

Kronisk njursvikt hos barn; medicinska och utvecklingsrelaterade aspekter

Lisa Sartz

Barnläkare, Barnnefrolog

MD, PhD

Barn- och ungdomsmedicinska kliniken

Skånes Universitetssjukhus SUS





Disposition



- Beskrivning av högspecialiserad Barnnefrologi i Sverige 2015
- Medicinska aspekter
 - Njursjukdomar hos barn, översikt
 - Nutrition och tillväxt
 - Dialysbehandling och transplantation
 - Erfarenheter SUS
- Psykosociala aspekter
 - Identitetsutveckling och mognad -socialt -kognitivt -emotionellt
 - Övergång från barn- vuxensjukvård, "Transition phase"



Barnnefrologi - Sverige



- 3 (4) högspecialiserade enheter
- SUS, KS-Huddinge, Göteborg, (Uppsala)
- Centrerad barndialys- och transplantationsverksamhet



Barnnefrologiverksamheten SUS



- Slutenvård
 - Vårdavdelning / Neonatal / Barnintensivvårdsavdelning
- Dagvård
 - Nefrosjuksköterska, undersköterska, dietist och uroterapeut
 - Teambesök med dialyssjuksköterska
- Mottagning
- Uro-nefrokonferenser
 - RIK
- Njurbiopsier och PAD rond
 - Ca 25 biopsier per år
- Regionkonsult
- Prenatal rådgivning (KK)



Barnnefrologi - patientkategorier



- Akut och kronisk njursvikt
- Nefrotiskt syndrom
- Kongenital hydronefros, njurdysplasier, uretravalvel, hypoplasi m fl
- Hereditära nefropatier
 - Ex polycystnjarar, nefronoftis, metabola sjd (Primär oxaluri, cystinos, Fabrys sjd)
- Utredning och behandling av urinvägsinfektioner och vesicouretral reflux (VUR) i samarbete med barnurolog
- Vaskulitsjukdomar inklusive Henoch Schönlein purpura
- Daginkontinens och nattenures
- Hypertoniutredningar och behandling
- Syndrom – multidisciplinärt arbete
- Hemolytiskt uremiskt syndrom
- Dialysbehandling
- Transplantation - utredning och uppföljning



