii, Instytut Centrum Zdrowia Matki Polki w Łodzi

Choroba moyamoya i ropnie nerki. Czysty przypadek czy przeznaczenie?

Choroba moyamoya (MMD) jest rzadką chorobą naczyń mózgowych. Termin -moyamoya- oznacza w języku japońskim -kłęby dymu-, co odzwierciedla obraz angiograficzny unaczynienia mózgowego. Etiologia choroby nie została do tej pory poznana. Nieprawidłowości dotyczące układu moczowego nie są typowe dla tej choroby. W pracy zaprezentowano przypadek pacjentki z MMD, u której niespodziewanie doszło do rozwoju urosepsy powikłanej ropniami nerek przy braku czynników ryzyka ciężkiego przebiegu zakażenia układu moczowego. 12-letnia dziewczynka została przeniesiona ze szpitala powiatowego z powodu narastania parametrów zapalnych, a także pogłębianie się niedokrwistości oraz dołączenie się cech ostrego uszkodzenia nerek- z tego powodu przebieg różnicowano początkowo z zespołem hemolityczno-mocznicowym. Podczas hospitalizacji w OIT rozpoznano mnogie ropnie nerki prawej, z zapalnym zajęciem tkanki okołonerkowej i ściany jelita. Mimo zastosowania szerokowidmowej antybiotykoterapii obserwowano utrzymujący się ropomocz, z towarzyszącymi jałowymi posiewami moczu. Po trzytygodniowym leczeniu zachowawczym zakwalifikowano pacjentkę do drenażu ropnia okołonerkowego. Dalsza diagnostyka wykazała odpływ pęcherzowo-moczowodowy III stopnia po stronie lewej. Przyczyną wystąpienia zakażenia układu moczowego mogła być wada układu moczowego, pod postacią OPM, lub nieprawidłowości dróg moczowych, związane z zaburzeniami neurologicznymi, w przebiegu choroby podstawowej. Trudno jest ustalić jednoznaczną przyczynę tak niespodziewanie ciężkiego przebiegu zakażenia układu moczowego. Dane z literatury sugerują, że w MMD może dochodzić do zaburzenia mikrokrażenia nerkowego, które tłumaczyłoby przebieg kliniczny. Opisany przypadek pokazuje, iż przebieg urosepsy i HUS może być podobny, a dokładna analiza obrazu klinicznego i wyników badań pozwala postawić prawidłową diagnozę. U pacjentów ze stwierdzonymi wadami układowymi, w przypadku wystąpienia ZUM, zawsze należy poszukiwać obecności wady układu moczowego.

P. Mazurkiewicz

Klinika Nefrologii Pediatricznej we Wrocławiu

K. Kiliś-Pstrusińska

Klinika Nefrologii Pediatricznej we Wrocławiu

Czy tylko AKI i o jakiej przyczynie?

Wstęp: Wśród przyczyn AKI znajduje się m.in. cewkowo-śródmiąższowe zapalenie nerek. Zaburzeniem mogąącym wskazywać na powyższą etiologię uszkodzenia są nieprawidłowości w metabolizmie kwasu moczowego. Opis: 10-letnia dziewczynka, bez istotnej przeszłości chorobowej, z porannymi wymiotami, bólem głowy, gorączką i objawami dyzurycznymi została przyjęta do Kliniki w stanie średnim. W badaniach laboratoryjnych stwierdzono: kwasicę metaboliczną niewyrównaną, podwyższone stężenia kreatyniny, mocznika, fosforu, potasu i kwasu moczowego; mierną leukocyturię, posiew moczu jałowy. Pacjentka wymagała nawadniania drogą dożylną, podaży rasbirykazy. W badaniu USG opisano nerki powiększone, hiperechogenne, z zatartym zróżnicowaniem korowo-rdzeniowym. W trakcie hospitalizacji obserwowano poprawę stanu ogólnego, stężenia mocznika i kreatyniny znormalizowały się, stężenie kwasu moczowego w dniu wypisu znajdowało się na górnej granicy normy. W kontrolnych badaniach nadal obserwowano podwyższone stężenia kwasu moczowego, wymagające podaży rasbirykazy, a następnie włączenia do leczenia allopurinolu. Biorąc pod uwagę całokształt obrazu klinicznego i wywiad rodzinny wysunięto podejrzenie występowania zaburzeń metabolizmu kwasu moczowego, a pacjentkę skierowano do poradni genetycznej celem pogłębienia diagnostyki. Kontrolowane parametry funkcji nerek były prawidłowe, analiza dobowej zbiórki moczu wykazała nasiloną hiperurykozurię, stwierdzono również podwyższony wskaźnik $Ua/kreat.$ Utrzymywała się tendencja do hiperurykemii. W badaniu genetycznym, obejmującym 47 genów, nie wykazano obecności patogennych wariantów. W celu dalszego poszukiwania podłoża zaburzeń, wskazane byłoby przeprowadzenie dalszych badań. Wnioski: Podczas szukania przyczyn AKI należy brać pod uwagę jako przyczynę cewkowo-śródmiąższowe zapalenie nerek, zwłaszcza jeśli okoliczności i wywiad, a także historia rodzinna mogą na nie wskazywać. Należy dążyć do określenia przyczyny AKI, aby móc prowadzić zindywidualizowaną terapię.

