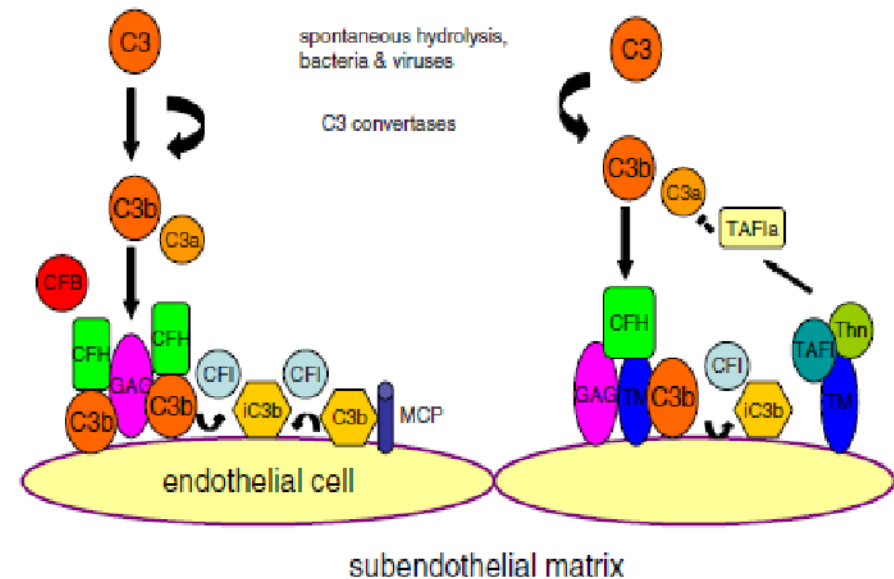
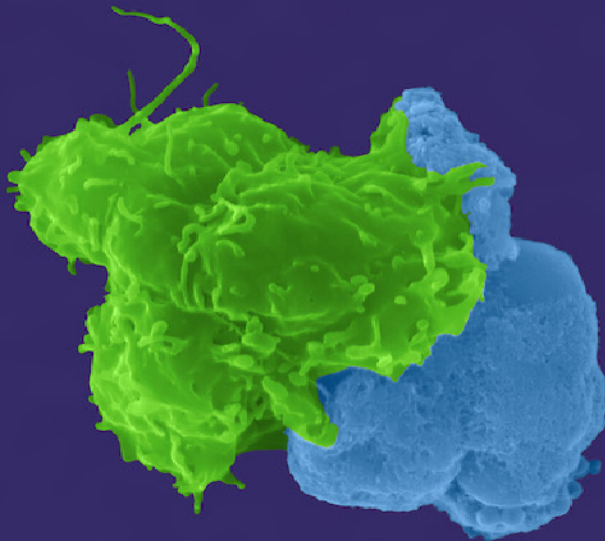


Zespół hemolityczno-mocznicowy w Polsce – dane z trzyletniej obserwacji



*M. Szczepańska (1), D. Adamczuk (2), P. Adamczyk (1),
M. Augustyn (3), A. Jander (4), W. Jarmużek (5), B.
Leszczyńska (2), A. Medyńska (6), M. Miklaszewska (7),
A. Moczulska (7), K. Narębska (8), P. Protas (9),
A. Wieczorkiewicz-Płaza (10), I. Zagożdżon (11),
R. Grenda(5), P. Sikora(10), R. Stankiewicz (8),
M. Tkaczyk(4), M. Tomaszewska (2), A. Wasilewska (9),
J. Zachwieja(3), D. Zwolińska(6), A. Żurowska(11)*

(1) Katedra i Klinika Pediatrii, Wydział Lekarski z Oddziałem Lekarsko-Dentystycznym w Zabrze, SUM w Katowicach

(2) Katedra i Klinika Pediatrii i Nefrologii WUM w Warszawie

(3) Klinika Kardiologii i Nefrologii Dziecięcej, Uniwersytet Medyczny w Poznaniu

(4) Klinika Pediatrii i Immunologii z Pododdziałem Nefrologii, Centrum Zdrowia Matki Polki w Łodzi

(5) Oddział Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego, Centrum Zdrowia Dziecka

(6) Katedra i Klinika Nefrologii Pediatricznej, Akademia Medyczna we Wrocławiu

(7) Klinika Nefrologii Dziecięcej i Zakład Dializ, Katedra Pediatrii Polsko-Amerykańskiego Instytutu Pediatrii Collegium Medicum UJ w Krakowie

(8) Wojewódzki Szpital Zespolony, Specjalistyczny Szpital dla Dzieci i Dorosłych w Toruniu