Kronisk njursvikt (CKD) och ESRD hos barn



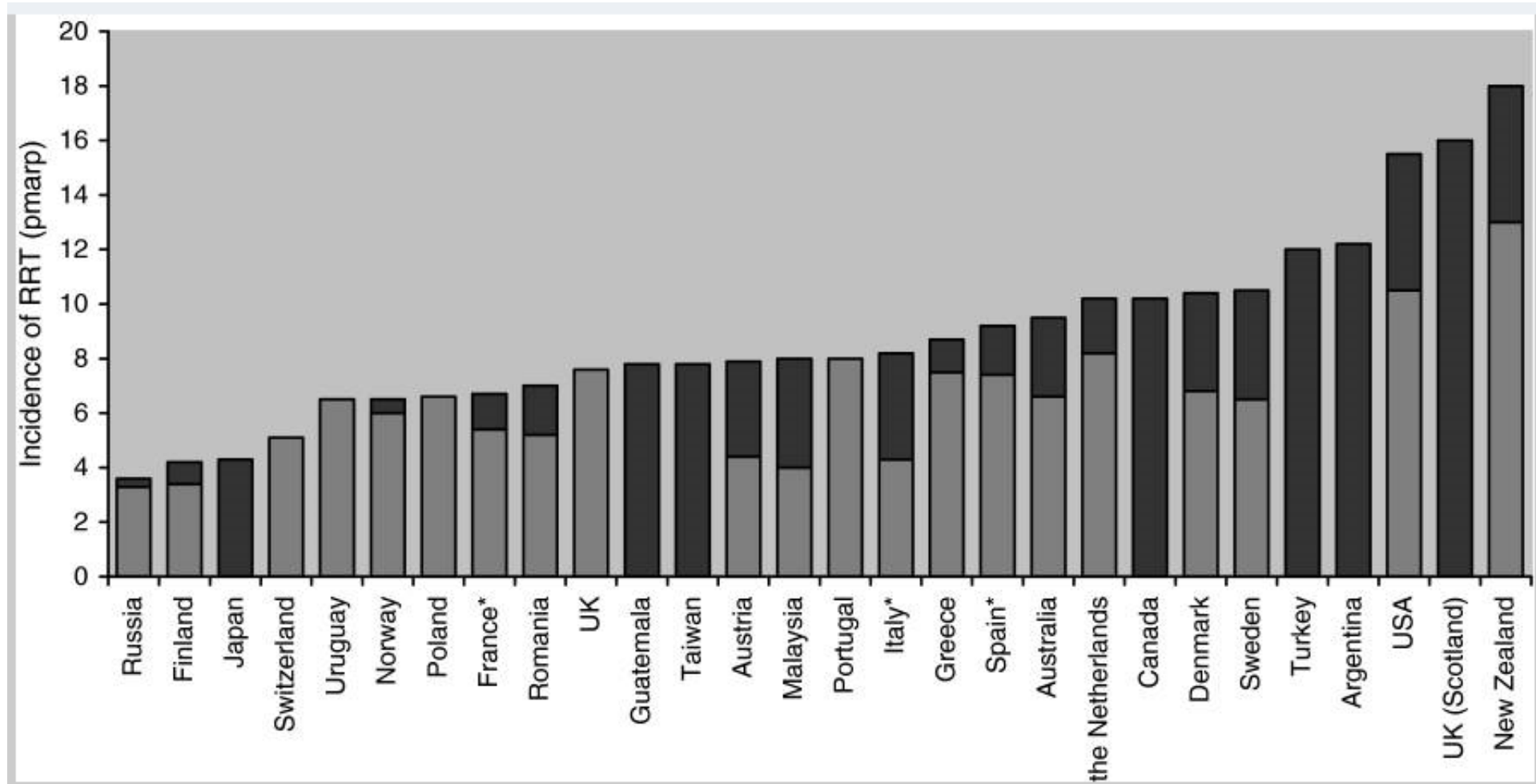
- Incidens RRT (USA) 15/miljon barn/år
- Incidens RRT worldwide 9/miljon barn/år
- Incidens RRT Sverige ca 10/miljon barn/år (uppskattning)
- Prevalens CKD (GFR 30-90 ml/min/1,73 m²) 15-75/miljon barn
- Prevalens RRT worldwide 18-100/miljon barn
- Prevalens RRT Sverige 70/miljon barn

Drygt 2
miljoner barn i
Sverige

RRT renal replacement therapy
CKD chronic kidney disease
ESRD end-stage renal disease

