

A. Bujanowicz

Klinika Pediatrii i Nefrologii - Warszawski Uniwersytet Medyczny - Warszawa

P. Skrzypczyk

Klinika Pediatrii i Nefrologii - Warszawski Uniwersytet Medyczny - Warszawa

R. Krysiak

Zakład Radiologii Pediatrycznej - Warszawski Uniwersytet Medyczny - Warszawa

J. Żyłkowski

II Klinika Radiologii - Warszawski Uniwersytet Medyczny - Warszawa

M. Pańczyk-Tomaszewska

Klinika Pediatrii i Nefrologii - Warszawski Uniwersytet Medyczny - Warszawa

Zespół nadciśnieniowo-hiponatremiczny jako rzadka manifestacja nadciśnienia naczyniowo-nerkowego

Wstęp: Zespół nadciśnieniowo-hiponatremiczny (hiponatremic hypertensive syndrome ? HHS) to rzadkie powikłanie zwężenia tętnicy nerkowej, charakteryzujące się ciężkim nadciśnieniem tętniczym (NT) i hiponatremią. Mechanizm powstania wiąże się z aktywacją układu renina-angiotensyna-aldosteron oraz upośledzoną funkcją nerek, zaburzającą gospodarkę wodno-elektrolitową. Przypadek 1: 3-letnia dziewczynka z ciężkim NT. Dodatkowo objawy takie jak polidypsja czy poliuria. W badaniach hiperaldosteronemia, hiperreninemia, hiponatremia, hipochloremia, hipokaliemia. W angio-TK zwężenie (<1mm) tętnicy nerkowej prawej we wnęcie nerki. W scyntygrafii nerek asymetria wielkości, udział nerki prawej w oczyszczaniu krwi 17,7%. Dziewczynka wymagała intensywnego leczenia hipotensyjnego (5 leków). Podjęto nieudaną próbę balonoplastyki przeszkórnej, zakończoną nefrektomią prawostronną. Obecnie dziewczynka pozostaje bez leków, bez NT, bez przerostu mięśnia lewej komory, z prawidłową funkcją nerki lewej. Przypadek 2: 9-letnia dziewczynka z ciężkim NT. Dodatkowo objawy takie jak ból brzucha, brak łaknienia, wzmożone pragnienie, poliuria, nykturia. W badaniach hiperaldosteronemia, hiperreninemia, hiponatremia, hipokaliemia. W angio-TK zwężenie (1,5mm) tętnicy nerkowej prawej przy odejściu od aorty. W scyntygrafii nerek asymetria wielkości nerek, udział nerki prawej w oczyszczaniu krwi 28%. Dziewczynka wymagała intensywnego leczenia hipotensyjnego (3 leki). Podjęto udaną próbę balonoplastyki przeszkórnej, po której obserwowano trwałą normalizację ciśnienia tętniczego. Wnioski: U każdego dziecka z NT należy wziąć pod uwagę w diagnostyce zwężenie tętnicy nerkowej jako przyczynę NT. Hiponatremia i hipokaliemia u dzieci z ciężkim NT mogą wskazywać na HHS. Mimo, że stanowi on rzadkie powikłanie, stanowi duże ryzyko dla życia pacjenta. Usunięcie zwężenia tętnicy nerkowej pozwala na ustąpienie NT oraz zaburzeń jonowych związanych z HHS.

K. Cichoń-Kawa

Katedra i Klinika Pediatrii i Nefrologii WUM

A. Turczyn

Katedra i Klinika Pediatrii i Nefrologii WUM

D. Nguyen

Zakład Radiologii Pediatrycznej WUM

M. Mizerska-Wasiak

Katedra i Klinika Pediatrii i Nefrologii WUM

Problemy diagnostyczno-terapeutyczne w leczeniu zakażenia torbieli u pacjentów z ADPKD ? opis przypadku.

Autosomalna dominująca wielotorbielowatość nerek (ADPKD) charakteryzuje się występowaniem torbieli w nerkach. Zakażenie torbieli jest częstym powikłaniem u pacjentów z ADPKD, jednak metody leczenia i diagnostyki tej choroby pozostają niejednoznaczne. 16-letnia pacjentka z ADPKD była hospitalizowana w Klinice Nefrologii i Pediatrii WUM z powodu podejrzenia zakażenia torbieli. Na tydzień przed przyjęciem obserwowano objawy dyzuryczne, ból brzucha, krwimocz i gorączkę do 39,8°C. Po konsultacji w POZ, bez wykonania badań moczu, włączono Augmentin. Z powodu braku poprawy dziewczynka przyjęta do szpitala w 4. dobie leczenia. W badaniach: WBC 9,22 tys/ul, CRP 18,4 mg/dl, kreatynina 0,64 mg/dl, fibrynogen 8,84 g/l. W badaniu ogólnym moczu krwimocz, leukocyty 502 kom/ul, białko 144 mg/dl. Posiew moczu jałowy. W USG: nerki powiększone (NP 162 mm, NL 177 mm), o częściowo zatartym różnicowaniu korowo rdzeniowym z licznymi torbielami o podwyższonej echogeniczności, kilka o cechach krwawienia. Do leczenia włączono ceftriaxon, następnie z powodu braku skuteczności leczenia (narastanie CRP i leukocyturii), nieznanego czynnika etiologicznego oraz licznych polekowych reakcji alergicznych (w tym wstrząs anafilaktyczny) antybiotykoterapię wielokrotnie modyfikowano. W leczeniu stosowano ciprofloksacynę, piperacylinę z tazobaktamem, sulfametoksazol z trimetoprimem, imipenem z cylastatyną, doksycyklinę (w tym terapię skojarzone) uzyskując normalizację CRP oraz ustąpienie krwimoczu i leukocyturii. Kontrolne USG nie wykazywały zmian w obrazie torbieli w stosunku do badania wyjściowego. Po 7 tygodniach leczenia wykonano MR: potwierdzono stan po krwawieniu do torbieli oraz ustąpienie zmian zapalnych w torbielach. U pacjentów z ADPKD z zakażeniem torbieli leczenie jest trudno i długotrwałe dlatego istotne jest wykonanie przed rozpoczęciem antybiotykoterapii posiewu moczu, umożliwiającego leczenie celowane i minimalizowanie możliwych powikłań związanych z empirycznym doбором antybiotyków.

