

Irena Bałasz-Chmielewska, Ilona Zagożdżon, Aleksandra Żurowska

Klinika Chorób Nerek i Nadciśnienia Dzieci i Młodzieży, Gdański Uniwersytet Medyczny

Leczenie nerkozastępcze dziecka urodzonego ze schyłkową niewydolnością nerek oraz ciężką wadą serca

Renal replacement therapy in neonate born with end stage kidney disease and severe cardiac defect

ABSTRACT

Renal replacement therapy, once started should be continued for a life time. Dialysis in the youngest children is often associated with physical and mental suffering, both for the patient and the family. Starting it in neonates and infants rises ethical concerns, especially in cases of multi-organ defects.

This report presents a case of a boy born with bilateral cystic dysplasia and right ureter obstruction, coexisting with Fallot's tetralogy. Peritoneal dialysis was started in the child's first week of life, due to advanced renal failure. An urgent nephrectomy of non-functioning left kidney was performed because of rapidly augmenting cysts. Simultaneous right ureterocutaneostomy did improve diuresis, but was insufficient to withdraw from dialysis. During the

initial months infant's general condition was severe due to coexisting heart defect, surgical procedures, including cardiac surgeries and temporary problems with dialysis management. Patient's discharge after six months of hospitalization was possible following successful heart defect correction. Automated peritoneal dialysis was performed for a four-year period until kidney transplantation. Intensive nutrition was carried out, leading to an increase in weight and height up to 50th and 25th percentile, respectively. Satisfactory cardiac and dialysis outcome in the presented case encourages not to withdraw from treating selected neonates with severe renal and cardiac defects.

Forum Nefrologiczne 2012, vol. 5, no 2, 131–135

Key words: peritoneal dialysis, infants, outcome, tetralogy of Fallot

WSTĘP

Leczenie nerkozastępcze podjęte w przypadku przewlekłej niewydolności nerek musi być kontynuowane do końca życia. Istnieją możliwości techniczne prowadzenia tego leczenia u niemowląt, a nawet noworodków, ale jest to leczenie trudne, wymagające dużego zaangażowania zespołu leczącego oraz rodziców/opiekunów i mogące przysparzać dziecku i jego rodzinie wielu cierpień. Mimo intensywnego leczenia śmiertelność w tej grupie wiekowej jest 4-krotnie większa niż u dzieci starszych

[1] i zwiększa się istotnie, jeśli chorobie nerek towarzyszą inne wady lub schorzenia, toteż ich współwystępowanie bierze się pod uwagę przy kwalifikacji do przewlekłego leczenia nerkozastępczego najmłodszych dzieci i może być powodem odstąpienia od takiej terapii.

Pierwszą metodą leczenia nerkozastępczego noworodków i niemowląt jest dializa otrzewnowa, a docelową metodą, zapewniającą lepszy komfort życia i poprawę odległego rokowania, jest transplantacja nerki, której wykonanie jest możliwe po osiągnięciu przez dziecko wagi około 9 kilogramów. Podejmując decyzję o rozpo-

Adres do korespondencji:
lek. Irena Bałasz-Chmielewska
Klinika Chorób Nerek i Nadciśnienia
Dzieci i Młodzieży
Gdański Uniwersytet Medyczny
ul. Dębinki 7
80–211 Gdańsk
tel. (58) 349 28 53
faks (58) 349 28 52
e-mail: ibalasz@gumed.edu.pl

▶▶Pierwszą metodą leczenia nerkozastępczego noworodków i niemowląt jest dializa otrzewnowa, a docelową metodą, zapewniającą lepszy komfort życia i poprawę odległego rokowania, jest transplantacja nerki◀◀

Tabela 1. Zabiegi operacyjne i zabiegi cewnikowania serca wykonane u dziecka w omawianym okresie leczenia