XXI Konferencja Naukowo-Szkoleniowa Polskiego Towarzystwa Nefrologii Dziecięcej w Lublinie

K. Sedlaczek

Katedra Pediatrii, Klinika Pediatrii, Wydział Nauk Medycznych w Katowicach, Śląski Uniwersytet Medyczny, Katowice, Polska

M. Dębowska

Katedra Pediatrii, Klinika Pediatrii, Wydział Nauk Medycznych w Katowicach, Śląski Uniwersytet Medyczny, Katowice, Polska

A. Jędzura

Katedra Pediatrii, Klinika Pediatrii, Wydział Nauk Medycznych w Katowicach, Śląski Uniwersytet Medyczny, Katowice, Polska

M. Jasielska

Katedra Pediatrii, Klinika Pediatrii, Wydział Nauk Medycznych w Katowicach, Śląski Uniwersytet Medyczny, Katowice, Polska

P. Wysocka-Wojakiewicz

Katedra Pediatrii, Klinika Pediatrii, Wydział Nauk Medycznych w Katowicach, Śląski Uniwersytet Medyczny, Katowice, Polska

A. Rokowska-Oleksi

Oddział Nefrologiczny, Górnośląskie Centrum Zdrowia Dziecka im. Jana Pawła II, Katowice, Polska

P. Adamczyk

Katedra Pediatrii, Klinika Pediatrii, Wydział Nauk Medycznych w Katowicach, Śląski Uniwersytet Medyczny, Katowice, Polska

Kamica odlewowa jedynej nerki u 4-letniej pacjentki po leczeniu guza Wilmsa - czy zawsze wymaga leczenia urologicznego?

Wstęp: Kamica odlewowa, stanowiąca istotne ryzyko powikłań infekcyjnych mogących prowadzić do utraty funkcji nerki i często wymagająca interwencji zabiegowej, wykrywana jest najczęściej przypadkowo. Opis przypadku: 4,5-letnia dziewczynka, u której około 6 miesięcy wcześniej rozpoznano guz Wilmsa nerki lewej, po nefrektomii lewostronnej (nephroblastoma, typ nabłonkowy, stage I wg SIOP 2016); leczona zgodnie z protokołem UMBRELLA SIOP 2016 została skierowana do diagnostyki nefrologicznej z powodu rozpoznanej kamicy odlewowej jedynej nerki ujawnionej w TK jamy brzusznej (w rzucie kielichów grupy górnej i środkowej uwidocznił się hiperechogeny nieregularny obszar: 26 x 9 x 5 mm) wykonanym w ramach monitorowania 3 miesiące po zakończeniu leczenia. W trakcie diagnostyki nefrologicznej 2 tygodnie po wykonanym badaniu obrazowym nie stwierdzono odchyłań w badaniach laboratoryjnych, poza suboptymalnym stężeniem witaminy D3, parametry gospodarki wapniowo-fosforanowej mieściły się wówczas w zakresach referencyjnych. W DZM stwierdzono białkomocz oraz hipernatriurię. W kontrolnym USG jamy brzusznej w trakcie hospitalizacji opisano obecność drobnych złogów w rzucie kielichów grupy górnej nerki. Badania otrzymane po wypisie ujawniły znaczną hipocytraturię. Wprowadzono suplementację cytrynianów (Citrolyt) doprowadzając w efekcie do braku obecności złogów w drogach moczowych w badaniach kontrolnych. Zaplanowano stopniowe wycofywanie suplementacji cytrolytu. Dziewczynka pozostaje pod opieką nefrologiczną i onkologiczną, aktualnie bez objawów klinicznych. Wnioski: Kontekst choroby nowotworowej i spontaniczna regresja (-rozpuszczenie-) odlewowego złogu jedynej nerki silnie przemawiają za kamicą moczanową. Istotnym czynnikiem predysponującym do krystalizacji była najpewniej głęboka hipocytraturia - mogąca sprzyjać litogenezie, nawet przy prawidłowych stężeniach promotorów krystalizacji.