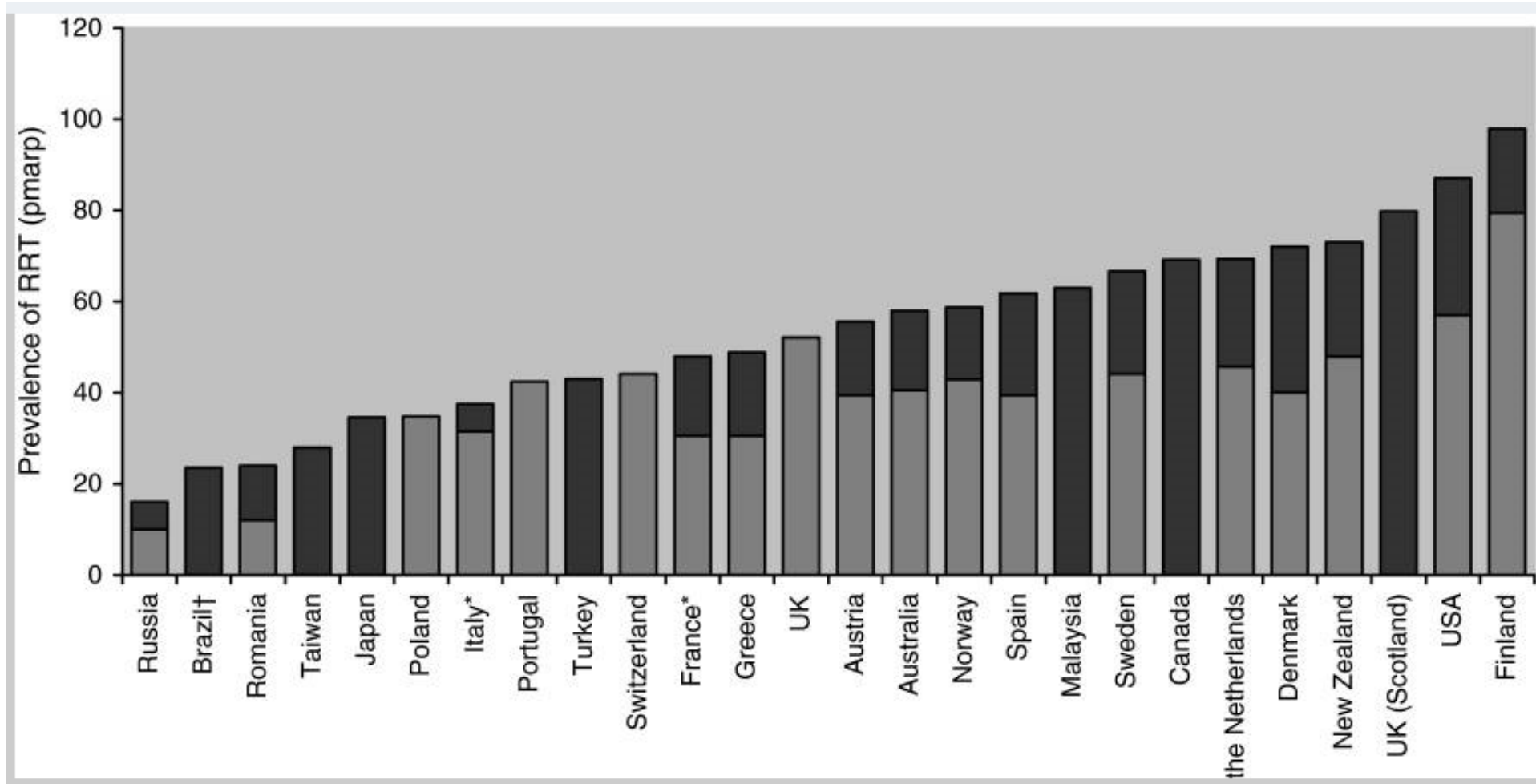


Incidents RRT / milion barn





Prevalens RRT / miljon barn





Nutrition



- Nutritionsproblematik vid RRT
- Spädbarn har ett "fönster" i utvecklingen när oralmotoriken och smakerfarenheter etableras
- Kronisk uremi försämrar möjligheter att etablera ätande
 - Kan förvärras av PD med ökat buktryck, kontinuerlig glukostillförsel och GE reflux
- Gastrostomi (eller v-sond) ofta nödvändigt
- Dialysbehandling med ultrafiltration kan leda till
 - Dehydrering
 - Lågt blodtryck med cerebral ischemi
 - Hyponatremi
 - Försämrad tillväxt



Nutrition



- Nutritionsproblematik
- Spädbarn har ett "fönster" i utvecklingen när oral motoriken och smaker
- Kronisk
 - Kan f
- Gastros
- Dialysbehandling med ultrafiltration kan leda till
 - Dehydrering
 - Lågt blodtryck med cerebral ischemi
 - Hyponatremi
 - Försämrad tillväxt

"The dialysis is easy, it's the feeding that is difficult"