Wiek dziecka	Rodzaj zabiegu
7. doba życia	Wszczepienie cewnika Tenckhoffa
18. doba życia	Cewnikowanie serca — nieudana próba balonoplastyki tętnicy płucnej
20. doba życia	Nefrektomia lewostronna i ureterocutaneostomia prawostronna
2. miesiąc życia	Zabieg kardiologiczny — zespolenie systemowo-płucne prawostronne
2. miesiąc życia	Wymiana cewnika Tenckhoffa z powodu perforacji i niedrożności cewnika oraz herniotomia obustronna
4. miesiąc życia	Cewnikowanie serca z balonoplastyką tętnicy płucnej
5. miesiąc życia	Diagnostyczne cewnikowanie serca z powodu pogorszenia stanu kardiologicznego przed kwalifikacją do zabiegu całkowitej korekcji wady serca
6. miesiąc życia	Zabieg kardiologiczny — ostateczna korekcja wady serca
3. rok życia	Zabieg urologiczny — zamknięcie przetoki moczowodowo-skrónej po stronie prawej
3. rok życia	Wymiana cewnika Tenckhoffa z powodu powikłań infekcyjnych
5. rok życia	Transplantacja nerki

części dializy u noworodka /niemowlęcia, należy dokonać starań, by zapewnić dziecku prawidłowy rozwój somatyczny, co najczęściej wymaga intensywnego leczenia żywieniowego z wykorzystaniem sondy dożołądkowej lub gastrostomii. Niezwykle ważną rolę w tym trudnym i złożonym procesie leczenia odgrywają rodzice

OPIS PRZYPADKU

Noworodek płci męskiej, dziecko młodych, zdrowych rodziców, ze stwierdzonym prenatalnie lewostronnym wodonerczem, urodzony cięciem cesarskim w 34 Hbd, w zamartwicy (Agar w 1 minucie = 2) z wagą 2,5 kilograma. W dniu poprzedzającym poród miała miejsce interwencja wewnątrzmaciczna — nakłucie i odbarczenie wodonercza nerki lewej. Na podstawie diagnostyki wykonanej po urodzeniu wykazano obecność niewydzielającej, znacznie powiększonej, torbielowato zmienionej nerki lewej, dysplastyczną nerkę prawą z poszerzeniem układu kielichowo-miedniczkowego i początkowego odcinka moczowodu oraz przypęcherzowe zwężenie moczowodu prawego. Oprócz wady układu moczowego u dziecka stwierdzono wrodzoną wadę serca pod postacią tetralogii Fallota.

Z powodu narastania parametrów niewydolności nerek, w 7. dobie życia, wszczepiono cewnik Tenckhoffa i rozpoczęto dializę otrzewnową. Ze względu na szybko powiększające się torbiele w niewydzielającej nerce lewej, konieczne było jej usunięcie. Jednocześnie wykonano przetokę moczowodowo-skróną po stronie prawej. Uzyskano poprawę diurezy, ale nie umożliwiło to zaprzestania dializoterapii.

W pierwszych miesiącach życia stan dziecka był ciężki z powodu współistniejącej wady serca, występowania napadów anoksemicznych, inwazyjnej diagnostyki wady serca i wykonywanych zabiegów operacyjnych, w tym kardiologicznych (tab. 1) oraz okresowych trudności technicznych w prowadzeniu dializy otrzewnowej (niedrożność cewnika Tenckhoffa z perforacją wymagające wymiany cewnika). Po udanej całkowitej korekcji wady serca w 6. miesiącu życia, stan kliniczny chłopca uległ wyraźnej poprawie. Możliwe było wypisanie dziecka do domu i kontynuowanie leczenia w trybie ambulatoryjnym. Stosowana ambulatoryjnie automatyczna dializa otrzewnowa przebiegała przez pierwsze 3 lata bez powikłań. W 4. roku leczenia wystąpiły powikłania (tab. 2) i konieczna była wymiana cewnika Tenckhoffa. Oprócz dializoterapii i leczenia wady serca, okresowo w pierwszych 6 miesiącach życia, a następnie od 9. miesiąca życia stosowano intensywne żywienie dojelitowe przez sondę, które pozwoliło na osiągnięcie wagi i wzrostu odpowiadających wartościom odpowiednio 50. i 25. percentyla (ryc. 1, 2). Po odpowiednim przygotowaniu urologicznym chłopiec został zakwalifikowany do transplantacji nerki. Przeszczep uzyskał w wieku 4 lat i 2 miesięcy.

DYSKUSJA

Mimo że rozpoczynanie przewlekłego leczenia nerkozastępczego w okresie noworodkowym budzi wątpliwości natury etycznej, to istniejące możliwości techniczne oraz poprawiające się wyniki tego leczenia powodują, że jest ono coraz częściej podejmowane. Jest to decyzja wspólna rodziców i zespołu leczącego.