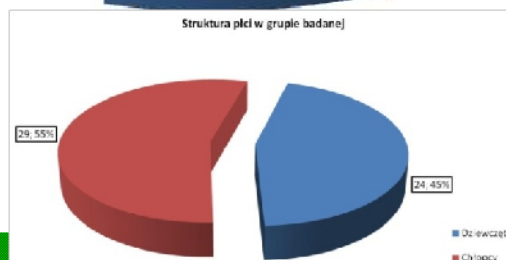
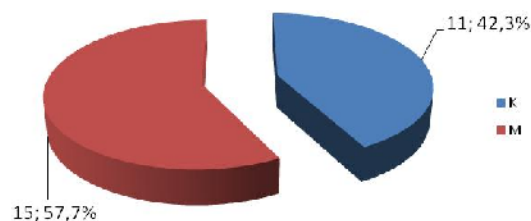
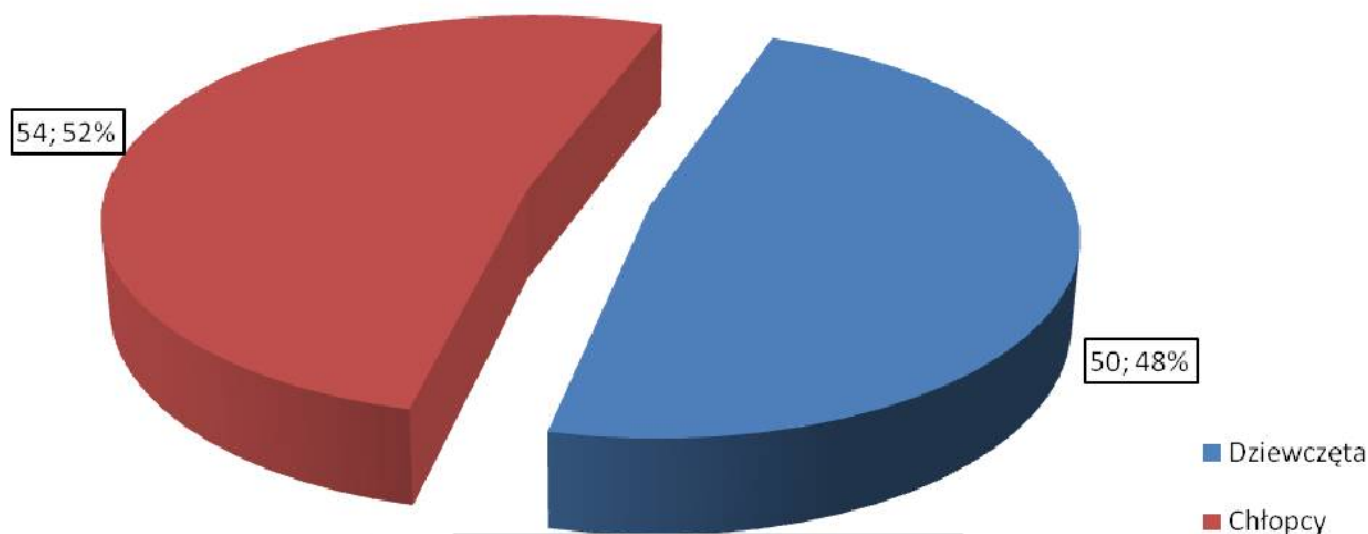
(9) Klinika Pediatrii i Nefrologii, Uniwersytet Medyczny w Białymstoku

(10) II Klinika Pediatrii, Klinika Nefrologii Dziecięcej, Uniwersytet Medyczny w Lublinie

(11) Klinika Chorób Nerek i Nadciśnienia Dzieci i Młodzieży, GUMed, Gdańsk

Od 2014 r. jedenaście ośrodków rozpoczęło rejestrację nowych zachorowań na ZHM.
Prezentacja przedstawia podsumowanie danych dotyczących 104 pacjentów.

Struktura płci w grupie badanej



Dwadzieścia sześćcioro (30,7%) dzieci było w wieku poniżej 12 miesiąca życia

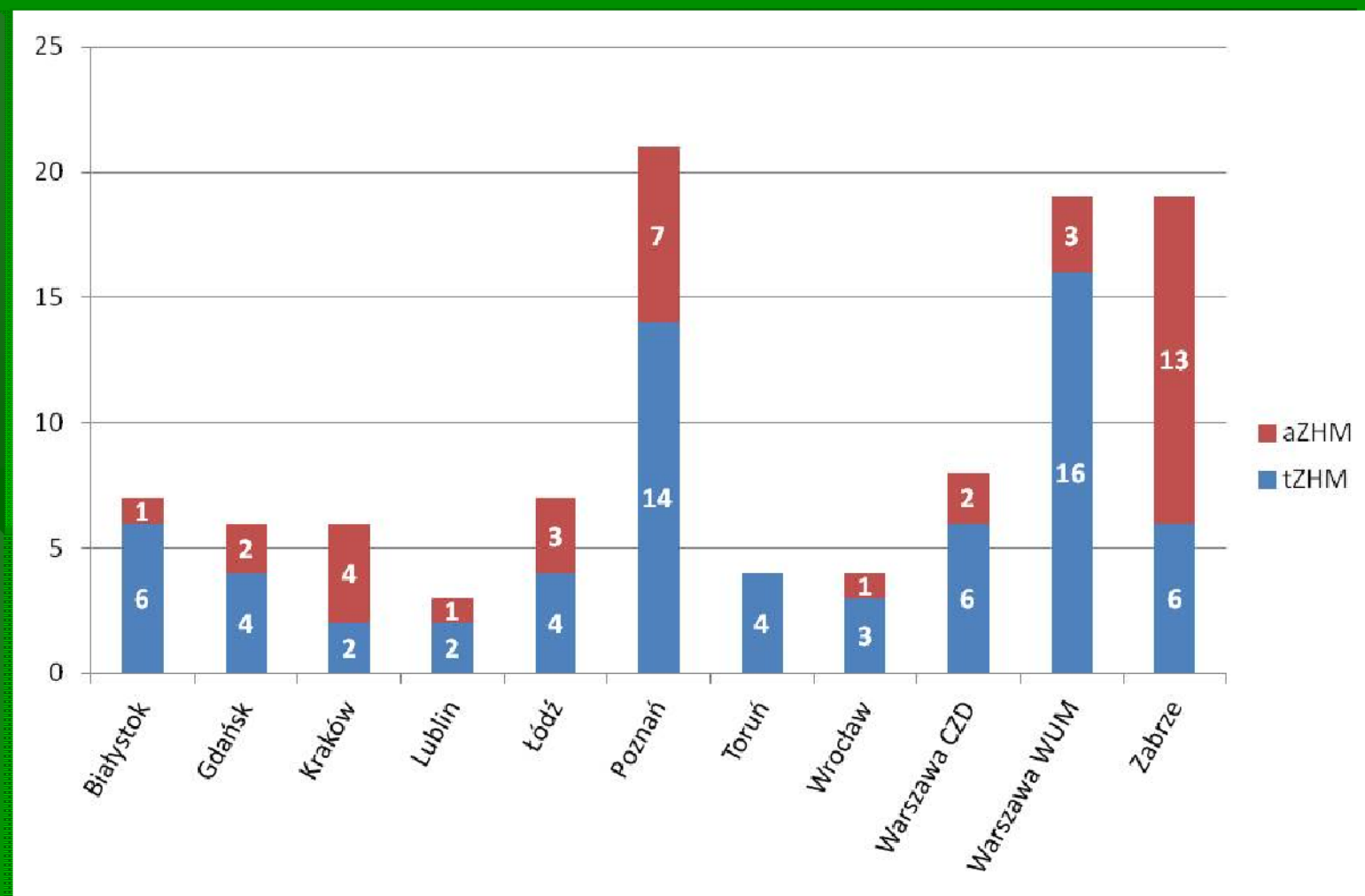
Troje pacjentów – zmarło.

