



Leczenie nerkozastępcze dzieci z autosomalnie recesywnym zwyrodnieniem torbielowatym nerek na podstawie danych Polskiego Rejestru Dzieci Leczonych Nerkozastępczo

Zagożdżon I., Żurowska A., Prokurat S., Rubik J., Runowski D., Drożdż D.,
Szczepańska M., Warzywoda A., Jander A., Leszczyńska B, Makulska I.,
Bieniaś B., Kipigroch H., Wierciński R., Siteń G., Dębicka M.

Wstęp



- **Autosomalnie recesywne zwyrodnienie torbielowate nerek (ARPKD)** należy do grupy ciliopatii - genetycznie uwarunkowanych chorób powodujących uszkodzenie/niewydolność nerek i wątroby.
- U większości dzieci choroba objawia się już w okresie noworodkowym znacznym powiększeniem nerek.
- Charakterystycznymi objawami choroby są: nefromegalia, nadciśnienie i, różnego stopnia, niewydolność nerek.
- Ponad 50% dzieci z ARPKD rozwija schyłkową niewydolność nerek w I dekadzie życia.

Cel



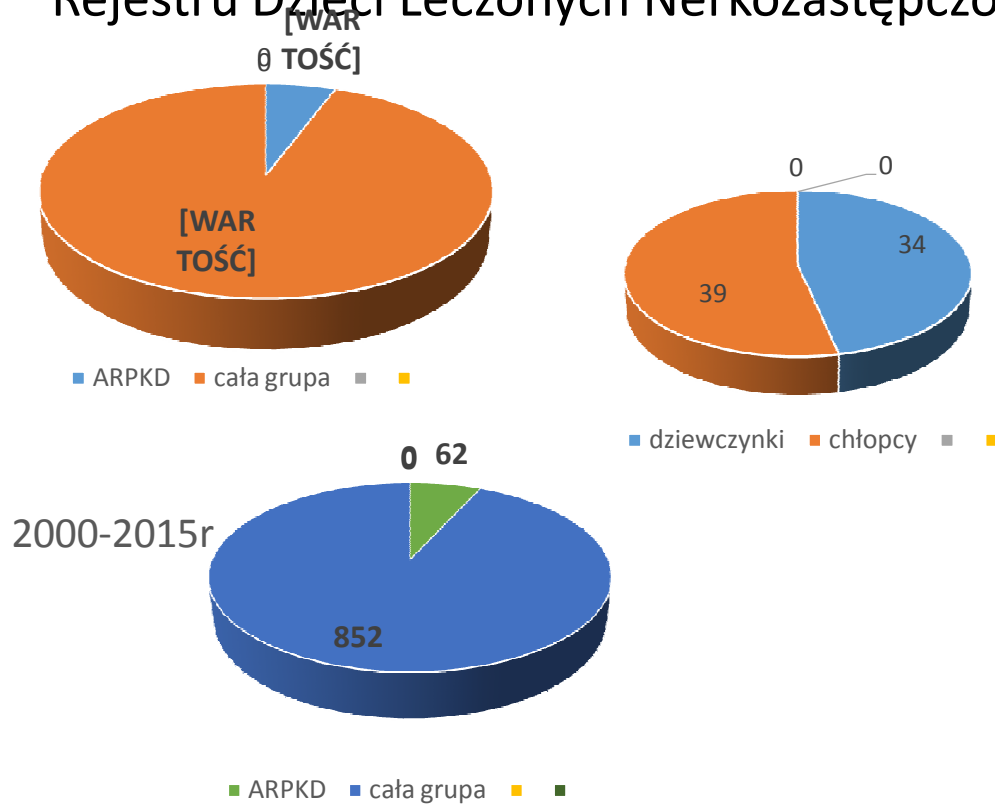
Ocena:

- częstości występowania ARPKD w populacji dzieci z SNN w Polsce
- manifestacji klinicznych choroby
- metod stosowanego leczenia nerkozastępczego (RRT)
- śmiertelności w tej grupie pacjentów