Tabela 2. Powikłania dializy otrzewnowej

Wiek dziecka	Powikłania dializy otrzewnowej i leczenie
2. miesiąc życia	Niedrożność cewnika Tenckhoffa — skuteczna repozycja cewnika
2. miesiąc życia	Perforacja cewnika Tenckhoffa — wymiana cewnika
3. rok życia	Zapalenie ujścia cewnika o nieustalonej etiologii leczone skutecznie zachowawczo
4. rok życia	Perforacja cewnika — zapalenie otrzewnej o etiologii <i>Streptococcus mitis</i> powikłane grzybiczym zapaleniem otrzewnej o etiologii <i>Candida albicans</i> , zakończone wymianą cewnika Tenckhoffa

▶▶Ważnym celem w leczeniu nerkozastępczym, zwłaszcza we wczesnym dzieciństwie, jest prawidłowe odżywianie◀◀

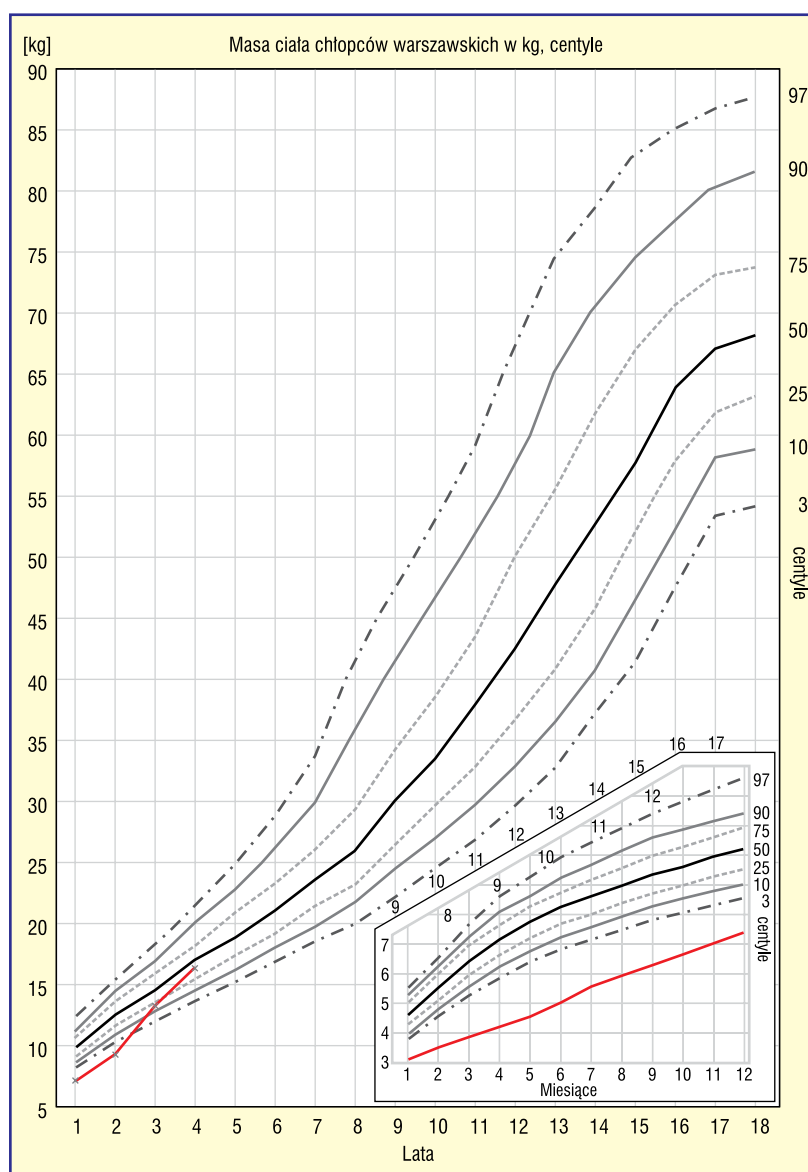
W przypadku izolowanej niewydolności nerek leczenie na ogół jest podejmowane, natomiast przy współistnieniu innych wad i schorzeń bierze się pod uwagę możliwość ich leczenia oraz rokowanie. Zdarzają się sytuacje, w których odstępuje się od uporczywego leczenia.