A.K. Skowronek

Klinika Chorób Nerek i Nadciśnienia Dzieci i Modzieży - Uniwersyteckie Centrum Kliniczne – Gdańsk

I. Bałasz-Chmielewska

Klinika Chorób Nerek i Nadciśnienia Dzieci i Modzieży - Uniwersyteckie Centrum Kliniczne – Gdańsk

A. Żurowska

Klinika Chorób Nerek i Nadciśnienia Dzieci i Modzieży - Uniwersyteckie Centrum Kliniczne - Gdańsk

Tubulopatia w zespole ARC jako wyzwanie terapeutyczne

WSTĘP Zespół ARC (artrogrypoza, tubulopatia, cholestaza) to rzadkie, genetycznie uwarunkowane schorzenie o ciężkim przebiegu, wynikające z mutacji w genie VP333B. Postawienie diagnozy utrudnia zmienny fenotyp, który może się różnić nawet w obrębie rodziny. Dysfunkcja nerek obejmuje izolowaną kwasicę kanalikową aż do pełnoobjawowego zespołu Fanconiego. Zmiany wątrobowe to cholestaza, hipoplazja dróg żółciowych i odkładanie lipofuscyny. Dodatkowe objawy to dysmorfia twarzy, zaburzenia wzrostu, dysfunkcja płytek krwi, głuchota odbiorcza oraz wady mózgu. OPIS PRZYPADKU Chłopiec z CI, PI, urodzony w 38HBD w 4 dobie życia został przekazany z oddziału noworodkowego z powodu nieprawidłowych parametrów funkcji nerek, białkomoczu, cech cholestazy, kwasicy metabolicznej i braku przyrostu masy ciała. U dziecka obserwowano dysmorfie twarzy, nisko osadzone uszy, wiotką skórę, nadmierne owłosienie, deformacje i przykurcze kończyn dolnych, zaburzenia termoregulacji i obniżone napięcie mięśniowe. W badaniach obrazowych opisano hipoplastyczny pęcherzyk żółciowy, nieprawidłową echogeniczność wątroby i nerek. W badaniach laboratoryjnych stwierdzono glikozurię, fosfaturię, hiponatremię oraz cechy zespołu Fanconiego. W wykonanych badaniach genetycznych rozpoznano mutację w genie VPS33B, co potwierdziło diagnozę zespołu ARC. Dziecko pozostaje pod opieką wielospecjalistyczną, w tym hospicyjną, nefrologiczną, hepatologiczną, gastroenterologiczną, otolaryngologiczną i ortopedyczną. Leczenie obejmuje nawadnianie doustne i dożylne, wyrównywanie zaburzeń elektrolitowych (wodorowęglany, hydrochlorotiazyd, potas), dostosowaną dietę doustną i dojelitową, kwas urodeoksycholowy oraz suplementację witamin A, D, E, K. Poprawiły się parametry czynności nerek, pacjent zaczął przybywać na wadze. WNIOSKI Analiza przypadku wskazuje na trudności diagnostyczne i terapeutyczne tubulopatii w przebiegu zespołu ARC i wskazuje na kluczową rolę badania genetycznego oraz konieczność interdyscyplinarnej opieki.