K. Dziedzic-Jankowska

Klinika Pediatrii i Nefrologii - Warszawski Uniwersytet Medyczny - Warszawa

R. Pietrzak

Klinika Kardiologii Wieku Dziecięcego i Pediatrii Ogólnej - Warszawski Uniwersytet Medyczny -
Warszawa

M. Szyszka

Klinika Pediatrii i Nefrologii - Warszawski Uniwersytet Medyczny - Warszawa

A. Bujanowicz (prelegent)

Klinika Pediatrii i Nefrologii - Warszawski Uniwersytet Medyczny - Warszawa

A. Stelmaszczyk-Emmel

Zakład Diagnostyki Laboratoryjnej i Immunologii Klinicznej - Warszawski Uniwersytet Medyczny -
Warszawa

B. Werner

Klinika Kardiologii Wieku Dziecięcego i Pediatrii Ogólnej - Warszawski Uniwersytet Medyczny -
Warszawa

P. Skrzypczyk

Klinika Pediatrii i Nefrologii - Warszawski Uniwersytet Medyczny - Warszawa

Wskaźnik monocytowo-neutrofilowy potencjalnym markerem przerostu lewej komory serca w nadciśnieniu tętniczym pierwotnym u dzieci

Wstęp: Mechanizm rozwoju nadciśnienia tętniczego pierwotnego (NTP) u dzieci wciąż nie został do końca poznany. Jednymi z elementów odpowiedzialnych za wystąpienie samego NTP, jak również powstawanie zmian narządowych indukowanych nadciśnieniem są aktywacja układu odpornościowego oraz subkliniczny stan zapalny. Cel: Określenie związku między nasileniem subklinicznego stanu zapalnego a przerostem lewej komory (left ventricular hypertrophy - LVH) u dzieci z NTP. Metody: Badaniem objęto 34 nieleczonych dzieci z NTP (15,1 ± 2,1 lat; 28 chłopców, 6 dziewczynek). U każdego z uczestników oceniono markery subklinicznego stanu zapalnego – stężenie wysoko czułego białka C-reaktywnego (hs-CRP) oraz interleukiny 18 (IL-18) w surowicy, wskaźniki z morfologii krwi obwodowej, a także parametry lewej komory w echokardiografii, wartości ciśnienia tętniczego oraz wybrane parametry kliniczne i biochemiczne. Wyniki: LVH stwierdzono u 12 (35,3%) dzieci, nieprawidłową względną grubość ściany (relative wall thickness - RWT) u 6 (17,6%). LVEDd Z-score korelował ujemnie z liczbą neutrofili ($r=-0,583$, $p=0,001$) i wskaźnikiem neutrofilowo-limfocytowym (neutrophil-to-lymphocyte ratio - NLR) ($r=-0,562$, $p=0,002$), a dodatnio ze wskaźnikiem monocytowo-neutrofilowym (monocyte-to-neutrophil ratio – MNR) ($r=0,605$, $p=0,001$). Z-score masy lewej komory i indeks masy lewej komory korelowały dodatnio z MNR ($r=0,495$, $p=0,005$; $r=0,433$, $p=0,011$). RWT korelował dodatnio z liczbą neutrofili ($r=0,356$, $p=0,039$) oraz monocytów ($r=0,378$, $p=0,027$). Pacjenci z LVH mieli niższy NLR ($1,430 \pm 0,409$ vs. $1,797 \pm 0,521$; $p=0,043$) i wyższy MNR ($0,171 \pm 0,031$ vs. $0,144 \pm 0,037$; $p=0,042$). Analiza ROC wykazała istotność średniej objętości płytek krwi (mean platelet volume - MPV), NLR i MNR jako predyktorów LVH. W analizie wieloczynnikowej MNR był jedynym istotnym predyktorem LVH (OR: 1,329; 95CI: 1,007-1,756). Wnioski: Wskaźnik monocytowo-neutrofilowy może być prostym markerem przerostu lewej komory u dzieci z NTP.

K. Dziwisz

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

M. Stańczyk

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

A. Seraficka

Centrum Medycznej Diagnostyki Laboratoryjnej i Badań Przesiewowych / Pracownia Mikrobiologii z Parazytologią, Instytut Centrum Zdrowia Matki Polki w Łodzi

M. Tkaczyk

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

ZOOM na ZUM - analiza zmiany czynników etiologicznych i postępowania u dzieci z zakażeniem układu moczowego, hospitalizowanych w Klinice Pediatrii, Immunologii i Nefrologii Dziecięcej, Instytutu Centrum Zdrowia Matki Polki w Łodzi w latach 2022-2023.

WSTĘP Zakażenie układu moczowego (ZUM) to jedna z najczęstszych infekcji bakteryjnych u dzieci. Wczesna i odpowiednia antybiotykoterapia zmniejsza ryzyko powikłań. Europejskie badania wskazują na wzrost oporności patogenów wywołujących ZUM. Zgodnie z zasadami racjonalnej antybiotykoterapii konieczna jest okresowa analiza etiologii i lekowrażliwości. Celem pracy była ocena aktualnej lekowrażliwości patogenów wywołujących ZUM u hospitalizowanych dzieci.

MATERIAŁ I METODY Jest to retrospektywna analiza dokumentacji 98 pacjentów (49 chłopców i 49 dziewczynek) hospitalizowanych z powodu ZUM w Klinice Pediatrii, Immunologii i Nefrologii od 01.01.22 do 31.12.23. Największą grupę (56%) stanowili pacjenci <1. roku życia. Przeanalizowano wiek, płeć, obecność wady ukł. moczowego, rodzaj patogenu, terapię empiryczną i wrażliwość szczepów na antybiotyki. Zebrane dane porównano z wynikami z 2012?2014.

WYNIKI Najczęstszym patogenem wywołującym ZUM w każdej grupie wiekowej była E.coli (77,6%). Rzadziej za ZUM odpowiadały Klebsiella pneumoniae (10,2%) oraz Pseudomonas aeruginosa (6,1%). W terapii empirycznej najczęściej stosowano cefuroksym - we wszystkich grupach wiekowych. Wrażliwość szczepów E.coli na ten antybiotyk oznaczono na poziomie 68%, co stanowi spadek w porównaniu z 2012?2014, gdy wynosiła ona 91%(p=0,004). Najwyższą skuteczność wobec E.coli wykazał meropenem - 100% wrażliwych szczepów. Wysoką skuteczność wobec tego patogenu wykazały też amikacyna (97,36%), cefepim (97,36%) i cefotaksym (97,36%). Dla tej grupy nie zaobserwowano wzrostu oporności E.coli na przestrzeni lat.