W opisanym przypadku dodatkowym schorzeniem była wada serca — tetralogia Fallota. Jest to wada sinicza, na którą składają się 1) zwężenie drogi odpływu prawej komory; 2) ubytek przegrody międzykomorowej; 3) dekstopozycja aorty; 4) przerost prawej komory. Wiodącym objawem klinicznym jest stopniowo narastająca sinica spowodowana upośledzonym przepływem krwi przez płuca, a ostateczne leczenie operacyjne, polegające na całkowitej korekcyjnej wady, jest przeprowadzane we wczesnym dzieciństwie [2]. W ciężkich postaciach wady, tak jak to miało miejsce w opisywanym przypadku, sinica i napady anoksemiczne występujące od urodzenia są wskazaniem do wcześniejszego leczenia chirurgicznego — zespolenia systemowo-płucnego, poprawiającego dopływ krwi do płuc i zwiększającego utlenowanie krwi. U opisywanego dziecka zespolenie Blalock-Taussig przeprowadzono w 2. miesiącu życia, a zabieg całkowitej korekcyjnej wady po ukończeniu 5. miesiąca życia. Rokowanie w tetralogii Fallota jest dobre. Zabieg korekcyjnej wady jest obciążony stosunkowo niską śmiertelnością (< 2%), a odległe przeżycie wynosi 85–90% [3], co miało wpływ na podjęcie decyzji o leczeniu nerkozastępczym u chłopca.

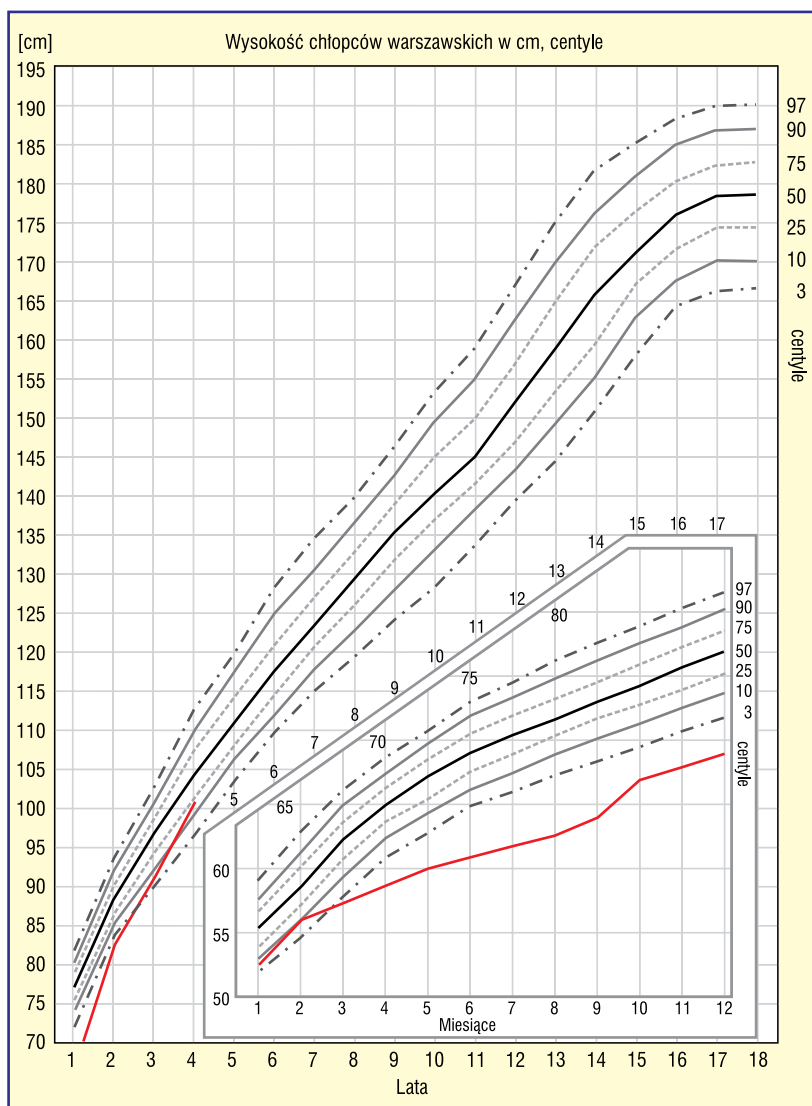
Okres pierwszych 6 miesięcy leczenia naszego pacjenta, do zakończenia leczenia kardiologicznego, z punktu widzenia terapii nerkozastępczej był niezwykle trudny. Wykonywano liczne badania diagnostyczne, w tym inwazyjne, oraz przeprowadzono kilka zabiegów chirurgicznych (tab. 1). Dziecko było okresowo niestabilne krążeniowo, występowały zaburzenia wodne i elektrolitowe oraz powikłania niezapalne dializy otrzewnowej. Czynnikiem ułatwiającym prowadzenie leczenia była zachowana diureza resztkowa, umożliwiająca

