

מחלות כליה וגדילה

ד"ר עמית דגן

המכון לנפרולוגיה ילדים בית חולים שניידר

נושאים עיקריים

- משמעות מדידת ה GFR
- תתי הקבוצות של המחלות הגורמות לאי ספיקת כליות בילדות
- קבוצות החולים היוצאים מן הכלל, כמו מחלות טובולריות ומושתלי כליות
- חשיבות התזונה

משמעות מדידת ה GFR - למה בחרנו ב - GFR כנקודת ייחוס לדרגת אי ספיקת כליות?

Glomerular filtration rate (GFR) –unit-ml/min/1.73m²

= נפח הדם אותו מסננת הכליה במשך דקה, מתוקן לשטח גוף.

בקליניקה ערך זה נמדד באמצעות רמות הקראטנין בדם.

נוסחאות רבות מתרגמות את ריכוז הקראטנין בדם ל GFR אבל בכולן הדיוק חלקי.

יש מולקולות נוספות שריכוז שלהם בדם בקורלציה ל GFR, אבל הם טרם נכנסו לשימוש קליני בארץ.

יש קורלציה בין ירידה ב GFR לבין פגיעה בשאר תפקודי הכליה.

הערות על ערך GFR > 60

עבודות רבות מחזקות את התצפית שב GFR קטן מ 60 מתחילות להופיע בעיות הנגזרות מירידה בתפקוד הכלייתי.

עם זאת, זה לא ערך מדויק:

1. מדידת ה GFR על סמך ערך קראנין בדם אינה מדויקת
2. במחלות מסוימות, מחלות גלומרולריות או טובולואינטרציאליות או אחרי השתלת כליה, יתכן בעיה בגדילה ב GFR, גבוה מ 60.

בשנים האחרונות גם המדד של אלבומינוריה הוא חלק מהערכה של תפקוד הכליה, בעיקר כמדד המנבא הידרדרות מהירה יותר בתפקוד הכליות

תתי הקבוצות של המחלות הגורמות לאי ספיקת כליות בילדות

- כליות דיספלסטיות - עם או בלי מומים מורכבים של דרכי שתן תחתונות (CAKUT) - הקבוצה הגדולה ביותר של מחלות כליה כרוניות בעשור הראשון לחיים.
- מחלות כליה טובולואינטרצאליות תורשתיות – Polycystic kidney , Nephronophtisis ועוד – מחלות תורשתיות השכיחות ביותר לאי ספיקה כליות בילדות (יתכן חלק מסינדרום).
- מחלות כליה גולמרולריות – תורשתיות כמו Alport , FSGS , או CNS
- מחלות גלומרולריות נרכשות – גורם שכיח לאי ספיקה כליות קשה בעשור השני לחיים.
- מחלות טובולריות – גנטיות – ציסטינוזיס , Barrter syn
- מושתלי כליות – ה-GFR שלהם אחרי השתלה בין 60-120 והוא בדרך כלל במגמת ירידה לאחר ההשתלה.

Dysplastic kidney

- הסיבה השכיחה ביותר לאי ספיקה כליות קשה בעשור הראשון לחיים.
- בדרך כלל הבעיות הנגזרות מאי ספיקה כליות מופיעות ב GFR נמוך מ 30
- בדרך כלל יש להם פוליאוריה
- לחץ דם תקין
- אבחנה קלינית מבוססת על ממצאים ברורים בבדיקה סונר כליות, במקרים גבוליים מיפוי כליה סטטי.
- ישנה סיבה גנטית בחלק מהמקרים (HNF1B , FAX2 ועוד)

Nephronophtsis

- מחלה ציסטית רצסיבית - פגיעה טובולואינטרציאלית
 - Ciliopathy – הסיבה התורשתית האוטוזומלית הרצסיבית הנפוצה ביותר הגורמת לאי ספיקה כליות בילדים
- תלונות נפוצות:
- פוליאוריה יתכן אנורזיס שניוני
 - חולשה עקב אנמיה
 - הפרעה בגדילה
 - יכולות להיות חלק מסינדרום כמו BBS או SL ועוד
- אבחנה גנטית ב 30-40% מהמקרים, בשאר המקרים אבחנה קלינית.