WNIOSKI Cefuroksym wykazuje spadającą skuteczność wobec E. coli, co kwestionuje zasadność jego stosowania jako leku I rzutu. W doborze empirycznej antybiotykoterapii należy uwzględniać regionalne dane epidemiologiczne oraz indywidualne czynniki ryzyka pacjenta. Wnioski z przeprowadzonej analizy mogą mieć praktyczne znaczenie dla lekarzy stanowiąc wsparcie w podejmowaniu trafnych decyzji terapeutycznych

A. Gościńska

Klinika Pediatrii, Nefrologii i Alergologii Dziecięcej WIM-PIB

M. Sopińska

Klinika Pediatrii, Nefrologii i Alergologii Dziecięcej WIM-PIB

K. Gołębiowska

Klinika Pediatrii, Nefrologii i Alergologii Dziecięcej WIM-PIB

I. Mincer-Chojnacka

Klinika Pediatrii, Nefrologii i Alergologii Dziecięcej WIM-PIB

Retrospektywna analiza badań urodynamicznych wykonanych u pacjentów Kliniki Pediatrii, Nefrologii i Alergologii Dziecięcej WIM-PIB w latach 2021-2024

Wstęp: Badanie urodynamiczne jest powszechnie uznawane za jedno z bardziej pomocnych w diagnostyce zaburzeń czynnościowych dolnych dróg moczowych (lower urinary track dysfunction, LUTD) u dzieci, jednak wiążące się z dużą inwazyjnością dla małego pacjenta. Ich obecność nie zawsze wiąże się z występowaniem anatomicznych lub czynnościowych nieprawidłowości. Ocena pacjenta z podejrzeniem LUTD zawsze powinna w pierwszej kolejności opierać się na metodach nieinwazyjnych diagnostyki ? dokładnie zebraniem wywiadzie, badaniu fizykalnym oraz przeprowadzonym w warunkach domowych dzienniczku mikcji. W prezentowanym badaniu oceniliśmy rolę cystometrii w diagnozowaniu zaburzeń dolnych dróg moczowych u pacjentów hospitalizowanych w naszym ośrodku. Materiał i Metoda: W latach 2021-2024 w Klinice Pediatrii, Nefrologii i Alergologii Dziecięcej WIM-PIB wykonano 256 badań urodynamicznych. Retrospektywnej analizie poddano wskazania do wykonania cystometrii u dzieci stawiane na podstawie wstępnego rozpoznania oraz analizę modyfikacji zaleceń w zależności od wyniku badania. Analizy i obliczeń dokonano z użyciem arkusza Excel. Wyniki: Badanie wykonano u 105 chłopców (41%) i 151 dziewczynek (59%). Najczęstszymi zgłaszanymi problemami były: nawracające zakażenia układu moczowego (n=189, 74%), moczenie nocne (n=89, 34%), moczenie dzienne (n=60, 23%), parcia nagłące (n=45, 18%), częstomocz (n=20, 8%). Najczęściej rozpoznawaną nieprawidłowością w badaniu urodynamicznym była nadczynność wypieracza (n=112 badanych; 43,7%) i podejrzenie przeszkody podpęcherzowej (n=35, 14%). Wnioski: Wartość badania urodynamicznego nie ogranicza się wyłącznie do jego zastosowania jako narzędzia diagnostycznego, ale również umożliwia niejednokrotnie ewaluację skuteczności dotychczasowego leczenia. Istotną kwestią pozostaje jednak, aby potencjalne korzyści wynikające z wykonania badania, przewyższały związane z nim ryzyko oraz dyskomfort emocjonalny pacjenta.

Oskar Karbowniczek¹, Dorota Kostrzewa-Nowak^{2,3}, Monica Baluta¹, Anna Żakowska-Żych¹, Katarzyna Niwińska¹, Magdalena Remigolska¹, Jakub Kościuszkiewicz¹, Urszula Jacher¹, Andrzej Ciechanowicz², Andrzej Brodkiewicz¹, Robert Nowak^{4,5}

¹ Klinika Pediatrii, Nefrologii Dziecięcej, Dializoterapii i Leczenia Ostrego Zatrucia, Pomorski Uniwersytet Medyczny w Szczecinie, ul. Mączna 4, 70-204 Szczecin.

² Zakład Biochemii Klinicznej i Molekularnej, Pomorski Uniwersytet Medyczny w Szczecinie, al. Powstańców Wlkp. 72, 70-111 Szczecin

³ Zakład Biofarmacji i Farmakokinetyki, Gdański Uniwersytet Medyczny, Al. Gen. J. Hallera 107, 80-416, Gdańsk

⁴ Instytut Nauk o Kulturze Fizycznej, Uniwersytet Szczeciński, ul. Narutowicza 17C, 70-240 Szczecin

⁵ Katedra i Zakład Patomorfologii, Uniwersytecki Szpital Kliniczny nr 1 w Szczecinie, Pomorski Uniwersytet Medyczny w Szczecinie, ul. Unii Lubelskiej 1., 71-242 Szczecin

Profil cytokinowy pacjentów pediatrycznych z urosepsą wywołaną *E. coli* ESBL (-) – badanie pilotażowe

Urosepsa jest stanem klinicznym który może rozwinąć się w wyniku kaskady aktywacji, która prowadzi m.in. do wzmocnienia syntezy i sekrecji cytokin (pro-, np. IL-6 i przeciwzapalnych, np. IL-4, IL-10). Obecność antygenów bakteryjnych w drogach moczowych dziecka stymuluje szybką odpowiedź immunologiczną, wytwarzanie cytokin, tlenku azotu oraz napływ neutrofilów. Celem mniejszej pracy była ocena profilu cytokin u pacjentów z urosepsą.

Badania wykonano w osoczu krwi oraz moczu 10 pacjentów w przedziale wiekowym 3 m-cy - 17 lat z rozwijającą się urosepsą wywołaną *E. coli* ESBL (-) - potwierdzoną badaniem mikrobiologicznym. Ocenę stężenia cytokin IL-12p70, IL-1, IL-8, IL-2, IL-10, TNF- α , IFN- γ , IL-4, IL-6 oraz IL-17A przeprowadzono techniką cytometrii przepływową.

Zaobserwowano, że z wyjątkiem IL-12p70, pozostałe cytokiny były obecne zarówno w osoczu oraz moczu badanych pacjentów. Ponadto stężenie IL-6, IL-8 oraz IL-17A w moczu (w przeciwieństwie do IL-10) było istotnie wyższe niż wartości w osoczu.

W oparciu o powyższe wyniki, wydaje się, że procesy przeciwzapalne mogą być uruchamiane z opóźnieniem u badanych pacjentów, co może skutkować nasileniem objawów klinicznych. Ciekawą obserwacją jest odnotowanie wysokiego stężenia IL-8 w moczu, która pełni chemotaktyczną rolę wobec neutrofilów i może prowadzić do nasilenia stresu oksydacyjnego, przyczyniając się w ten sposób do uszkodzenia tkanek i intensyfikacji stanu zapalnego.