kontrolę bilansu płynowego i odpowiednie żywienie dziecka.

Ważnym celem w leczeniu nerkozastępczym, zwłaszcza we wczesnym dzieciństwie, jest prawidłowe odżywianie, dostarczenie odpowiedniej ilości białka i kalorii, gdyż to ono



Rycina 1. Ocena przyrostu masy ciała dziecka w okresie do transplantacji nerki



Rycina 2. Przebieg wzrastania dziecka w okresie do transplantacji nerki

▶▶ Właściwie prowadzone kompleksowe leczenie niemowląt z niewydolnością nerek pozwala na osiągnięcie wagi 9–10 kilogramów i kwalifikację do transplantacji nerki w 2. roku życia ◀◀

w największym stopniu determinuje wzrastanie niemowląt. Osiągnięcie tego celu u dziecka dializowanego otrzewnowo jest bardzo trudne ze względu na takie czynniki, jak brak łaknienia, skłonność do refluksu żołądkowo-przełykowego i wymiotów oraz utrata białka z płynem dializacyjnym, i często wymaga leczenia dojelitowego przez sondę lub gastrostomię [4, 5]. W opisanym przypadku wykorzystano dostęp poprzez sondę założoną przez nos do żołądka, a leczenie żywieniowe prowadzono z krótkotrwałymi przerwami aż do momentu transplantacji nerki, co pozwoliło na uzyskanie zadowalających wyników rozwoju somatycznego (wagi i wzrostu odpowiednio na poziomie

50. i 25. percentyla dla płci i wieku) w momencie transplantacji.

Kolejnym problemem leczenia dializacyjnego u najmłodszych dzieci jest częstsze niż w starszych grupach wiekowych występowanie powikłań dializoterapii, zwłaszcza dysfunkcji cewnika i zapaleń otrzewnej [6]. W przedstawianym przypadku czas dializoterapii otrzewnowej wynosił 50 miesięcy. Powikłania dializoterapii przedstawiono w tabeli 2. Cewnik Tenckhoffa wymieniano 2-krotnie: we wczesnym okresie leczenia z powodu perforacji cewnika, do której doszło najprawdopodobniej podczas zabiegu kardiochirurgicznego, oraz po 4 latach dializoterapii również z powodu perforacji powikłanej infekcją bakteryjną, a następnie grzybiczą. Wystąpił jeden epizod zapalenia otrzewnej, spowodowany uszkodzeniem cewnika, co daje częstość 1/50 pacjentomiesięcy.

Właściwie prowadzone kompleksowe leczenie niemowląt z niewydolnością nerek pozwala na osiągnięcie wagi 9–10 kilogramów i kwalifikację do transplantacji nerki w 2. roku życia. W przypadku naszego pacjenta zabieg przeszczepienia nerki miał miejsce na początku 5. roku życia. Opóźnienie w zgłoszeniu do przeszczepienia nerki było spowodowane koniecznością przeprowadzenia diagnostyki pęcherza moczowego i ustalenia możliwości wykorzystania go do odprowadzenia moczu z nerki przeszczepionej. Konieczne było poszerzenie zwężonego moczowodu, a następnie zamknięcie przetoki moczowodowo-skinnej w celu odprowadzenia moczu do pęcherza i oceny jego funkcji.