Watson AR, 2006



Tillväxt



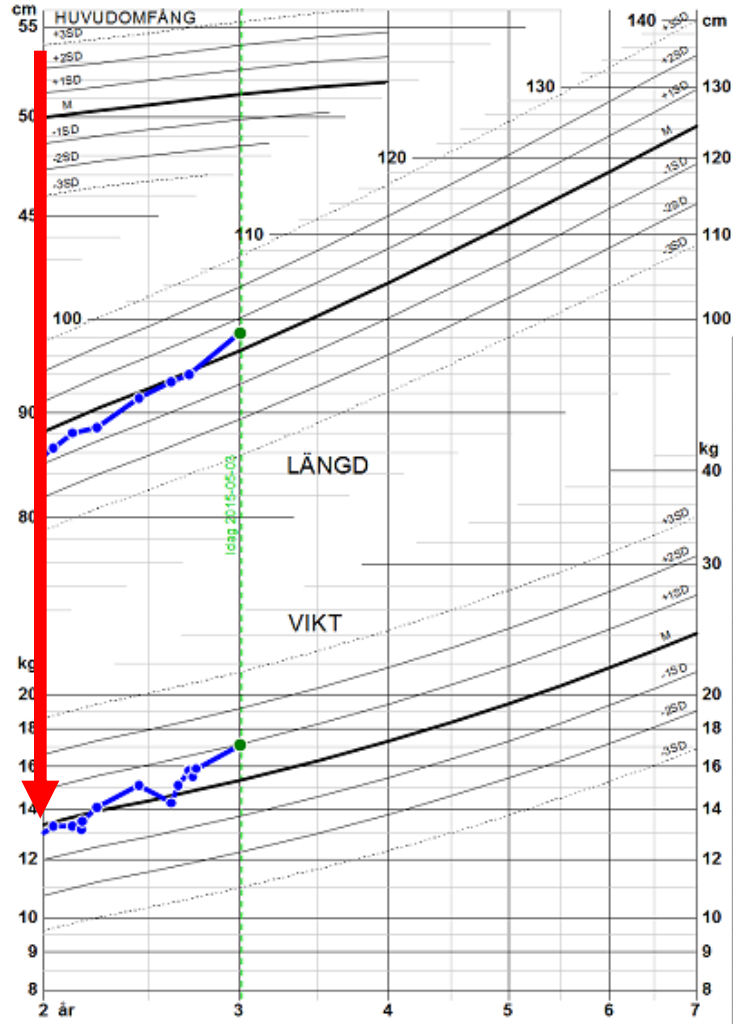
- Tillväxt avstannar ofta vid CKD
- Normal tillväxt ofta nutritionsdriven första två levnadsåren
- Därefter beroende av tillväxthormon
- Tillväxtstagnation kan utgöra indikation för dialysbehandling
 - Tillväxthormonbehandling ibland aktuell
 - Dock refraktäritet vid CKD
 - Negativa långtidseffekter
- Pubertetsutveckling