J. Wójcik

Klinika Pediatrii, Immunologii, Nefrologii, Instytut Centrum Zdrowia Matki Polki w Łodzi

M. Tkaczyk

Klinika Pediatrii, Immunologii, Nefrologii, Instytut Centrum Zdrowia Matki Polki w Łodzi

Tajemnicza przyczyna ostrego cewkowo-śródmiąższowego zapalenia nerek u pewnej 16-latki

Wstęp: Ostre cewkowo-śródmiąższowe zapalenie nerek to heterogenna grupa o zróżnicowanej etiologii (m.in. związanej z reakcją na leki, zakażeniami, chorobami układowymi). W przebiegu OCŚZN może wystąpić gorączka, wysypki, wymioty, osłabienie siły mięśniowej, polidypsja, oliguria lub wielomocz. Zapalenie nerek często skojarzone jest z pogorszeniem funkcji narządu. Opis: Przedmiotem niniejszej pracy jest opis przypadku 16-letniej pacjentki będącej pod opieką Kliniki Pediatrii, Immunologii i Nefrologii ICZMP w Łodzi. Pacjentka z autoimmunologicznym zapaleniem wątroby (AIH) została przekazana z Oddziału Chorób Zakaźnych i Hepatologii z powodu cech ostrego uszkodzenia nerek. Dziewczynka ww. Klinice miała rozpocząć leczenie immunosupresyjne, ale z powodu nawracającej gorączki, wysypki odstąpiono od planowanego leczenia. W trakcie infekcji obserwowano dodatkowo podwyższone wskaźniki stanu zapalnego i nieprawidłowe parametry nerkowe. W toku dalszej diagnostyki nie stwierdzono uchwytanego czynnika zakaźnego. Po poszerzeniu panelu badań obserwowano dodatkowo aktywny osad moczu, podwyższoną echogeniczność warstwy korowej nerek, istotnie podwyższone miano przeciwciał ANA i anty ds-DNA. Z uwagi na pogarszający się stan pacjentki zdecydowano o podaniu metyloprednizolonu i następnie kontynuowaniu steroidoterapii w formie doustnej. Wykonano biopsję nerki. W badaniu histopatologicznym opisano cechy zapalenia cewkowo-śródmiąższowego nerek z prawidłowym obrazem kłębuszków nerkowych. Po zastosowanym leczeniu stan dziecka poprawił się. Wnioski: W trakcie diagnostyki wykluczono czynniki infekcyjne, reakcję na leki, nefropatię toczniową. U pacjentki stwierdzono OCŚZN w przebiegu autoimmunologicznego zapalenia wątroby. Z uwagi na chorobę podstawową, dziewczyna wymaga długofalowego leczenia immunosupresyjnego. Słowa kluczowe: Ostre cewkowo-śródmiąższowe zapalenie nerek, AIH, steroidoterapia.

P. Wysocka-Wojakiewicz

Katedra Pediatrii, Klinika Pediatrii, Wydział Nauk Medycznych w Katowicach, Śląski Uniwersytet Medyczny, Katowice

A. Jędzura

Katedra Pediatrii, Klinika Pediatrii, Wydział Nauk Medycznych w Katowicach, Śląski Uniwersytet Medyczny, Katowice

M. Jasielska

Katedra Pediatrii, Klinika Pediatrii, Wydział Nauk Medycznych w Katowicach, Śląski Uniwersytet Medyczny, Katowice

M. Dębowska

Katedra Pediatrii, Klinika Pediatrii, Wydział Nauk Medycznych w Katowicach, Śląski Uniwersytet Medyczny, Katowice

A. Rokowska-Oleksiak

Oddział Nefrologiczny, Górnośląskie Centrum Zdrowia Dziecka, Katowice

K. Sedlaczek

Katedra Pediatrii, Klinika Pediatrii, Wydział Nauk Medycznych w Katowicach, Śląski Uniwersytet Medyczny, Katowice

P. Adamczyk

Katedra Pediatrii, Klinika Pediatrii, Wydział Nauk Medycznych w Katowicach, Śląski Uniwersytet Medyczny, Katowice

Ostre uszkodzenie nerek (AKI) przebiegające z anurią u 10-letniego chłopca z rozpoznaną chorobą Leśniowskiego-Crohna - opis przypadku.