Rozwój psychomotoryczny dziecka od początku leczenia był opóźniony, co mogło wynikać z niedotlenienia okołoporodowego, niedotlenienia spowodowanego wadą serca i występującymi napadami anoksemicznymi oraz licznymi zabiegami operacyjnymi. Po 6. miesiącu życia stan dziecka zaczął się wyraźnie poprawiać. W wieku 4 lat dziecko było sprawne fizycznie, z bardzo dobrym kontaktem. Obserwowano opóźniony rozwój mowy, co najprawdopodobniej było związane z długotrwałym niefizjologicznym sposobem odżywiania przez sondę.

Osiągnięcie w przedstawionym przypadku zadowalających efektów leczenia kardiologicznego i nerkozastępczego zachęca do podejmowania prób przewlekłego leczenia wybranych noworodków urodzonych z ciężkimi wadami nerek i serca.

STRESZCZENIE

Terapia nerkozastępcza jest leczeniem, które raz podjęte, musi być kontynuowane do końca życia. Dializoterapia najmłodszych dzieci może się wiązać z ich długotrwałym cierpieniem fizycznym, a także cierpieniem psychicznym pacjenta i jego rodziny. Rozpoczynanie jej u noworodków i niemowląt budzi wątpliwości natury etycznej, szczególnie w przypadkach współistnienia wad kilku narządów.

Opis przypadku dotyczy chłopca urodzonego z obustronną dysplazją torbielowatą nerek i zwężeniem moczowodu prawego oraz ze współistniejącą wadą serca — tetralogią Fallota.

Z powodu zaawansowanej niewydolności nerek chłopiec rozpoczął leczenie nerkozastępcze metodą dializy otrzewnowej w pierwszym tygodniu życia. Ze względu na szybko powiększające się torbiele wymagał pilnego usunięcia niewydzielającej nerki lewej. Jednocześnie odbarczenie nerki prawej poprzez wykonanie przetoki moczowodowo-skinnej poprawiło diurezę, ale nie umożliwiło zaprzestania dializoterapii. W pierwszych miesiącach życia stan

dziecka był ciężki z powodu współistniejącej wady serca, kilkakrotnie wykonywanych zabiegów operacyjnych, w tym kardiochirurgicznych oraz okresowych trudności technicznych w prowadzeniu dializy otrzewnowej. Po udanej całkowitej korekcji wady serca, po 6 miesiącach hospitalizacji możliwe było wypisanie dziecka do domu i kontynuowanie leczenia w trybie ambulatoryjnym. Stosowana automatyczna dializa otrzewnowa była skutecznie prowadzona przez okres 4 lat do momentu transplantacji nerki. Jednocześnie prowadzono intensywne leczenie żywieniowe, które pozwoliło na osiągnięcie przed transplantacją wagi i wzrostu odpowiadających wartościom odpowiednio 50 i 25 percentyla. Osiągnięcie w przedstawionym przypadku zadowalających efektów leczenia kardiologicznego i nerkozastępczego zachęca do podejmowania prób przewlekłego leczenia wybranych noworodków urodzonych z ciężkimi wadami nerek i serca.

Forum Nefrologiczne 2012, tom 5, nr 2, 131–135

Słowa kluczowe: dializa otrzewnowa, niemowlęta, rokowanie, tetralogia Fallota

1. Vidal E., Edefonti A., Murer L. i wsp. Peritoneal dialysis in infants: The experience of the Italian Registry of Paediatric Chronic Dialysis. *Nephrol. Dial. Transplant.* 2010; 27: 388–395.
2. Welton M. Gersony. Wady wrodzone serca. Translation of Nelson Textbook of Pediatrics 14/e by Behrman. Wydawnictwo Naukowe PWN, Warszawa 1996: 1304–1310.
3. Starr J.P. Tetralogy of Fallot: yesterday and today. *World J. Surg.* 2010; 34 (4): 658–668.
4. KDOQI Work Group: KDOQI Clinical Practice Guideline for Nutrition in Children with Chronic Kidney Disease: 2008 Update. *Am. J. Kidney Dis.* 2009; 53: S11–104.
5. Rees L., Azocar M. Borzych D. i wsp. Growth in very young children undergoing chronic peritoneal dialysis. *J. Am. Soc. Nephrol.* 2011; 22: 2303–2312.
6. Ledermann S.E., Scanes M.E., Fernando O.N. i wsp. Long-term outcome of peritoneal dialysis in infants. *J. Pediatr.* 2000; 136: 24–29.

Piśmiennictwo