Badania były częściowo sfinansowane z projektu nr NdS-II/SP/0438/2024/01

A. Kawalec

Katedra i Klinika Nefrologii Pediatricznej, Uniwersytet Medyczny we Wrocławiu

K. Musiał

Katedra i Klinika Nefrologii Pediatricznej, Uniwersytet Medyczny we Wrocławiu

K. Kiliś-Pstrusińska

Katedra i Klinika Nefrologii Pediatricznej, Uniwersytet Medyczny we Wrocławiu

Nefropatia w przebiegu zespołu antyfosfolipidowego - opis przypadku

Wstęp Zespół antyfosfolipidowy jest rzadko rozpoznawany u dzieci. Manifestacja nerkowa obejmuje: zajęcie tętnic nerkowych, zakrzepicę żył nerkowych, mikroangiopatię zakrzepową oraz nefropatię związaną z obecnością p/ciał antyfosfolipidowych (APLA). Opis przypadku 14,5-letnia dziewczynka przyjęta w trybie pilnym z powodu uszkodzenia nerek i nadciśnienia tętniczego. W badaniach laboratoryjnych: podwyższone stężenie kreatyniny (eGFR 66 ml/min/1.73m²), małopłytkowość, niedokrwistość, limfopenia, podwyższone D-dimery, wydłużone APTT, białkomocz do 5 g/l, zwiększone wydalenie białek cewkowych, osad moczu nieaktywny. W usg nerki o nieznacznie podwyższonej echogeniczności, zachowanym zróżnicowaniu korowo-rdzeniowym, naczynia nerkowe bez nieprawidłowości. Diagnostyka immunologiczna wykazała obniżoną aktywność C4 i CH50 dopełniacza, cechy zespołu antyfosfolipidowego (dodatnie p/ciała antykardiolipinowe, p/beta2 glikoproteinie, LA) oraz dodatnie miano ANA. Pozostałe wykładniki chorób układowych (p/ciała cANCA, pANCA, anty-dsDNA, anty-GBM) oraz infekcyjnych ujemne. Z uwagi na pancytopenię wykonano biopsję szpiku i wykluczono chorobę rozrostową. Włączono leczenie hipotensyjne (terapia trójklewa) uzyskując normalizację ciśnienia tętniczego i zmniejszenie białkomoczu do 1 g/l. Następnie wykonano diagnostyczną biopsję nerki. U pacjentki rozpoznano zespół antyfosfolipidowy z wysokim ryzykiem powikłań zakrzepowych oraz tocznia rumieniowatego układowego. Pod kontrolną reumatologiczną włączono hydroksychlorochinę oraz profilaktykę p/zakrzepową. Dalsze postępowanie nefrologiczne zostanie ustalone w oparciu o wynik biopsji nerki. Wnioski W diagnostyce uszkodzenia nerek oraz nadciśnienia tętniczego należy uwzględnić choroby autoimmunologiczne, w tym rzadko występujący w populacji pediatrycznej zespół antyfosfolipidowy. Nefropatia związana z APLA może objawiać się nadciśnieniem tętniczym, różnie nasilonym białkomoczem, krwinkomoczem oraz uszkodzeniem

A. Krakowska

Klinika Pediatrii Immunologii i Nefrologii ICZMp w Łodzi

Analiza występowania poszczególnych jednostek chorobowych wśród pacjentów zgłoszonych do rejestru ERKNet z regionu łódzkiego

Szacuje się, że co najmniej 2 miliony mieszkańców Europy cierpią na dziedziczną lub rzadką chorobę nerek. W celu poprawy opieki medycznej nad tymi chorymi powołano europejską inicjatywę ? sieci chorób rzadkich. W zakresie chorób nerek jest to ERKNET, do którego należą 3 jednostki z Polski. Sieć ta ona na celu poprawę jakości opieki zdrowotnej pacjentów, generowanie i rozpowszechnianie wiedzy, opracowywanie wytycznych lekarskich i ich propagowanie, a także promowanie badań klinicznych. Celem prezentacji jest opisanie profilu pacjentów z regionu, którzy spełnili kryteria i zostali umieszczeni w rejestrze. Wyniki. Ośrodek łódzki został przyjęty do sieci z początkiem 2022 roku. W rejestrze ERKNet z naszego regionu znajduje się aktualnie 132 pacjentów. Na podstawie analizy rozpoznań największą grupę pacjentów stanowią dzieci z różnymi wadami układu moczowego (zastawki cewki tylnej ? 14, odpływy wsteczne pęcherzowo-moczowodowe ? 14, nerki hipoplastyczne lub dysplastyczne ? 15, jednostronna agenezja nerki - 8), kolejną grupą pacjentów najliczniej reprezentowaną w naszym rejestrze są idiopatyczne zespoły nerczycowe (27) i autosomalnie dominujące torbielowatości nerek (14). Pozostałe rozpoznania pojawiają się bardziej sporadycznie , a są to np.: zespół Barttera, zespół Bardeta-Biedla, zespół Sensenbrenner, zespół Alporta, nefropatia C3, rodzinna hipomagnezemia z hiperkalciurią i nefrokalcynozą, atypowe i typowe zespoły hemolityczno-mocznicowe, steroidooporne zespoły nerczycowe (błoniaste KZN, genetycznie uwarunkowany zespół nerczycowy z mutacją NPHS2). Wnioski. W nefrologii dziecięcej na poziomie regionalnym obserwuje się istotny i wzrastający udział rzadkich chorób nerek w populacji dzieci z chorobami nefrologicznymi. Uczestnictwo w programach UE taki jak ERKNET pozwala pozyskiwać dane i prowadzić wymianę wiedzy i doświadczenia.

P. Matuszak

Klinika Nefrologii Dziecięcej i Nadciśnienia Tętniczego, Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

A. Neyman-Bartkowiak

Klinika Nefrologii Dziecięcej i Nadciśnienia Tętniczego, Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

M. Tobolski

Klinika Nefrologii Dziecięcej i Nadciśnienia Tętniczego, Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

B. Paszkowska

Klinika Nefrologii Dziecięcej i Nadciśnienia Tętniczego, Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

D. Ostalska-Nowicka

Klinika Nefrologii Dziecięcej i Nadciśnienia Tętniczego, Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

J. Zachwieja

Klinika Nefrologii Dziecięcej i Nadciśnienia Tętniczego, Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

Rola nadmiernej masy ciała w nasileniu objawów depresyjnych i lękowych u dzieci kierowanych do diagnostyki nadciśnienia tętniczego