Wstęp: Zaburzenia wchłaniania w przebiegu chorób przewodu pokarmowego mogą wpływać na rozwój kamicy nerkowej. Cel pracy: Retrospektywna ocena przebiegu AKI w mechanizmie zanerkowym u pacjenta z chorobą Leśniowskiego-Crohna (CD). Opis: 10-letni chłopiec z rozpoznaną CD zgłosił się do SOR z powodu bólu brzucha i wymiotów. Początkowo wysunięto podejrzenie ostrego zapalenia trzustki (o domniemanej etiologii polekowej - po azatioprynie). W badaniach laboratoryjnych dodatkowo stwierdzono erytrocyturię, ujemne wykładniki stanu zapalnego, stężenie kreatyniny 0,5mg/dl. W oddziale pacjent zgłaszał ból podbrzusza i objawy dysuryczne, a następnie zaobserwowano bezmocz. W kolejnych godzinach obserwowano, przy utrzymującym się pomimo nawadniania bezmocz, wzrost stężenia kreatyniny i mocznika z dużą dynamiką (kreatynina 1-1,6-2,44mg/dl; mocznik: 34-48mg/dl). Powtarzane badania USG jamy brzusznej (przy pustym pęcherzu moczowym) nie uwidaczniały nieprawidłowości w zakresie układu moczowego. W kolejnym badaniu, wykorzystując gromadzący się przesięk w jamie otrzewnej jako okno akustyczne, uwidoczniło 2 złogi w obu moczowodach ok. 2 cm nad ujściami pęcherzowymi. W trybie pilnym wykonano cystoskopię i wprowadzono cewniki DJ do obu moczowodów, uzyskując natychmiastowy powrót adekwatnej diurezy oraz szybką normalizację parametrów biochemicznych funkcji nerek. Wnioski: U dzieci z CD należy pamiętać o występowaniu zwiększonego ryzyka kamicy nerkowej. Obustronna kamica moczowodowa jest niezwykle rzadką przyczyną zanerkowej AKI, którą jednak należy brać pod uwagę w diagnostyce różnicowej.

Z. Żelowska

Klinika Nefrologii Pediatricznej we Wrocławiu

M. Miler

Klinika Nefrologii Pediatricznej we Wrocławiu

I. Makulska

Klinika Nefrologii Pediatricznej we Wrocławiu

A. Puziewicz-Zmonarska

Klinika Nefrologii Pediatricznej we Wrocławiu

K. Musiał

Klinika Nefrologii Pediatricznej we Wrocławiu

NASZE PACJENTKI Z USZKODZENIEM NEREK W PRZEBIEGU COVID-19 - JEDEN WIRUS, DWA SCENARIUSZE

Celem pracy jest prezentacja dwóch pacjentek z uszkodzeniem nerek w przebiegu zakażenia COVID-19. Przypadek 1: 4-letnia pacjentka z bólami brzucha, wymiotami, skąpomoczem przyjęta do oddziału pediatricznego. W badaniach wysokie parametry toksemii mocznicowej z cechami mikroangiopatii zakrzepowej i dodatni wymaz w kierunku COVID-19. Przekazana do Kl.Nefrologii Pediatricznej z rozpoznaniem AKI, wymagająca hemodializ w trybie ostrym. Utrzymująca się toksemia i bezmocz były wskazaniem do przewlekłego leczenia nerkozastępczego. Po 6 miesiącach hemodializoterapii pacjentka rozwinęła zakażenie odcewnikowe. Zastosowano antybiotykoterapię, usunięto skolonizowany cewnik. Opcjonalnie rozważano implementację ostrego cewnikaoudowego, ale z uwagi na stabilną toksemię o miernym nasileniu odstąpiono od dializ. W biopsji rozpoznano przewlekłe cewkowo-śródmiąższowe zapalenie nerek. Obecnie pacjentka z PChN w stadium 2, od 2 lat bez dializ. Przypadek 2: 17-letnia pacjentka z zaburzeniami odżywiania, wymiotami i gorączką w wywiadzie, przyjęta z podejrzeniem AKI i wymagająca leczenia nerkozastępczego. W 9. dobie hospitalizacji gorączka, kaszel, duszność. Dodatni test w kierunku COVID-19. Ze względu na cechy niewydolności oddechowej z towarzyszącym masywnym krwawieniem z dróg oddechowych przekazana do OITD. Kontynuowano leczenie nerkozastępcze technikami ciągłymi, stosowano steroidoterapię. Odłączona od respiratora po 4 tygodniach. Funkcja nerek nie uległa poprawie, pacjentka kontynuuje przewlekłą hemodializoterapię w Stacji Dializ Kl.Nefrologii Pediatricznej. W biopsji nerki śródmiąższowy naciek zapalny i przewlekłe zmiany kłębuszków pod postacią stwardnienia. Podsumowanie: Zażęcie nerek w przebiegu infekcji COVID-19 najczęściej manifestuje się ich ostrym uszkodzeniem na podłożu zmian cewkowo-śródmiąższowych. Możliwe jest również uszkodzenie kłębuszków nerkowych, zazwyczaj pod postacią FSGS.