Dwóch pacjentów usunięto z rejestru – zmiana rozpoznania

Trzydzieści troje pacjentów – brak danych odnośnie kontroli ambulatoryjnej.

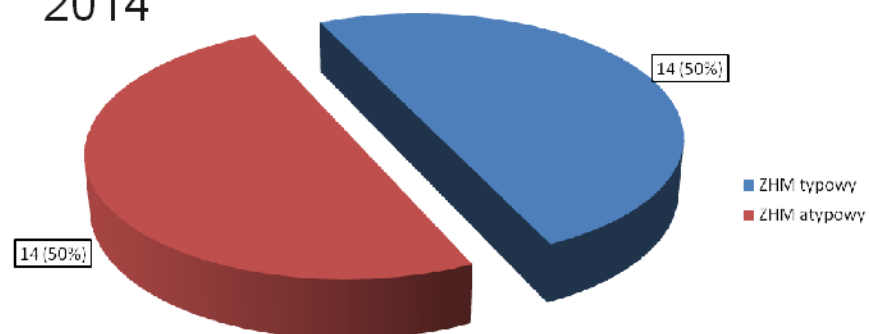
U 5 pacjentów wykonano biopsję nerki.

Zespół hemolityczno-mocznicowy u dzieci w Polsce 2014-2016



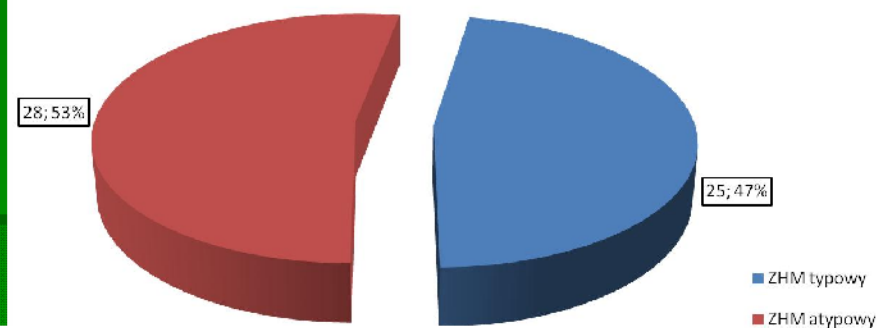
Ryc. 2. Podział grupy badanej wg domniemanego mechanizmu ZHM