Wprowadzenie: Nadciśnienie tętnicze (NT) u dzieci staje się istotnym problemem zdrowotnym. Oprócz czynników metabolicznych i genetycznych, w jego rozwoju istotną rolę odgrywają czynniki psychospołeczne, w tym depresja i lęk. Nadwaga i otyłość zwiększają ryzyko tych zaburzeń, szczególnie u nastolatków. Celem pracy była analiza nasilenia objawów depresyjnych i lękowych u dzieci w trakcie diagnostyki NT z uwzględnieniem występowania nadmiernej masy ciała. Materiał i metody: Badaniem objęto 136 pacjentów (7-18 lat) skierowanych do Kliniki Nefrologii Dziecięcej z powodu podejrzenia NT lub nieprawidłowych wartości ciśnienia w badaniach przesiewowych. Grupę badaną podzielono według płci, BMI (≥ 85 i < 85 centyla) oraz rozpoznania NT. Do oceny psychologicznej zastosowano Beck Depression Inventory (BDI) w modyfikacji własnej oraz State-Trait Anxiety Inventory (STAI). Wyniki: Analiza wyników wykazała, że dziewczęta z nadwagą/otyłością uzyskały wyższe średnie wyniki BDI, w porównaniu do pozostałych uczestników badania, a różnica była istotna statystycznie ($p < 0,05$). Stwierdzono również istotną korelację między wynikami BDI a STAI-X1 oraz STAI-X2 we wszystkich badanych grupach. Wnioski: Dziewczęta z nadmierną masą ciała, kierowane do diagnostyki NT, wykazują wyższy poziom depresji w porównaniu do pozostałych badanych grup. Zintegrowane podejście do diagnostyki NT oraz wsparcie psychologiczne są kluczowe dla minimalizacji wpływu nadwagi na zdrowie psychiczne młodzieży.

J. Michalczuk

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

S. Książek

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

M. Tkaczyk

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

Leczenie nerkozastępcze dzieci z warunkach intensywnej opieki kardiochirurgicznej.

Wstęp Niewydolność nerek w wyniku przebytego leczenia kardiochirurgicznego jest częstym powikłaniem na oddziale intensywnej terapii (OIT). Pojawia się u 40% - 60% pacjentów. Dializoterapia u tych chorych jest wyzwaniem dla zespołu leczącego. Cel pracy Doświadczenia w dializoterapii dzieci hospitalizowanych na oddziale Intensywnej Terapii Kardiochirurgicznej (OITK) z użyciem różnych metod dializoterapii. Materiał i metodyka Retrospektywna analiza dokumentacji medycznej pacjentów leczonych nerkozastępczo na OITK w latach 2021-2024. 37 dzieci (2 dż?14 lat). Analizowano parametry biochemiczne, wielkość diurezy, płynoterapii, czas dializoterapii i wsparcia ECMO, aspekty techniczne dializoterapii, długość hospitalizacji. Wyniki Kwalifikacja do dializoterapii była decyzją kliniczną zespołu lekarza OITK i nefrologa. Nie stosowano profilaktycznego rozpoczynania dializy otrzewnowej. Hemodiafiltracja: Oceniono dane 31 pacjentów - najmłodszy pacjent był w 2 dobie życia, najniższa masa ciała wynosiła 2,85kg. Dostęp: droga centralna (5/31), ECMO (17/31), technika wymienna (9/31). Hemodiafiltracja trwała średnio 216,5h ? najdłużej 954,5h. Główną metodą antykoagulacji był wlew heparyny niefrakcjonowanej, poza tym cytryniany i kilka metod wymiennie. Dializa otrzewnowa: Oceniono dane 6 pacjentów w wieku 13dni - 4 miesięcy, najniższa masa ciała 2,7kg. Średni czas trwania ciągłej dializoterapii otrzewnowej wynosił 147 h. 28/37 dzieci zmarło w czasie hospitalizacji. Pacjenci o niekorzystnym rokowaniu nie różnili się pod względem danych klinicznych i biochemicznych od tych co przeżyli. Dzieci dializowane otrzewnowo miały istotnie niższą masę ciała niż leczone hemodiafiltracją. Wnioski Wybór metody dializoterapii zależy od wieku, masy ciała, wsparcia ECMO, a także od doświadczenia zespołu OITK. Wykazano wysoką śmiertelność w badanej grupie, wynikającą najpewniej z profilu pacjentów oraz zastosowanych kryteriów kwalifikacji klinicznej do dializ.

A. Ofiara

Katedra i Klinika Pediatrii i Nefrologii, Szkoła Doktorska Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego

P. Skrzypczyk

Katedra i Klinika Pediatrii i Nefrologii Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego

M. Buczyński

Klinika Chirurgii Serca, Klatki Piersiowej i Transplantologii Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego

R. Maciąg

II Zakład Radiologii Klinicznej Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego

M. Pańczyk-Tomaszewska

Katedra i Klinika Pediatrii i Nefrologii Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego

Skrajnie ciężkie nadciśnienie naczyniowo-nerkowe jako wyzwanie diagnostyczne i terapeutyczne

Nadciśnienie tętnicze o etiologii naczyniowej u dzieci stanowi wyzwanie diagnostyczne i terapeutyczne, może prowadzić do poważnych konsekwencji hemodynamicznych, wymagających zaawansowanych metod leczenia. 8-letni chłopiec od 01.2022 roku zgłaszał bóle głowy. TK OUN i USG jamy brzusznej nie wykazały nieprawidłowości. W kolejnych miesiącach pojawiły się osłabienie i codzienne wymioty. Stwierdzono zez oka lewego, lejkowatą klatkę piersiową, przetoki przeduszne, nadmierną wiotkość stawów i RR 108/80 mmHg. Badania laboratoryjne ujawniły zasadowicę metaboliczną, hiponatremię i hipokaliemię, a RM wykazał zmiany hiperintensywne w mózgowiu. Z powodu podejrzenia zapalenia mózgu oraz wzrostu RR do 220/170mmHg wdrożono leczenie przeciwobrzękowe, przeciwniekcyjne i hipotensyjne (kaptopryl, klonidyna, furosemid). Po początkowej poprawie nastąpił ponowny wzrost ciśnienia do 180/140mmHg. Pacjent został przekazany do Oddziału Nefrologii, rozpoznano przełom nadciśnieniowy z encefalopatią i rozpoczęto wlew labetalolu. Diagnostyka ujawniła zwężenia tętnic nerkowych, aorty brzusznej i naczyń trzewnych. W 12.2022 roku przeprowadzono angioplastykę balonową obu tętnic nerkowych, uzyskując poprawę hemodynamiczną. Po roku ponownie odnotowano wzrost RR, a kontrolne angioTK wykazało skrajne zwężenia tętnic nerkowych. Kolejna angioplastyka była nieskuteczna. Wykonano pomostowanie aortalno-nerkowe, uzyskano stabilizację RR. W 02.2025 roku USG Doppler wykazało pogorszenie przepływów w graftach, a angioTK zarastanie pomostów. Wykonano implantację stentów w tych miejscach. Obecnie pacjent otrzymuje pięć leków hipotensyjnych (nitrendypina, metoprolol, doksazosyna, amilorid, hydrochlorotiazyd) z dobrą kontrolą RR. Zwężenia tętnic nerkowych i aorty mogą prowadzić do przełomu nadciśnieniowego u dzieci. Leczenie ciężkich postaci nadciśnienia wymaga interdyscyplinarnej współpracy specjalistów. Angioplastyka balonowa i stentowanie mogą być skuteczną alternatywą dla zabiegów chirurgicznych.