Materiał i metody

- Grupę badaną stanowiło 73 (6%) dzieci z ARPKD (39 chłopców, 34 dziewczynki), spośród 1205 dzieci poddawanych RRT, których dane raportowano do Polskiego Rejestru Dzieci Leczonych Nerkozastępczo



Logowanie x BG GUMed x Kidney anc x Autosomal x PEDS2013 x Clinical mo x Kidney Ver x ARPKD - S x (176) GUI x Rejestr RRT x

Bezpieczna https://rrtrej.gumed.edu.pl/patients

Polski Rejestr Dzieci Leczonych Nerkozastępczo Ilona Zagózdzon | Kraków | Profil | Wyloguj

Pacjenci Archiwum Eksport Ośrodki Raport follow-up Lekarze Szukaj

[Nowy pacjent](#) [Wszystkich pacjentów: 117, aktywnych: 12]

Numer identyfikacyjny	Rodzaj terapii	Status	Płeć	Wiek	Ostatnia obserwacja
AnCh20031229	PD	Aktywny	K	13	2016-12-14
AnOc19960728	HD	Aktywny	K	20	2016-12-13
DaMa20051006	HD	Aktywny	M	11	2016-12-14
DoWi20150923	PD	Aktywny	M	1	2016-12-29
KaSk20050719	HD	Aktywny	M	11	2016-12-14
KaSz20070317	PD	Aktywny	K	10	2016-12-12
Miki20150718	PD	Aktywny	M	1	2016-12-06
RoSi19721210	HD	Aktywny	M	44	2016-12-14
SaNo19971019	HD	Aktywny	K	19	2016-12-14
SiBr19750918	HD	Aktywny	M	41	2016-12-14
SzKe19980320	HD	Aktywny	M	19	2016-12-15
WoGo20000605	HD	Aktywny	M	16	2016-12-15

Copyright © Piotr Maciak 2010-2013

31965000 Hancor...pdf 31965000 Hancor...pdf hancalina.pdf hancor...pdf RODZYNKI P.ZAGO...x Pokaż wszystkie x

Materiał i metody



- W analizie przeżycia zastosowano krzywe Kaplana – Meiera i wieloczynnikowy proporcjonalny hazard Coxa
- Dla metod leczenia nerkozastępczego zastosowano model zmiennej zależnej od czasu („time dependent variable”)
- Zmienne o charakterze ciągłym porównywano testem t – studenta
- Zmienne kategoryjne – testem χ^2