Tillväxtkurva pre-post Tx

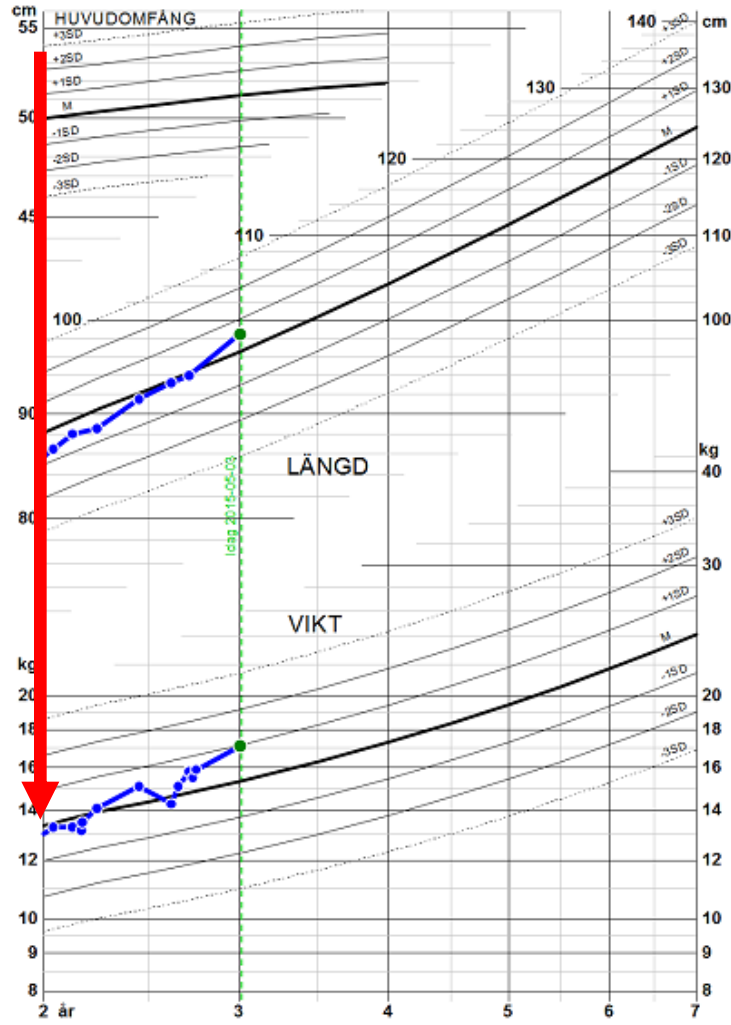


Tillväxtkurvor

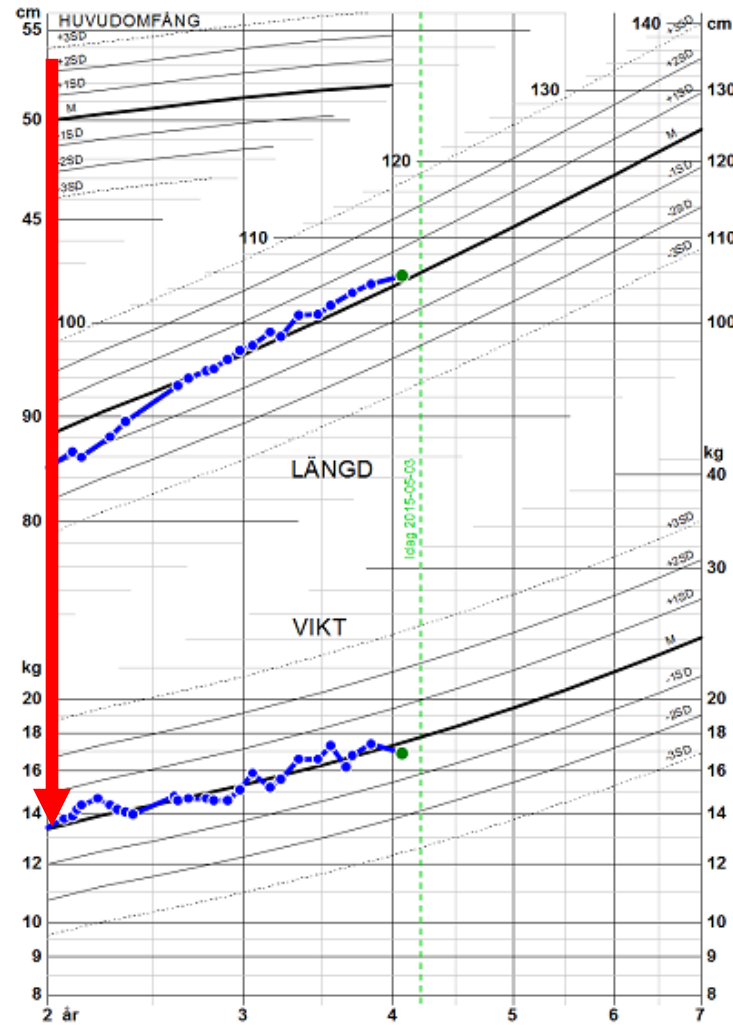




Tillväxtkurvor



Tillväxtkurvor

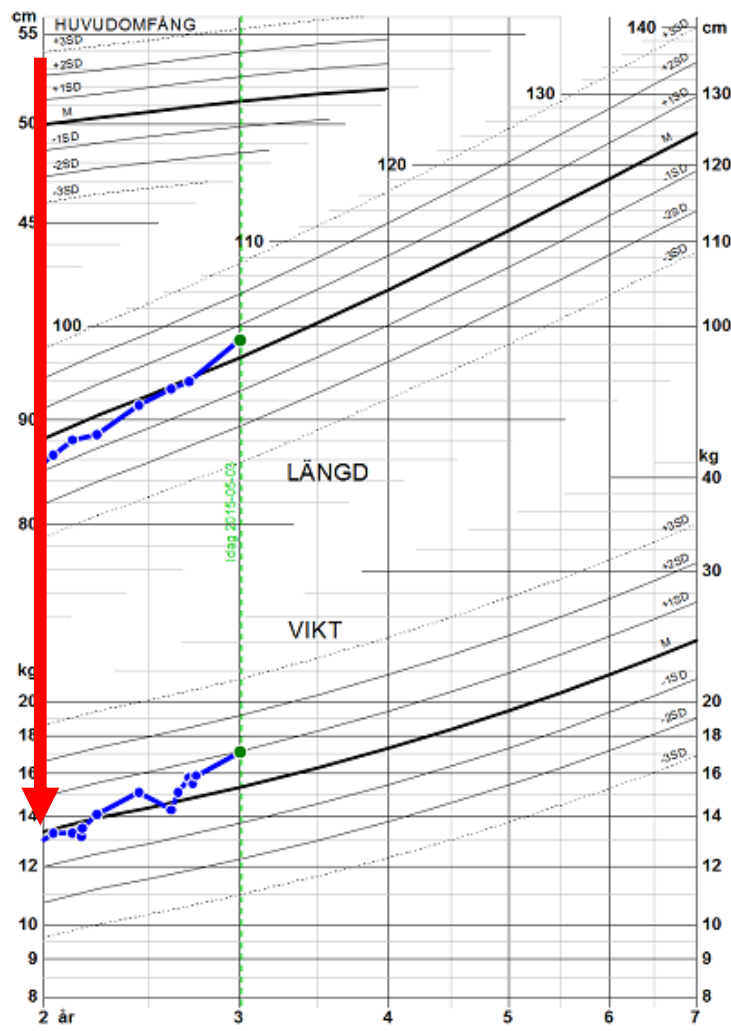




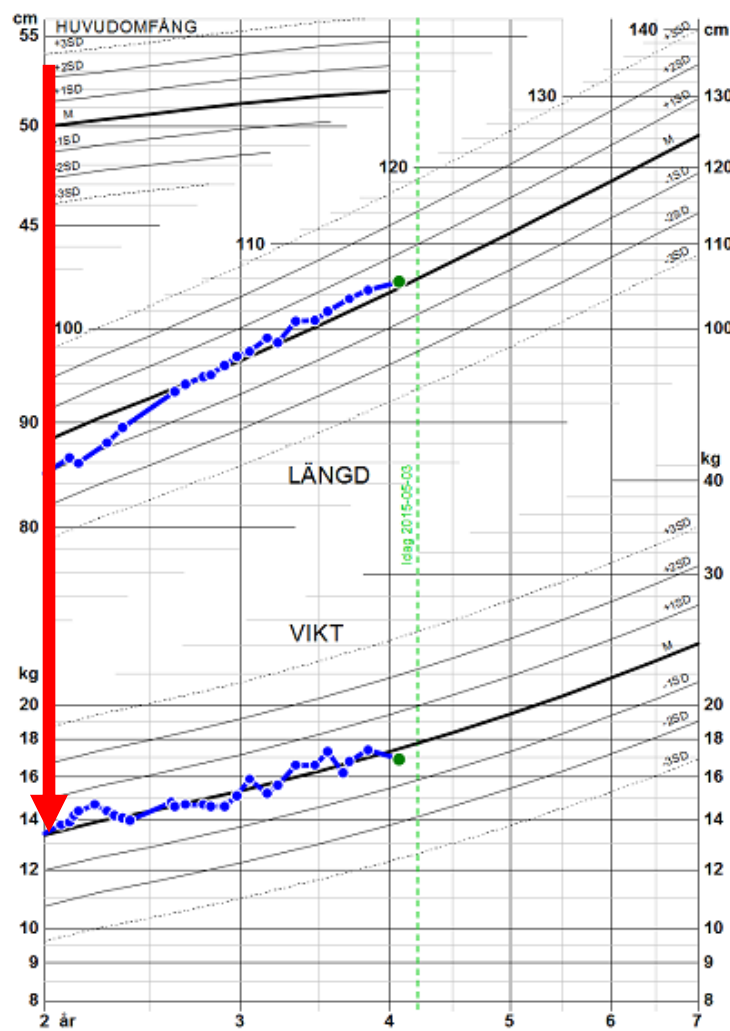
Tillväxtkurva pre-post Tx



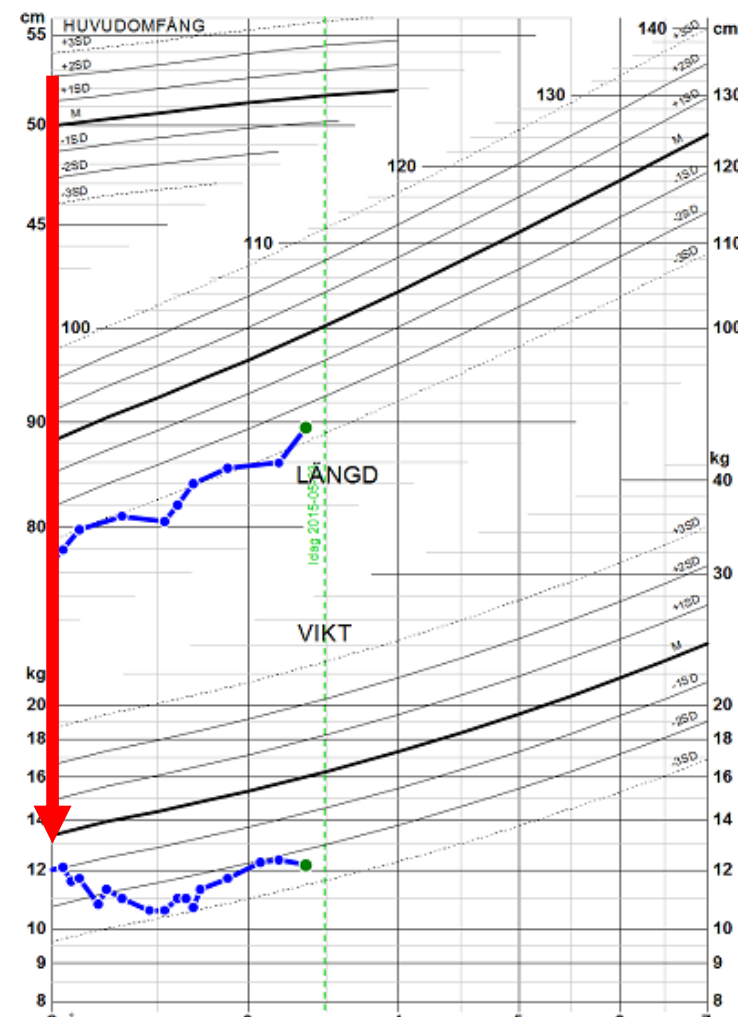
Tillväxtkurvor



Tillväxtkurvor