M. Pawlak-Bratkowska

Kl.Pediatrici, Immunologii i Nefrologii ICZMP, Łódź

T. Puzio

Zakład Diagnostyki Obrazowej ICZMP, Łódź

K. Tyfa

Zakład Diagnostyki Obrazowej ICZMP, Łódź

M. Tkaczyk

Kl.Pediatrici, Immunologii i Nefrologii ICZMP, Łódź

Malformacja naczyniowa tętnicy nerkowej ? rzadka przyczyna nadciśnienia tętniczego

Wstęp: Przyczyny naczyniowo-nerkowe stanowią niewielki odsetek w zakresie rozpoznań wtórnego nadciśnienia tętniczego. Zwykle są to zwężenia jednej lub obu tętnic nerkowych albo obecność wąskich naczyń dodatkowych. Sporadycznie opisuje się obecność malformacji naczyniowych w zakresie tętnic nerkowych. Opis: 5-letni chłopiec hospitalizowany z powodu ciężkiego nadciśnienia tętniczego (wartości o 30-40mmHg przekraczały 99pc). Pacjent był niespokojny i rozdrażniony, zgłaszał bóle głowy. Klinicznie nie miał cech przewodnienia, czynność nerek była prawidłowa. Nie miał cech kłębuszkowego zapalenia nerek. Stwierdzono albuminurię (ustąpiła po rozpoczęciu leczenia ACEi). W badaniu ECHO stwierdzono przerost LV. Wykluczono: wady serca, PChN, guzy endokrynnie czynne (metoksykatecholaminy w moczu, chromogranina A, NSE, profil steroidowy w moczu ? w normie). W badaniu USG Doppler naczyń nerkowych nie było nieprawidłowości. W badaniu angioCT naczyń nerkowych uwidoczniono prawidłową aortę i t.nerkową lewą, ale tuż za skrzyżowaniem z ż.główną dolną, t.nerkowa prawa dzieli się na dwa główne pnie, które biegną dalej do wnęki nerki oraz oddaje bardzo drobne naczynie kierujące się dogłównowo, bezpośrednio do górnego bieguna nerki, w okolicy bieguna górnego NP uwidoczniono 2 drobne ogniska niedokrwienia. Jako przyczynę rozważano zapalenie naczyń, które po zajęciu sieci drobnych naczyń unaczyniających górny biegun NP, spowodowało zaburzenie jej ukrwienia. Jednak przeciwciała ANA i ANCA oraz niespecyficzne wskaźniki zapalne były ujemne. Inne naczynia oceniane w sposób nieinwazyjny nie wykazywały zmian. Pacjent wymagał intensywnej farmakoterapii (ramipril 10mg/dobę, doksazosyna 2x1mg i amlodypina 0,3mg/kg/dobę). Aktualnie po roku obserwacji uzyskano dobrą kontrolę ciśnienia tętniczego i brak powikłań narządowych. wnioski U pacjenta rozpoznano nadciśnienie naczyniowo-nerkowe spowodowane malfomacją naczyniową t.nerkowej prawej, powikłaną ogniskami niedokrwienia obszarów górnego bieguna NP.

Anna Strzoda², Aleksandra Sobieszczańska-Drożdżel¹, Karolina Kalicka-Żuk¹, Magdalena Kamińska², Adam Strzoda²

¹Klinika Nefrologii Dziecięcej, Uniwersytet Medyczny w Lublinie

²Studenckie Koło Naukowe przy Klinice Nefrologii Dziecięcej, Uniwersytet Medyczny w Lublinie

Moczenie nocne u rodzeństw. 11 -letnie doświadczenia jednego ośrodka.

Wstęp

Moczenie nocne (MN) jest jednym z najczęściej występujących problemów pediatrycznych. Obecnie uważa się, że ma podłoże somatyczne. Prowadzone od 1995 r. badania molekularne wykazały, że najistotniejszą rolę w etiopatogenezie MN mają czynniki genetyczne podczas gdy aspekty psychospołeczne wywierają efekt modulacyjny. Dostępnych jest niewiele badań rodzeństw z MN, u których poza predyspozycjami genetycznymi ma znaczenie wspólne środowisko rodzinne.

Materiały i metodyka

Celem badania była retrospektywna analiza dokumentacji medycznej rodzeństw z MN leczonych w Klinice Nefrologii Dziecięcej UM w Lublinie w latach 2013–2023. Rozpoznanie postawiono wg wytycznych PTNefD. Badaniem objęto 20 rodzeństw - 41 dzieci (18 dziewczynek i 23 chłopców): w tym 2 bliźnięt, i 1 rodzeństwo - siostra i 2 braci.

Wyniki

Przy pierwszej hospitalizacji wiek dzieci wynosił 5-12 lat, 47,8% chłopców i 44,4% dziewczynek było < 7 r.ż., średni wiek dziewczynek - 7,26 lat, chłopców - 7,72 lat (mediana odpowiednio 7 i 7,5; odchylenie standardowe 2,11 i 2,23 lat).

Pierwotne MN rozpoznano u 31 dzieci, wtórne u 7, u 3 - brak danych. U 19 dzieci rozpoznano monosymptomatyczne MN (MMN), a u 22 niemonosymptomatyczne MN (NMMN). W 7 rodzinach rodzeństwo miało różne rozpoznania.

15 dzieci z NMMN miało parcia naglące, 2 częstomocz dzienny, 3 zaparcia a 2 nawracające zakażenia układu moczowego. U większości rodzeństw objawy były podobne.

U 40 dzieci stosowano oxybutyninę (u 36 od początku leczenia), u 20 desmopresynę (u 3 od początku leczenia). Monoterapia była skuteczna u 16 dzieci. 13 wymagało leczenia dwoma lekami. Z innych leków podawano amitryptylinę, doxazosynę, solifenacynę i clomipraminę. U większości rodzeństw stosowano podobne leczenie.