Charakterystyka grupy badanej

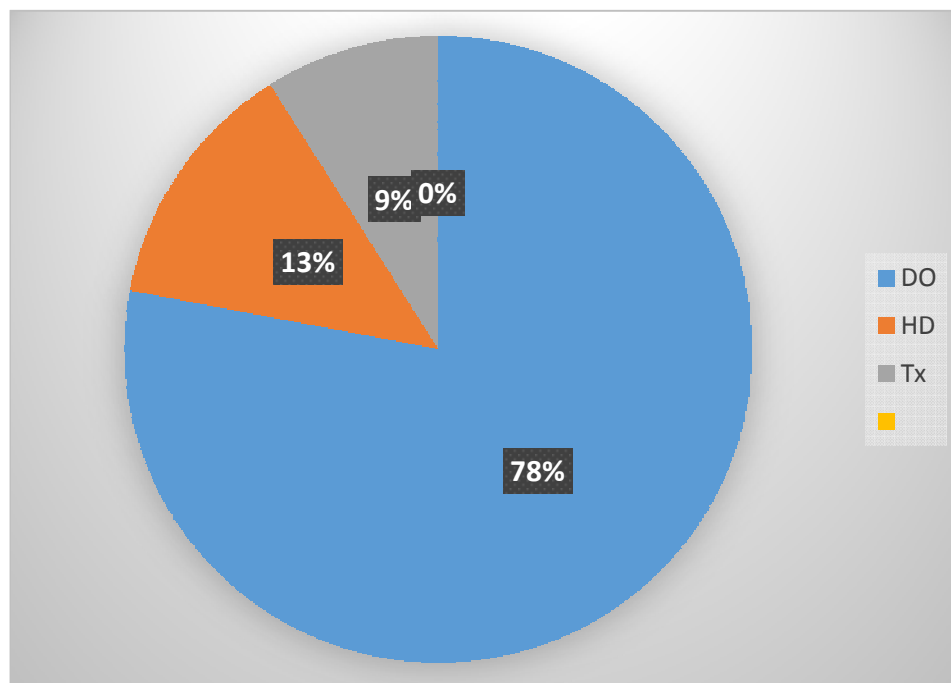


	ARPKD	bez ARPKD
Wiek rozpoczęcia RRT (lata)	7,0 ± 6,38	10,6 ± 5,8
Płeć M	52%	54%
Ilość zgonów	13	78
Czas obserwacji (pacjentolata)	214	3184
Wiek /zgon (lata)	4,15±7,09	6,34±6,06