2014

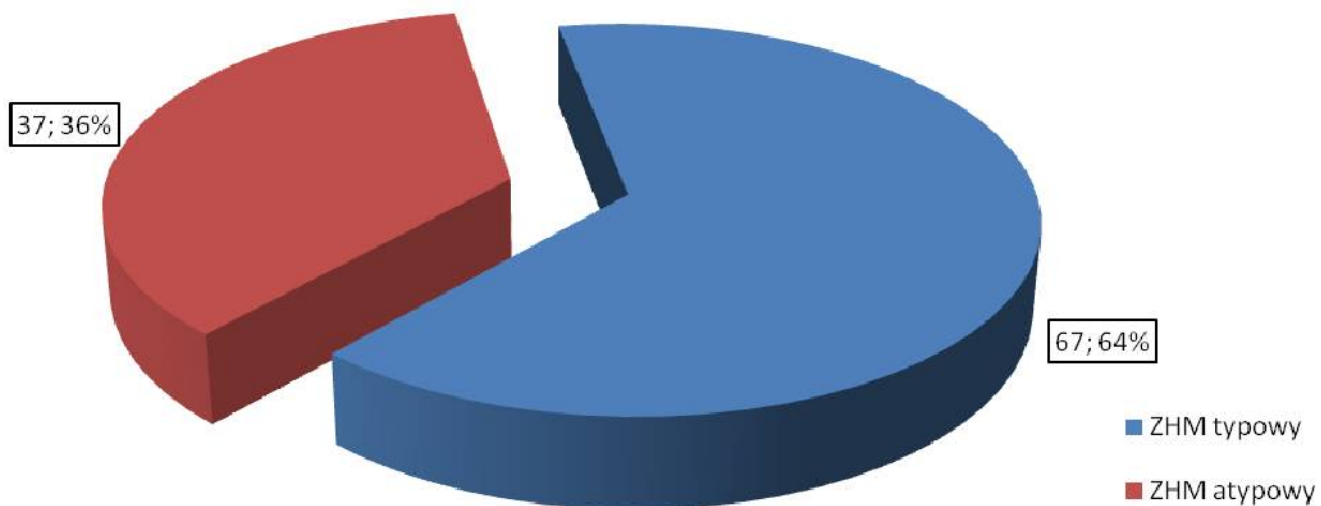


Podział grupy badanej wg domniemanego mechanizmu ZHM

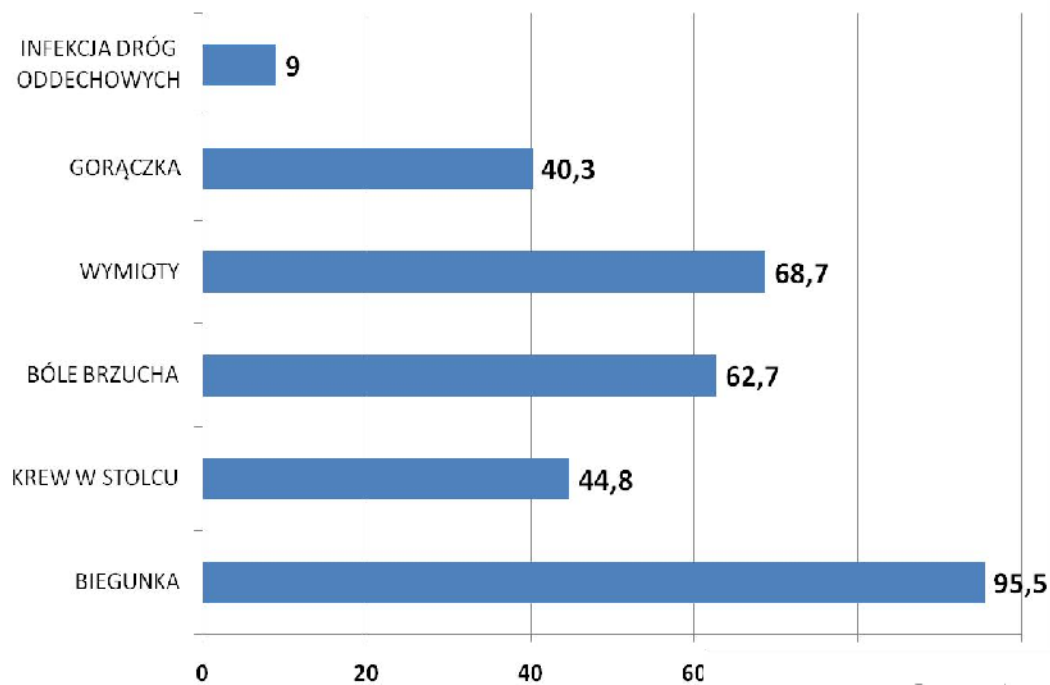
2015



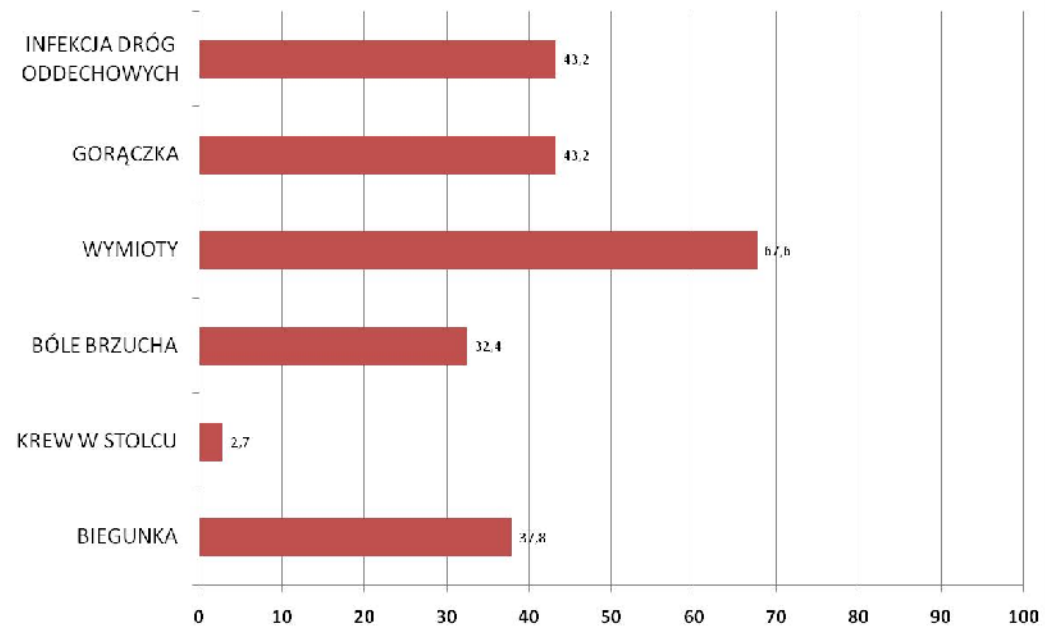
Podział grupy badanej wg domniemanego mechanizmu ZHM