Wnioski

Podobieństwo manifestacji klinicznej i reakcja na leczenie rodzeństw z MN, a zwłaszcza NMMN sugerują podobną etiopatogenezę. Konieczne są badania większej populacji, by lepiej zrozumieć interakcje genetyczne i środowiskowe wpływające na MN u rodzeństwa.

M. Szyszka

Katedra i Klinika Pediatrii i Nefrologii Wydziału Lekarskiego Warszawskiego Uniwersytetu
Medycznego, Szkoła Doktorska, Warszawa, Polska

K. Skubisz

Zakład Diagnostyki Laboratoryjnej i Immunologii Klinicznej Wieku Rozwojowego Warszawskiego
Uniwersytetu Medycznego, Warszawa, Polska

R. Pietrzak

Klinika Kardiologii Dziecięcej i Pediatrii Wydziału Lekarskiego Warszawskiego Uniwersytetu
Medycznego, Warszawa, Polska

H. Kryštofiak

Instytut Medycyny Doświadczalnej i Klinicznej im. M. Mossakowskiego, Polska Akademia Nauk,
Warszawa, Polska; Centralny Ośrodek Medycyny Sportowej

P. Skrzypczyk

Katedra i Klinika Pediatrii i Nefrologii Wydziału Lekarskiego Warszawskiego Uniwersytetu
Medycznego, Warszawa, Polska

Badanie ATHENA - Rola krążących mikroRNA w osoczu pacjentów pediatrycznych z nieleczonym farmakologicznie nadciśnieniem tętniczym: wyjściowy profil ekspresji i zmiany wywołane tlenowym wysiłkiem fizycznym.

Wstęp: Patogeneza nadciśnienia pierwotnego (NTP) nie jest wciąż w pełni poznana. Nadzieję na rozwikłanie tego zagadnienia upatruje się m. in. w działaniu cząsteczek mikroRNA. Celem badania była ocena poziomu ekspresji mikroRNA-21, -27a, -27b, -133a, -145 u nieleczonych nastolatków z NTP, zmiany ich ekspresji po standardowej sesji wysiłku aerobowego oraz ich korelacji z badanymi parametrami. Materiał i metodyka: Badaniem objęto 56 dzieci z NTP i 59 zdrowych rówieśników. Oznaczono poziom ekspresji mikroRNA w osoczu oraz parametry kliniczne, biochemiczne, ciśnienia tętniczego, naczyń tętniczych, ze szczególnym uwzględnieniem uszkodzenia narządowego (HMOD ? hypertension-mediated organ damage) - przed i po wysiłku aerobowym. Wyniki: U dzieci z NTP wykazano niższą ekspresję mikroRNA-27b oraz istotne różnice między grupami w zmianie ekspresji mikroRNA-133a po wysiłku. Skurczowe ciśnienie tętnicze po wysiłku korelowało negatywnie z mikroRNA-21, -27a, -27b i -145. MikroRNA-21 i -145 korelowały ujemnie z 24-godzinnym ciśnieniem skurczowym i rozkurczowym (obwodowym i centralnym). MikroRNA-145 i -27a korelowały dodatnio z Z-score masy ciała i BMI, a mikroRNA-133a z obwodem talii i bioder. Wnioski: Poziom ekspresji mikroRNA-27b wydaje się obiecującym markerem nadciśnienia tętniczego u nieleczonych dotychczas farmakologicznie dzieci z NTP. Poziom ekspresji mikroRNA-133a zwiększa się po wysiłku, szczególnie wyrażnie w grupie zdrowych dzieci, co sugeruje, że jego produkcja w odpowiedzi na wysiłek może być zaburzona u dzieci z NTP. MikroRNA-21 i mikroRNA-145 wykazują negatywne korelacje z parametrami ciśnienia tętniczego, jednak ich dokładna rola w patogenezie nadciśnienia u dzieci wymaga dalszych badań. Co więcej, u dzieci z NTP odnotowano istotny spadek ciśnienia tętniczego po pojedynczej sesji wysiłku aerobowego, zarówno w pomiarach gabinetowych, jak i 24-godzinnych, w przeciwieństwie do braku takiego efektu w grupie dzieci zdrowych.

A. Turczyn

Katedra i Klinika Pediatrii i Nefrologii WUM, Warszawa

G. Krzemień

Katedra i Klinika Pediatrii i Nefrologii WUM, Warszawa

D. Nguyen

Zakład Radiologii Pediatrycznej WUM, Warszawa

K. Smyk

Klinika Nefrologii i Pediatrii DSK UCK WUM, Warszawa

M. Pańczyk-Tomaszewska

Katedra i Klinika Pediatrii i Nefrologii WUM, Warszawa

Ocena objętości nerek i ciśnienia tętniczego u dzieci z ADPKD

Wstęp: Powiększenie nerek oraz wczesny rozwój torbieli u pacjentów z torbielowatością nerek typu dominującego (ADPKD) ma wpływ na nasilenie objawów choroby, w tym na rozwój nadciśnienia tętniczego (NT) oraz pogorszenie funkcji nerek.

Cel pracy: celem pracy była ocena związku pomiędzy objętością nerek ocenioną w badaniu ultrasonograficznym (USG), ciśnieniem tętniczym (BP) oraz funkcją nerek.

Materiał i metody: Badaniem objęto 72 dzieci z ADPKD (33 ♂) w średnim wieku $12,17 \pm 3,72$ lat. Objętość nerek (TKV) oceniono w USG. Wynik skorygowano do wzrostu pacjenta. Wykonano 24 godzinny pomiar ciśnienia tętniczego z oceną średniego ciśnienia skurczowego (SBP), rozkurczowego DBP i średniego ciśnienia tętniczego (MAP) w ciągu doby, dnia i nocy. Wyliczono wskaźnik przesączania kłębuszkowego (GFR).

Wyniki: Mediana wieku rozpoznania ADPKD wyniosła 5,04 (0,71; 9,71). U 28% dzieci rozpoznano nadciśnienie tętnicze (śr wiek $10,27 \pm 3,7$), 29% miało obniżony GFR, 26% podwyższony ACR. TKV z-score <2 miało 26 dzieci, TKV z-score 2-4: 24 a TKV z-score >4: 22.

