

P. Bednarek

Kliniczny Oddział Pediatrii z Pododdziałami: Endokrynologii, Diabetologii i Nefrologii Dziecięcej,  
Szpital Uniwersytecki, Zielona Góra

M. Kołbuc

Katedra Pediatrii Collegium Medicum Uniwersytetu Zielonogórskiego, Zielona Góra

A. Wojciechowska

Kliniczny Oddział Pediatrii z Pododdziałami: Endokrynologii, Diabetologii i Nefrologii Dziecięcej,  
Szpital Uniwersytecki, Zielona Góra

H. Blask-Błaszyńska

Kliniczny Oddział Pediatrii z Pododdziałami: Endokrynologii, Diabetologii i Nefrologii Dziecięcej,  
Szpital Uniwersytecki, Zielona Góra

W. Wierchołowski

Zakład Diagnostyki Obrazowej, Szpital Uniwersytecki, Zielona Góra

B. B. Beck

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

M. Urbańska-Kosińska

Kliniczny Oddział Pediatrii z Pododdziałami: Endokrynologii, Diabetologii i Nefrologii Dziecięcej,  
Szpital Uniwersytecki, Zielona Góra

M. Zaniew

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

### **Spektrum zaburzeń pozanerkowych u dzieci z nefropatią HNF1B - badanie jednośrodkowe**

Wstęp: Mutacje genu kodującego czynnik transkrypcyjny HNF1B są wiodącą monogenową przyczyną wrodzonych wad nerek. Defekt tego genu może być przyczyną zaburzeń nie tylko związanych z układem moczowym, ale również innych narządów i układów. Celem pracy jest ocena charakteru zaburzeń pozanerkowych u dzieci z nefropatią HNF1B. Materiał i metodyka: 9 pacjentów (6 dziewczynek) pochodzących z 7 rodzin ze stwierdzoną w badaniach genetycznych mutacją/delecją genu HNF1B aktualnie znajdujących się pod opieką ośrodka. Wyniki: W analizowanej grupie obserwowano dobrze zachowaną czynność nerek (PChN w stadium 1-2). Nie obserwowano progresji PChN w okresie obserwacji wynoszącym 31 miesięcy (mediana). Spośród znanych dla tej choroby zaburzeń, obserwowano hipomagnezemię (8 pacjentów), hipermagnezurię (7 pacjentów), hiperurykemię (5 pacjentów) oraz hiperparatyroidyzm przy prawidłowym eGFR (2 pacjentów). U 2/5 pacjentów, u których w badaniu USG nie stwierdzono nieprawidłowości w obrębie trzustki, badanie MR/KT ujawniło wadę anatomiczną tego narządu. Zaburzenia gospodarki węglowodanowej występowały u 6 spośród 7 przebadanych pod tym kątem chorych; u 5 dzieci stwierdzono hiperglikemię w 30, 60 i 90 minucie doustnego testu obciążenia glukozą, pomimo braku wzrostu glikemii ocenianej standardowo w 0 i 120 minucie. U 1 pacjentki ujawniono obniżoną rezerwę czynnościową trzustki w teście stymulacji glukagonem przy braku wady narządu (prawidłowy obraz MR). U 2 dzieci zaburzenia glikemii występowały już we wczesnym okresie po urodzeniu pod postacią

przejściowej cukrzycy noworodkowej. Wnioski: Pacjenci z nefropatią HNF1B wymagają aktywnego nadzoru pod kątem występowania zaburzeń pozanerkowych z zastosowaniem dokładnego obrazowania trzustki oraz testów w kierunku zaburzeń węglowodanowych, w tym poszerzonego testu obciążenia glukozą. Cukrzyca noworodkowa przy współistnieniu wad nerek powinna nasuwać obecność mutacji genu HNF1B.

K. Musiał

Klinika Nefrologii Pediatricznej, Uniwersytet Medyczny we Wrocławiu

K. Kałwak

Klinika Transplantacji Szpiku, Onkologii i Hematologii Dziecięcej, Uniwersytet Medyczny we Wrocławiu

M. Ussowicz

Klinika Transplantacji Szpiku, Onkologii i Hematologii Dziecięcej, Uniwersytet Medyczny we Wrocławiu