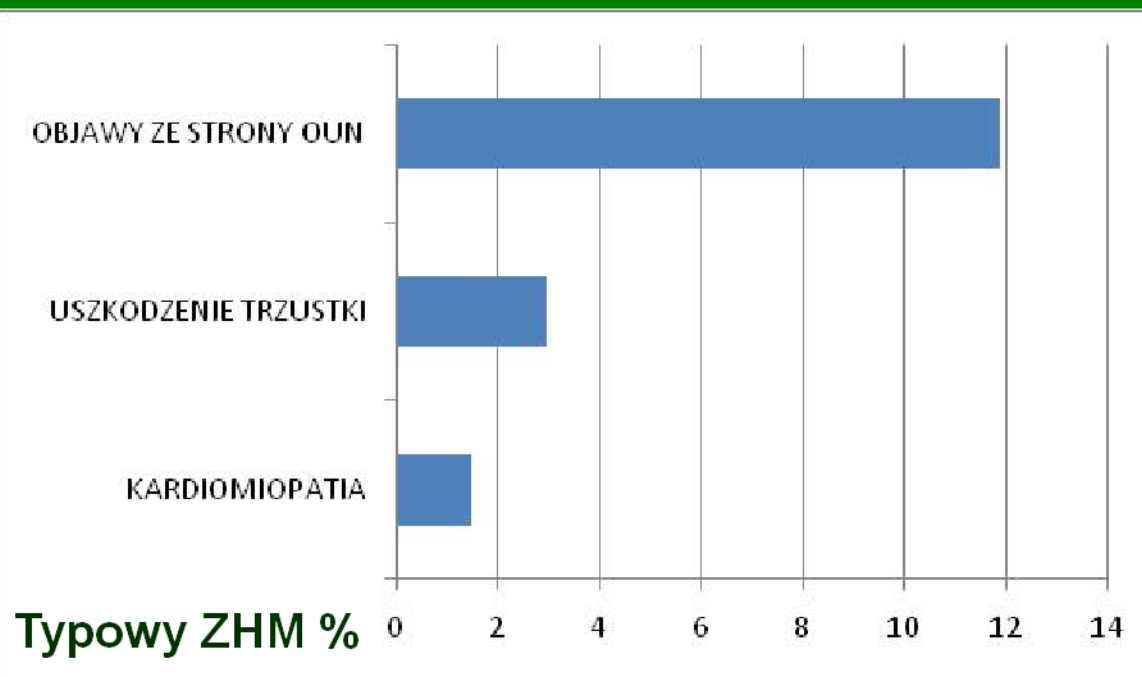
2016



Typowy ZHM %

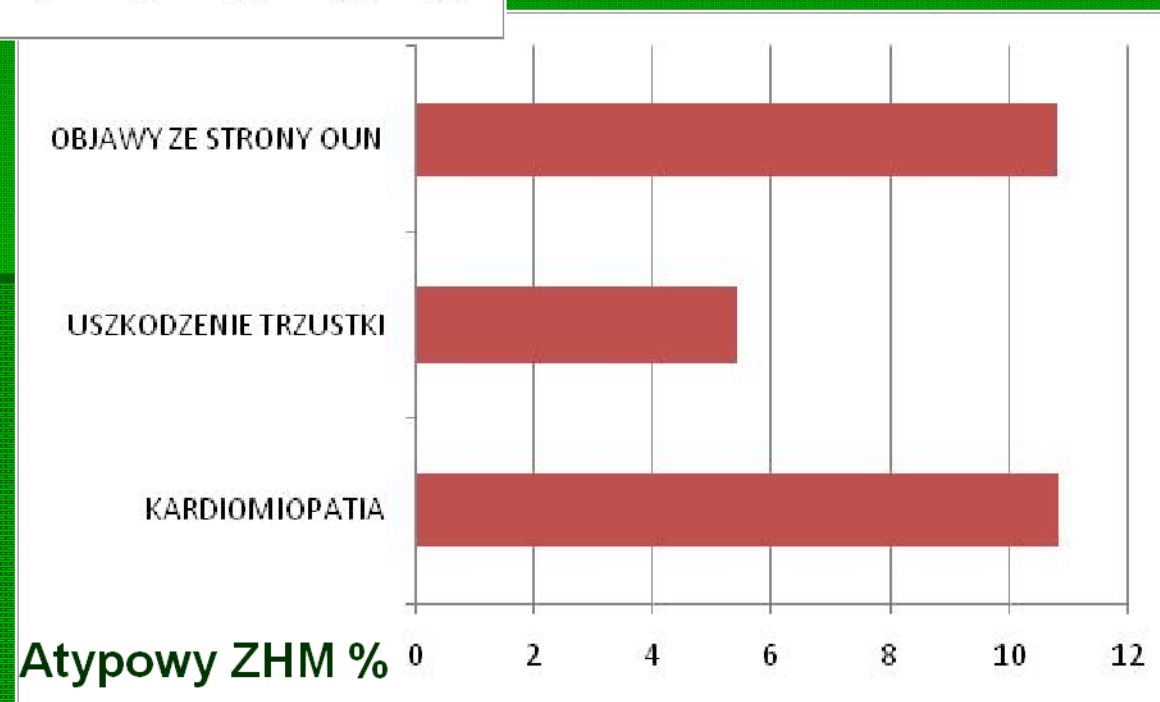


Atypowy ZHM %



**NT –
58,2%**

**NT –
78,4%**



Parametr	Cała grupa badanych	Typowy ZHM	Atypowy ZHM
czas oligurii [dni]	13,1 ± 24,8	9,1 ± 6,5	20,7 ± 39,2
czas RRT [dni]	20,0 ± 37,8	11,7 ± 7,7*	34,2 ± 59,3
eGFR ml/min/1,73m ²	22,9 ± 20,8	22,1 ± 21,0	24,3 ± 20,5
eGFRf ml/min/1,73m ²	108,2 ± 39,6	107,5 ± 27,7	99,0 ± 43,8