TKV oraz TKV z-score były wyższe u dzieci z NT niż u dzieci z prawidłowym BP ($p=0,013$; $0,020$). Stwierdzono wyższe wartości SBP z doby, dnia i nocy u dzieci z TKV-z-score >2 w porównaniu do TKV-z-score <2 ($<0,001$; $0,003$; $<0,001$). Wartości DBP w nocy były wyższe u dzieci z TKV>4 w stosunku do dzieci TKV z-score 2-4 i TKV z-score <2 ($p=0,020$; $<0,001$). MAP z doby, dnia i nocy było wyższe u osób z TKV z-score >4 w porównaniu do osób z TKV z-score <2 ($p=0,002$; $0,006$; $<0,001$). Wykazano, że dla TKV-z-score $\geq 4,025$ rośnie ryzyko obniżenia GFR <90 ml/min/1,73m² (AUC 0.808, $p<0,001$).

Stwierdzono korelację między TKV i GFR ($p=0,004$). TKV z-score korelował z SBP z doby, dnia i nocy ($p<0,001$; $0,002$; $<0,001$), DBP z doby i nocy ($p=0,020$; $<0,001$) oraz z MAP z doby, dnia i nocy ($p=0,001$; $0,005$; $<0,001$).

Wnioski: Wykazano związek między TKV a BP i funkcją nerek u dzieci z ADPKD. Dzieci z ADPKD z narastającą TKV wymagają starannego monitorowania BP.

J. Wojtalewicz

Oddział Kliniczny Pediatrii i Nefrologii- Wojewódzki Szpital Zespolony- Toruń

R. Stankiewicz

Oddział Kliniczny Pediatrii i Nefrologii- Wojewódzki Szpital Zespolony- Toruń

I. Olszak- Szot

Oddział Kliniczny Pediatrii i Nefrologii- Wojewódzki Szpital Zespolony- Toruń

Guz chromochłonny nadnercza jako rzadka przyczyna nadciśnienia tętniczego u 17-letniego chłopca

Pheochromocytoma jest to nowotwór wywodzący się z neuroektodermy grzebienia nerwowego rdzenia nadnerczy, zwojów i splotów przykręgowych oraz ciałek przyzwojowych, który wydziela katecholaminy i jest przyczyną nadciśnienia tętniczego. W większości przypadków rozpoznaje się go około 40 roku życia, u dzieci odpowiada za niecałe 2% przypadków nadciśnienia tętniczego. Opis przypadku: Do Oddziału Pediatrii i Nefrologii trafił 17-letni chłopiec z powodu bólu w klatce piersiowej i uczucia kołatania serca. W trakcie hospitalizacji stwierdzono u niego niedokrwistość normocytarną i podwyższone wartości ciśnienia tętniczego. W wykonanej dobowej zbiorce moczu wydalanie kwasu wanilinomigdałowego mieściło się w granicach normy. Pacjent wrócił na planową hospitalizację po 8 miesiącach nie stosując się do zaleceń- nie przyjmował regularnie amlodypiny, nie prowadził dzienniczka ciśnień. Wówczas wykonano usg doppler tętnic nerkowych, w którym opisano owalną, niejednorodną zmianę ogniskową, zlokalizowaną przykręgosłupowo, nieco nad górnym zarysem nerki lewej, której obecność potwierdzono badaniem TK jamy brzusznej. Pacjent został przekazany do Kliniki Pediatrii, Hematologii i Onkologii, gdzie w przeprowadzonej dobowej zbiorce moczu na wydalanie katecholamin stwierdzono izolowane podwyższenie stężenie wydalania noradrenaliny, uzyskano kontrolę nadciśnienia tętniczego włączając doksazosynę. W Oddziale Klinicznym Chirurgii Dziecięcej wykonano adrenalektomię z wycięciem guza nadnercza lewego. W siódmej dobie po zabiegu chłopiec nie wymagał leków hipotensyjnych i został przekazany pod opiekę poradni onkologicznej. Wniosek: W diagnostyce nadciśnienia tętniczego należy uwzględnić guza chromochłonnego nadnercza jako potencjalną przyczynę.

Z. Żelowska

Klinika Nefrologii Pediatricznej we Wrocławiu

K. Fornalczyk

Klinika Nefrologii Pediatricznej we Wrocławiu

M. Miler

Klinika Nefrologii Pediatricznej we Wrocławiu

K. Musiał

Klinika Nefrologii Pediatricznej we Wrocławiu

Najważniejsze jest niewidoczne dla oczu - o nefrologicznych powikłaniach w zespole Rappa i Hodgkina

Wstęp Zespół Rappa i Hodgkina (EEC: ektrodaktylia ? dysplazja ektodermalna ? rozszczep wargi/podniebienia) to rzadki zespół dziedziczony autosomalnie dominująco, najczęściej związany z mutacją genu TP63. Wady układu moczowego nie należą do obrazu choroby. Opis przypadku Obecnie prawie 18-letni chłopiec urodził się z rozszczepem podniebienia i wnetrostwem. Dysplazję torbielowatą lewej nerki zdiagnozowano w oddziale noworodkowym. Zespół EEC rozpoznano w wieku 12 miesięcy na podstawie obrazu klinicznego (dysmorfia twarzy, sztywne włosy, dysplastyczne paznokcie, ogniska hiperkeratotyczne i nasilone rogowacenie okołomieszkowe), potwierdzono badaniem genetycznym w 13.rz. Charakterystyczne cechy fenotypowe o mniejszym nasileniu występują u matki chłopca. W 10. r.ż. rozpoznano nadciśnienie tętnicze (NT) i leczono je kandesartanem bez efektu. Po usunięciu afunkcyjnej (5% udział w scyntygrafii) dysplastycznej lewej nerki w 13.r.ż. nastąpiło obniżenie wartości RR bez modyfikacji terapii. Podczas pierwszej hospitalizacji w Kl.Nefrologii Pediatricznej w 15.r.ż. potwierdzono dobrą kontrolę wartości RR pomimo nadwagi, ale rozpoznano PChN w st.2. W USG Doppler nie uwidoczniiono zwężenia t. nerkowej jedynej nerki, kontynuowano terapię sartanem. Po 1,5 roku (11.2023) stwierdzono otyłość i dobrze kontrolowane NT bez powikłań narządowych. Utrzymano dotychczasowy schemat leczenia. Podczas ostatniej hospitalizacji (03.2025): BMI 36kg/m², niezadowolająca kontrola RR, stabilna funkcja jedynej nerki (eGFR 70ml/min/1,73m²), białkomocz do 0,6g/l. Modyfikacja terapii (amlodypina w zwiększanych dawkach, redukcja i odstawienie sartanu) umiarkowanie skuteczna. Pacjent przekazany pod opiekę ośrodka nefrologicznego dla dorosłych celem włączenia preparatu dwulekowego. Wnioski Anomalie strukturalne nerek diagnozowane u pacjentów z zespołami uwarunkowanymi genetycznie mogą skutkować późnymi powikłaniami (NT, PChN), pogarszającymi rokowanie niezależnie od przebiegu choroby podstawowej.