Glomerular disease

- תסמונות נפרוטיות תורשתיות - יש מספר גנים ידועים, הנפוץ מוטציה בפודצין או נפריין, או WT1, ידועים גנים נוספים, יכול להופיע כ CNS או כ FSGS
 - תסמונת נפרוטית נרכשת – FSGS - בדרך כלל יוגדר כ SRNS
- מחלות אלו הם גורם חשוב לאי ספיקת כליות קשה בעשור השני לחיים.
- במחלות אלו ישנה הפרעה משמעותית בגדילה בעת ירידה ב GFR ויתכן גם בגלל הטיפול במינון גבוה של פרדניזון בחודשים הראשונים אחרי האבחנה.

מחלות טובולריות

Rare disease:

Bartter syn-

RTA

Fanconi syn- cystinosis

ישנן מספר סדרות מחקר על טיפול בהורמון גדילה בחולים אלו גם כאשר תפקוד הכליות שלהם תקין.

יש לוודא שהם מאוזנים ובהידרציה סבירה לפני התחלת טיפול בהורמון גדילה.

ילדים אחרי השתלת כליה

- השתלת כליה היא הטיפול הטוב ביותר בילדים הסובלים מאי ספיקת כליות קשה.
- ה GFR אחרי השתלה בילדים קטנים מ 10 שנים בדרך כלל גבוה מ 90.
- יש שיפור משמעותי בגדילה לאחר השתלה בקבוצת חולים זו.
- זמן החציון לכליה מושתלת הוא 17 שנים – עקב דחייה (אקוטית וכרונית).
- סיבוכי אי ספיקה כליות מופיעים בחולה מושתל כליה גם כאשר GFR גבוה מ 60

חשיבות התזונה: בעיות תזונה באי ספיקת כליות

- אי ספיקת כליות מתקדמת גורמת לחוסר תיאבון ובחילות
- מנגנון הוא מולטיפקטוריאלי
- השילוב של חוסר תיאבון ובחילות עם הגבלה בנפח הנוזלים שבתזונה הופך הזנה של ילדים עם GFR קטן מ 15 וחולי דיאליזה למאתגר ודורש טיפול רב-מקצועי בכדי לעמוד באתגר.
- איזון מטבולי טוב של אי ספיקת כליות בשנים הראשונות לחיים כולל בדרך כלל תזונה דרך זונדה או גסטרוסטום.

מטופלים עד גיל שנתיים

- קצב הגדילה הגבוה ביותר הוא בשנה הראשונה לחיים.
- בגיל זה הגדילה היא בקשר ישיר לתזונה.
- הזנה של תינוק הסובל מאי ספיקת כליות כרונית קשה הוא מאתגר לנוכח חוסר התיאבון וריבוי הפליטות שלו.
- חשוב בגיל זה לעקוב בצמידות אחר הגדילה ולהתחיל טיפול בהורמון גדילה רק במקרים בהם יש הוכחה לתזונה מספקת (עליה במשקל) אך עם עליה לא מספקת בגובה, או במקרים שהתזונה תת אופטימלית, אבל לא ניתן לשפר אותה ויש פגיעה ברורה בגדילה.

טיפול ב GH בחולים עם מחלות כליה

- טיפול תומך יעיל +הורמון גדילה הביא לתוצאה של גובה סופי בתחום הנורמה אצל רוב הילדים הסובלים מאי ספיקת כליות.
- הטיפול מורכב ודורש צוות רב מקצועי של נפרולוג+אנדו+תזונה
- הטיפול דורש היענות גבוהה של המטופל והוריו
- הטיפול דחוף בעיקר בשנים של הגדילה המואצת (עד גיל שנתיים ובגיל ההתבגרות).
- גם היום בין 10-20% מהמטופלים שלנו הגובה הסופי שלהם יהיה קטן מאחוזון שלוש.

שאלות ?

תודה על ההקשבה