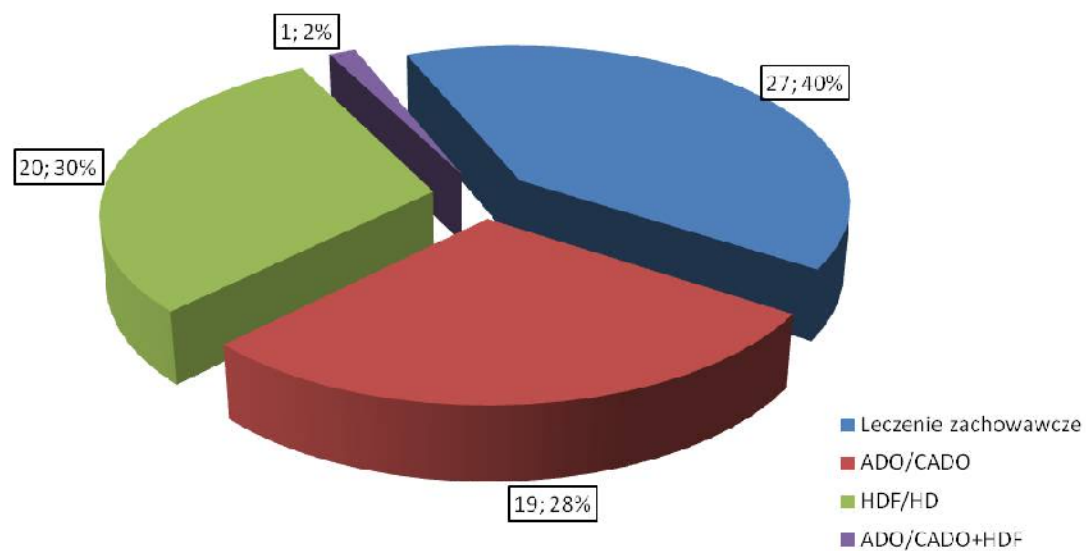
* p<0,05

Parametr	Cała grupa badanych	Typowy ZHM	Atypowy ZHM
Wiek [lata]	$3,5 \pm 3,7$ (0,4 – 17,9)	$3,2 \pm 3,5$ (0,4 – 15,9)	$4,1 \pm 3,9$ (0,4 -17,9)
Masa ciała [kg]	$16,8 \pm 12,6$ (6,5 – 79,4)	$15,7 \pm 10,0$ (6,9 – 66)	$18,7 \pm 15,1$ (6,5 -79,4)
Wzrost [cm]	$98,2 \pm 25,7$ (66 – 187)	$95,8 \pm 25,0$ (66-186)	$102,1 \pm 27,0$ (69-187)
Kreatynina [mg/dl]	$3,3 \pm 2,6$ (0,32 – 17,6)	$3,4 \pm 2,8$ (0,32 – 17,6)	$3,0 \pm 2,1$ (0,38 – 9,4)
Hb [g/dl]	$7,1 \pm 1,1$ (4,4 – 12,3)	$7,1 \pm 1,2$ (5,1 – 12,3)	$7,0 \pm 1,1$ (4,4 – 10,0)
Płytki krwi [G/l]	$42,3 \pm 29,7$ (6 – 177)	$43,8 \pm 29,1$ (6 – 132)	$41,1 \pm 31,6$ (9 – 177)
Składowa c3 [mg/dl]	$91,3 \pm 23,3$ (37,9 – 147)	$93,9 \pm 23,2$ (44 – 147)	$85,6 \pm 23,0$ (37,9 – 139)
Składowa c4 [mg/dl]	$19,4 \pm 17,9$ (2,0 – 67)	$18,8 \pm 20,5$ (2 – 67)	$20,0 \pm 11,8$ (5,0– 34)
Kreatynina [mg/dl] – ostatnia odnotowana	$0,59 \pm 1,1$ (0,15 – 9,6)	$0,41 \pm 0,14$ (0,15– 0,7)	$0,89 \pm 1,68$ (0,18– 9,6)