### **Stres oksydacyjny a uszkodzenie cewek nerkowych u dzieci poddawanych przeszczepieniu komórek hematopoetycznych**

Wstęp: Ostre uszkodzenie nerek na tle niedokrwienia i zmian cewkowo-śródmiąższowych jest jednym z częstych powikłań u pacjentów poddawanych allotransplantacji komórek hematopoetycznych (hematopoietic stem cell transplantation - HSCT). Toksyczność leków stosowanych przy HSCT może osłabiać ochronne działanie takich antyoksydantów jak HSF1 (heat shock factor-1) czy L-FABP (liver-type fatty acid-binding protein), torując drogę dla uszkodzenia cewek nerkowych. Cel pracy: Celem badania była ocena przydatności HSF1 i L-FABP jako markerów stresu oksydacyjnego i NGAL jako wyznacznika kondycji cewek nerkowych w populacji dzieci po HSCT. Materiał i metody: Badaniem objęto 32 dzieci poddanych alloHSCT w Klinice Transplantacji Szpiku, Onkologii i Hematologii Dziecięcej w latach 2019-2020. U wszystkich pacjentów monitorowano stężenia HSF1 i L-FABP w surowicy i moczu od okresu przedtransplantacyjnego do 6 miesięcy po zabiegu (przed HSCT, po HSCT, 1 tydzień, 4 i 8 tygodni, 3 i 6 miesięcy po transplantacji). Funkcję nerek i stopień uszkodzenia cewek nerkowych oceniano także przy użyciu klasycznych markerów (kreatynina, cystatyna C, NGAL). Grupę kontrolną stanowiły dzieci z moczeniem nocnym. Wyniki: Stężenia HSF1 i L-FABP w surowicy były podwyższone przez zabiegiem w stosunku do grupy kontrolnej, po HSCT ulegały obniżeniu, jednak nie obserwowano normalizacji w przeciągu 6 miesięcy od transplantacji. Stężenia HSF1 i L-FABP w moczu były znacząco obniżone przed transplantacją, z czasem rosły, ale nie ulegały normalizacji. Stężenia NGAL w surowicy pozostawały podwyższone do 6. miesiąca po HSCT, w moczu - tylko przez 2 tygodnie. Stwierdzono obecność korelacji między wartościami parametrów w surowicy i moczu oraz związek powyższych markerów ze stężeniami kreatyniny, cystatyny C, i NGAL. Wnioski: Polifarmakoterapia u dzieci poddawanych HSCT osłabia ochronny potencjał antyoksydacyjny organizmu i przyczynia się do utrwalenia już istniejących zmian w cewkach nerkowych.

Z. Żelowska

Klinika Nefrologii Pediatricznej we Wrocławiu

M. Miler

Klinika Nefrologii Pediatricznej we Wrocławiu

I. Makulska

Klinika Nefrologii Pediatricznej we Wrocławiu

K. Musiał (prelegent)

Klinika Nefrologii Pediatricznej we Wrocławiu

## **OSTRE CEWKOWO-ŚRÓDMIĄŻSZOWE ZAPALENIE NEREK - CZY ZAWSZE DOBRZE ROKUJĄCE ? 10-LETNIA OBSERWACJA**

**Wstęp:** Cewkowo-śródmiąższowe zapalenie nerek (CŚZN) jest skąpoobjawową i późno diagnozowaną przyczyną ostrego uszkodzenia nerek u dzieci. **Celem pracy** była ocena dokumentacji pacjentów hospitalizowanych z powyższym rozpoznaniem w Klinice Nefrologii Pediatricznej. **Materiał i metody:** Przeanalizowano dane 126 dzieci hospitalizowanych w latach 2014-2024 w naszej Klinice z rozpoznaniem ostrego uszkodzenia nerek (AKI – acute kidney injury). W 26 przypadkach (21%) prawdopodobną przyczyną było cewkowo-śródmiąższowe zapalenie nerek. Zbadano grupę 14 chłopców i 12 dziewczynek w wieku 4 – 17 lat (śr.14 lat), oceniając czynniki etiologiczne, obraz kliniczny, wyniki badań, wdrożone leczenie i jego efekty. **Wyniki:** U 15 dzieci AKI wystąpiło po spożyciu leków, w tym w 4 przypadkach w celach samobójczych. Najczęściej stosowanymi preparatami były NLPZ (8) i paracetamol (4). W 2 przypadkach CŚZN czynnikiem sprawczym była mesalazyna, u 3 nastolatków stosowanie narkotyków/suplementów białkowych/energetyków. U 4 dzieci prawdopodobnym czynnikiem był COVID-19, u 1 pacjenta rozpoznano TINU. Najczęstszymi objawami były: wymioty i bóle brzucha, ból w okolicy lędźwiowej, gorączka, utrata apetytu. U 80% dzieci diureza była zachowana. W badaniach laboratoryjnych toksemia o umiarkowanym nasileniu, podwyższone CRP (85%), leukocyturia (80%). U 7 pacjentów wykonano biopsję nerki, potwierdzając rozpoznanie CŚZN. 5 dzieci wymagało leczenia nerkozastępczego, w tym 2 z infekcją COVID-19 – przewlekłej hemodializoterapii. Steroidoterapię zastosowano w 7 przypadkach. Normalizacja parametrów funkcji nerek następowała średnio po 5 dniach. **Wnioski:** Ostre CŚZN jest istotnym czynnikiem etiologicznym AKI u dzieci. Dominującym czynnikiem sprawczym pozostają leki, jednak na uwagę zasługują przypadki poinfekcyjne w przebiegu COVID-19. Niespecyficzne objawy i zachowana diureza opóźniają rozpoznanie, jednak tylko niewielki odsetek pacjentów wymaga steroidoterapii i leczenia nerkozastępczego.