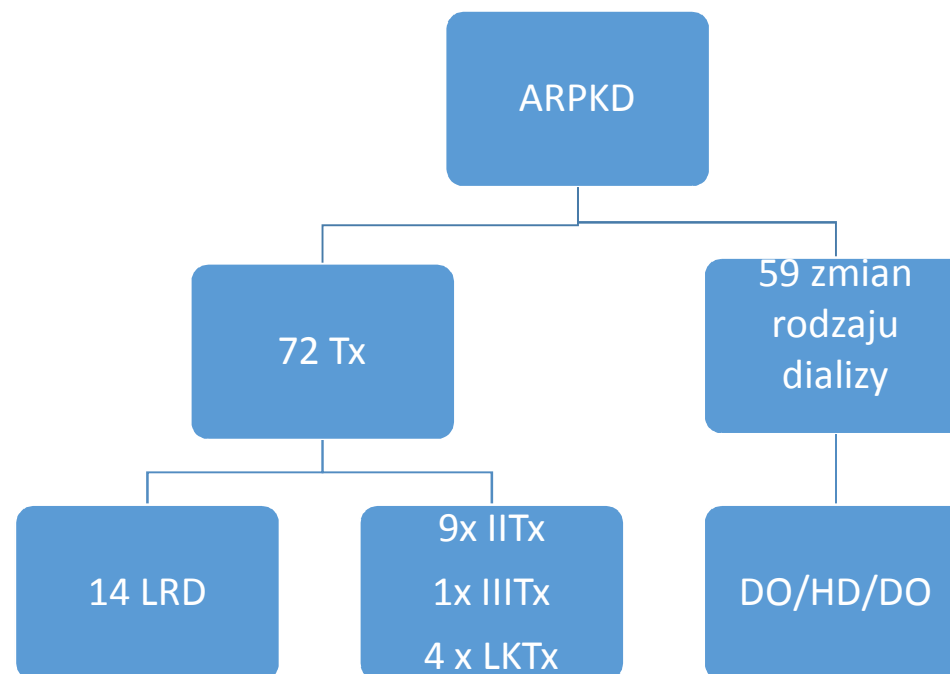
Wyniki



I metoda RRT

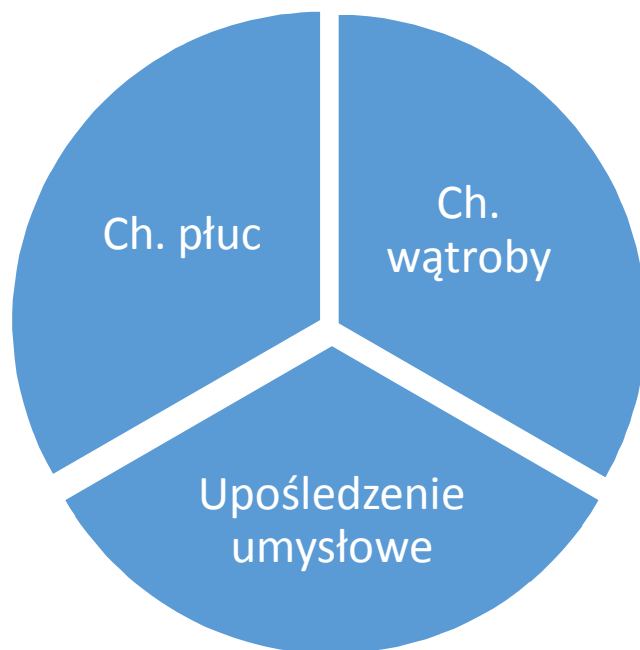


Zmienność metod RRT

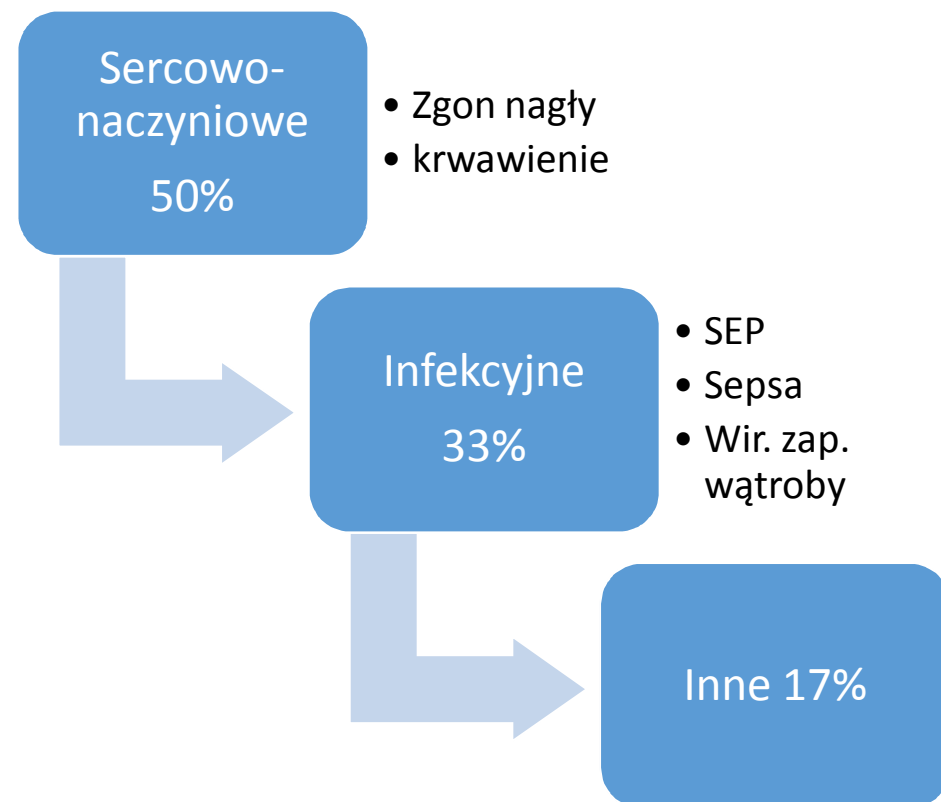


Wyniki

Choroby współistniejące 38%



Przyczyny zgonów



Analiza jedno- i wieloczynnikowa ryzyka zgonu z uwzględnieniem wybranych parametrów według modelu proporcjonalnego hazardu Coxa.