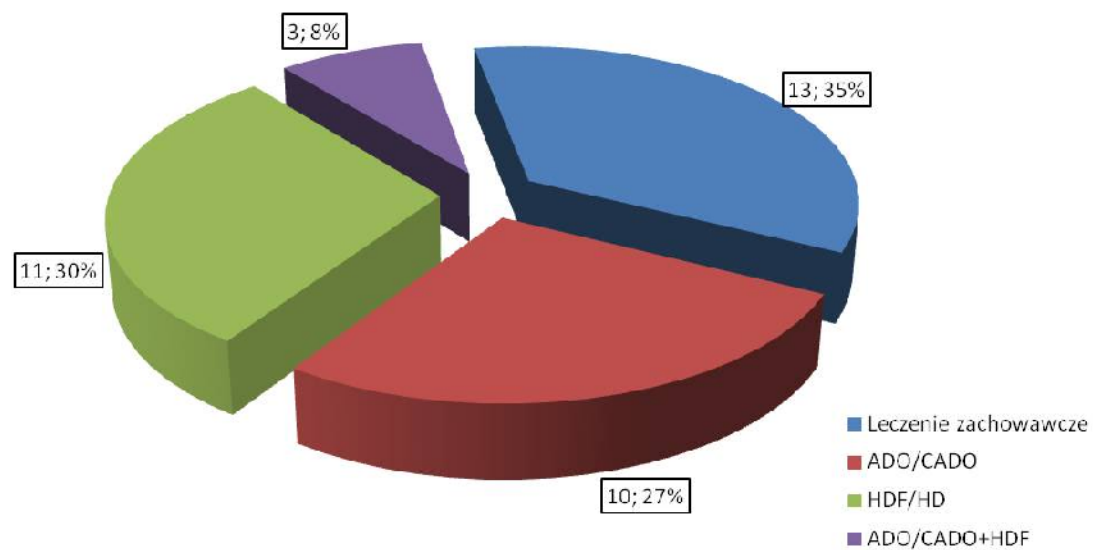
**Oznaczenie
ADAMTS-13 - u
36 dzieci.**

**U 11 dzieci
poniżej 70%.**

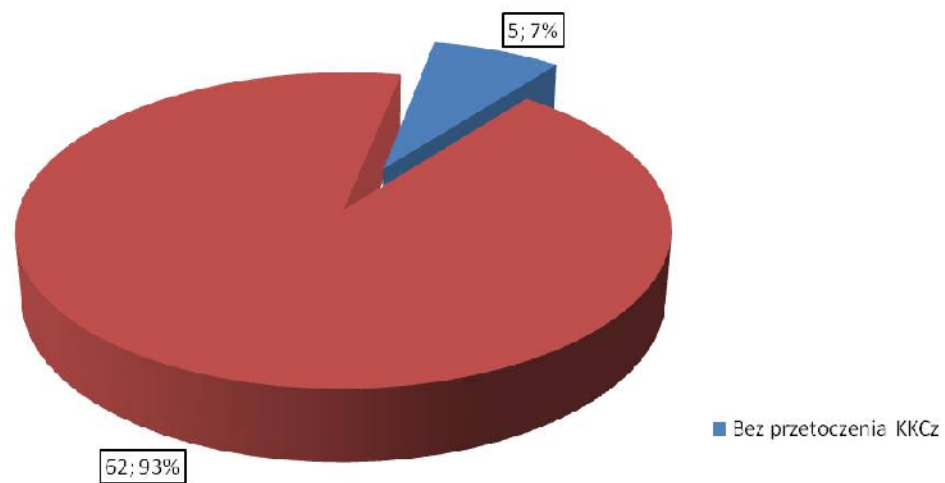
Podział podgrupy z typowym ZHM wg stosowanej terapii AKI



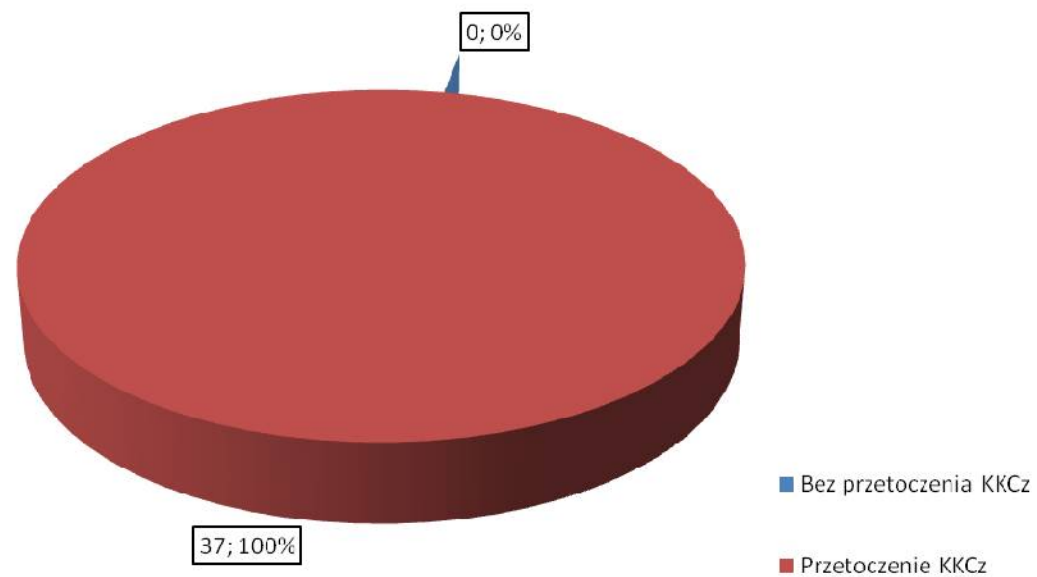
Podział podgrupy z atypowym ZHM wg stosowanej terapii AKI



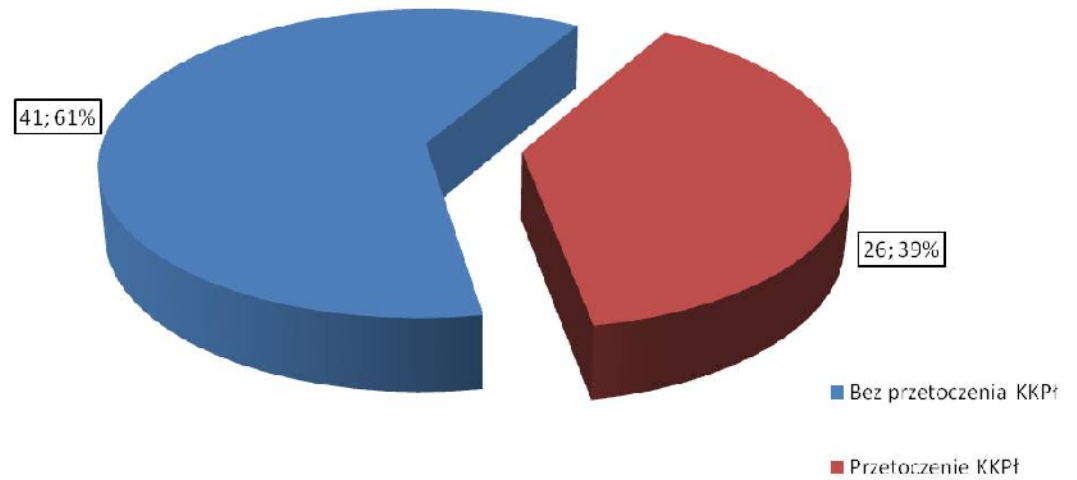
Przetoczenia KKCz w podgrupie z typowym ZHM