Natalia Sergiel¹, Anna Wieczorkiewicz – Płaza^{1,2}, Przemysław Sikora^{1,2}

¹ Oddział Pediatrii i Nefrologii, Uniwersytecki Szpital Dziecięcy w Lublinie

² Klinika Nefrologii Dziecięcej Uniwersytetu Medycznego w Lublinie

Przewlekłe cewkowo-śródmiąższowe zapalenie nerek u 12,5-letniego chłopca z wrzodziejącym zapaleniem jelita grubego o wieloczynnikowej etiologii.

Wstęp: Cewkowo-śródmiąższowe zapalenie nerek (CŚZN) może być wynikiem działania czynników infekcyjnych jak i nieinfekcyjnych. Istotne jest poznanie czynnika sprawczego, ponieważ jego usunięcie może przyczynić się do poprawy funkcji nerek.

Opis przypadku: Chłopiec 12,5-letni z wrzodziejącym zapaleniem jelita grubego (WZJG) i przewlekłą chorobą nerek (PChN) pozostaje pod opieką Oddziału Nefrologii i Gastrologii USzD od VI 2024. W VII 2022 rozpoznano WZJG, początkowo leczony preparatem mesalasy, w IV 2023 obserwowano działania niepożądane leku, w tym cechy ostrego uszkodzenia nerek. Dotychczasowe parametry funkcji nerek i obraz układu moczowego były prawidłowe. Odstawiono wówczas lek obserwując poprawę funkcji nerek, ale bez normalizacji eGFR. W XII 2023 zaostrzenie WZJG, zastosowano glikokortykosteroidy (GKS), od V 2024 dodatkowo inhibitory pompy protonowej (IPP) z poprawą. W VI 2024 w badaniach laboratoryjnych PChN w stopniu 3, rozpoznano nadciśnienie tętnicze (NT) i włączono leczenie hipotensyjne. Z powodu aktywności choroby podstawowej hospitalizowany we IX 2024 na Oddziale Gastroenterologii, obserwowano znaczne pogorszenie funkcji nerek. Wykonano biopsję nerki, stwierdzono cechy przewlekłych zmian cewkowo-śródmiąższowych z dodatkowo aktywnym stanem zapalnym śródmiąższu i najprawdopodobniej wtórnym uszkodzeniem kłębuszków nerkowych o charakterze FSGS. Na podstawie wykonanych badań nie udało się ustalić etiologii aktywnych zmian. Zastosowano GKS uzyskując poprawę funkcji nerek. Aktualnie eGFR 37,7 ml/min/1,73 m², pacjent bez NT.

Wnioski: Najczęściej nie udaje się ustalić przyczyny OCŚZN, ale w większości przypadków uzyskuje się całkowity powrót funkcji nerek do wartości prawidłowych. W przypadku braku poprawy pomimo stosowania leczenia i rozwoju PChN konieczne jest rozszerzenie diagnostyki w tym wykonanie biopsji nerki.