	<i>HR (95%CI)</i>	<i>p</i>	<i>HR* (95%CI)</i>	<i>p</i>
ARPKD	2,37 (1,31–4,27)	0,004	1,85 (1,01-3,4)	0,047
Wiek	0,87 (0,84-0,91)	<0,0001	0,87 (0,84-0,91)	<0,0001
Płeć	0,89 (0,61 – 1,3)	0,56	0,71 (0,45 – 1,1)	0,24
Rodzaj terapii				
HD	1,30 (0,77 – 2,21)	0,32	2,36 (1,2 – 4,4)	0,008
DO	2,84 (1,92-4,22)	<0,0001	1,90 (1,18-3,04)	0,008
Tx	0,29 (0,12-0,66)	0,004	0,23 (0,05-0,99)	0,05

*** Analiza wieloczynnikowa**

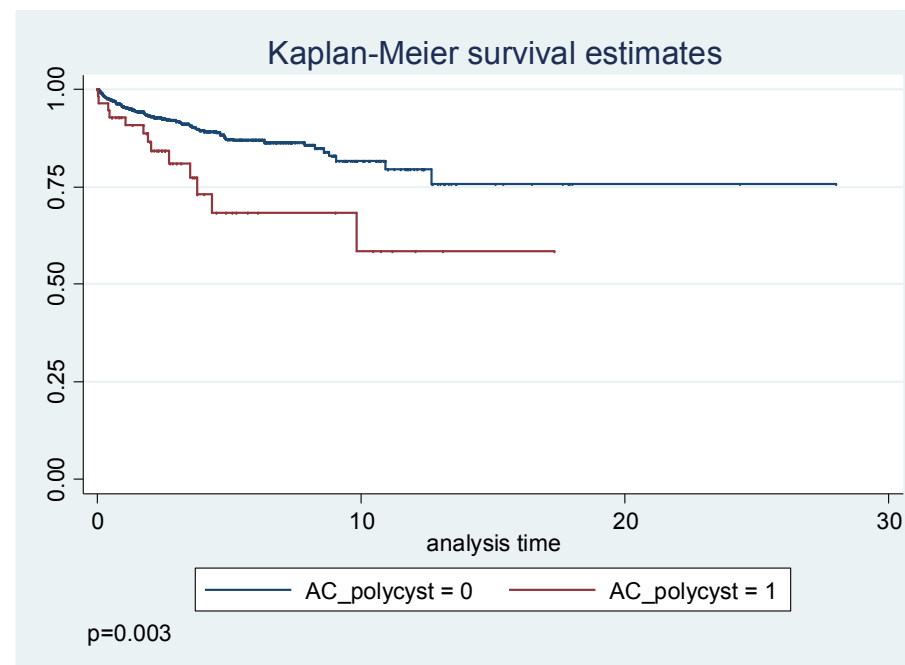
Wyniki



Współczynnik umieralności

	ARPKD	Bez ARPKD	Cała grupa
Wsp. Umieralności /100 pacjentolat	6,06	2,44	2,67
Wskaźnik ryzyka	2,47 [CI 1,26–4,48]	p 0,00064	

Krzywe przeżycia



Wnioski



- **Dzieci z ARPKD stanowiły 7% wszystkich dzieci leczonych nerkozastępczo w Polsce w latach 2000-2015.**
- **Najczęściej wybieraną metodą RRT w tej grupie była dializa otrzewnowa, a średni wiek rozpoczęcia leczenia był istotnie niższy niż w pozostałych grupach rozpoznania.**
- **Obserwowano wysoką zmienność metod leczenia nerkozastępczego w tej grupie (59x zmiana dializy, 72 Tx).**
- **Wiek w momencie rozpoczęcia leczenia nerkozastępczego, jak i w momencie zgonu był istotnie niższy niż w całej grupie dzieci**

Wnioski



- Podczas 16 – letniego okresu obserwacji w grupie dzieci z ARPKD odnotowano 13 zgonów.
- Główną przyczyną zgonów były przyczyny sercowo-naczyniowe.
- Umieralność dzieci z ARPKD była 2,5 – krotnie wyższa w porównaniu do całej populacji dzieci z SNN i zależna od metody leczenia nerkozastępczego.
- Transplantacja nerki 3 – krotnie zmniejszała ryzyko zgonu dzieci z ARPKD.