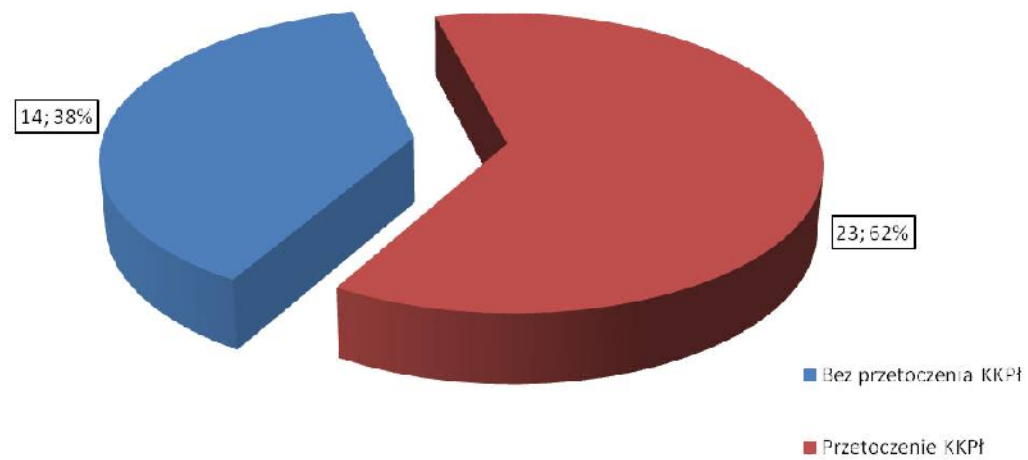
Przetoczenia KKCz w podgrupie z atypowym ZHM



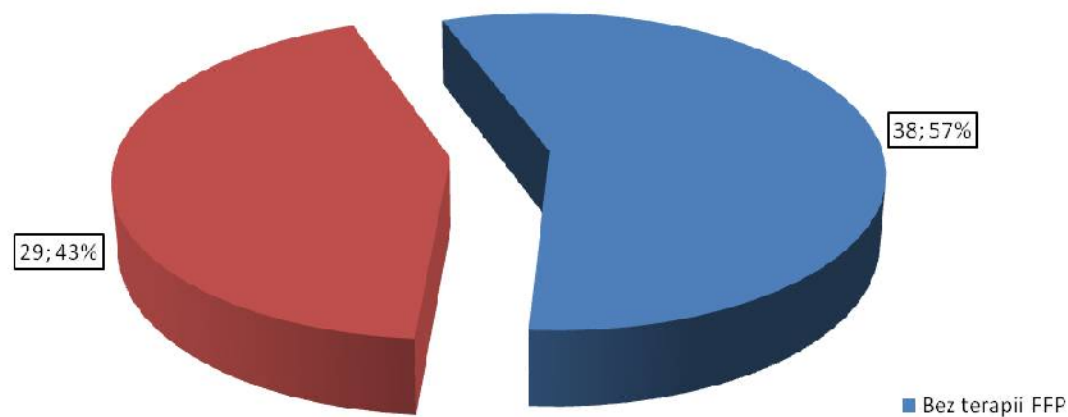
Przetoczenia KKPiI w podgrupie z typowym ZHM



Przetoczenia KKPiI w podgrupie z atypowym ZHM

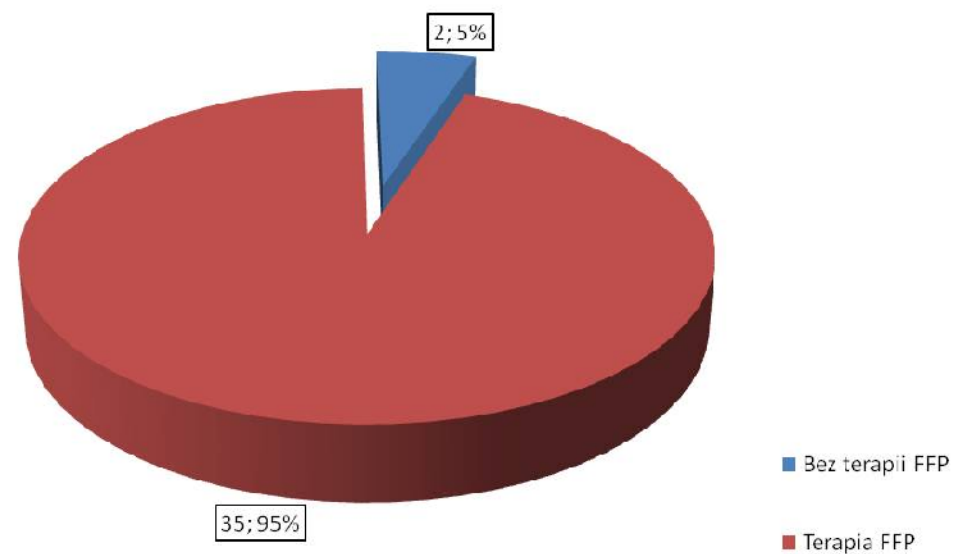


Terapia FFP (infuzje i/lub TPE) w podgrupie z typowym ZHM



**TPE 34
– dzieci**

Terapia FFP (infuzje i/lub TPE) w podgrupie z atypowym ZHM



**łącznie
– 300**

Diagnostyka genetyczna

Przeprowadzona: u 17 dzieci –
u 4 mutacje w zakresie czynnika H

Nawroty ZHM

Łącznie 32 nawroty u 11 dzieci.
Zwykle pierwszy nawrót w cz. 1 roku
od początku leczenia

Stosowanie Immunoglobulin

Preparaty Ig otrzymało łącznie
22 dzieci.

Stosowanie LMWH

Preparaty LMWH otrzymało łącznie
24 dzieci.

Sześćcioro (6%) dzieci wymaga nadal leczenia powtarzanymi wlewami osocza, jedno dziecko jest leczone immunosupresyjnie.

.

Trzyletnia ocena przebiegu ZHM u dzieci polskich wskazuje na

- **większą zachorowalność na ZHM w ostatnim roku**
- **występowanie typowego ZHM u 64% wszystkich przypadków ZHM**
- **konieczność stosowania dializoterapii w ponad 60% przypadków,**
- **występowanie różnych schematów leczniczych związanych z etiologią ZHM.**

Trzyletnia ocena przebiegu ZHM u dzieci polskich wskazuje na

W dalszym ciągu wszystkie ośrodki borykały się z problemami diagnostyki oraz zgodnego z międzynarodowymi rekomendacjami leczenia ZHM, zwłaszcza postaci atypowej ZHM.