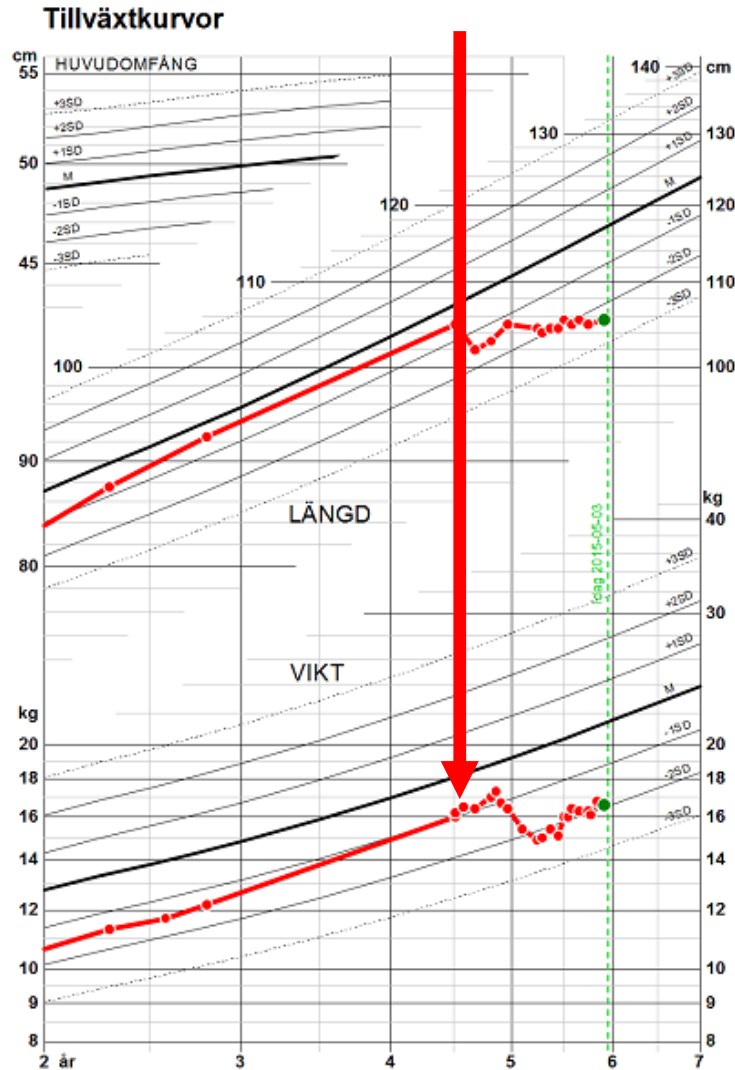


Tillväxtkurvor





Tillväxtkurva pre Tx



Kom ihåg:

Njursjuka barn kan drabbas av andra vanliga
tillstånd med tillväxthämning också:

Glutenintolerans

Tillväxthormonbrist

Kromosomförändringar ex Turner



RRT vid kronisk njursvikt hos barn



- RRT start vid genomsnitt GFR 10.4 ml/min/1,73 m² (Europa)
- Hypertoni
 - multifarmaka
- Renal anemi
 - erythropoetin
- Acidosis
 - natriumbikarbonat
- Kalcium-fosfatbalans
 - Kalcium och fosfatbindare



RRT vid kronisk njursvikt hos barn



- Pre-emptive transplantation målsättning om möjligt
- Dialysbehandling
 - Svåra etiska ställningstagande vid komorbiditet ex multipla missbildningar
- PD förstahandsval om dialysbehov
 - Kan initieras vid kroppsvikt 1,5 kg
 - Kan kombineras med gastrostomi
 - APD i hemmet, nattbehandling
 - Sleep Safe (Fresenius)
 - Föräldrarna lärs upp under vårdtiden (2-3 veckor)
 - Förskoleverksamhet
 - Så vanligt liv som möjligt för barn och familj



RRT vid kronisk njursvikt hos barn



- HD svårstyrt hos spädbarn
 - Hem HD
- CRRT/CVVH, "Prismaflex"
 - Kan initieras vid 2,5 kg kroppsvikt
 - Kan vinna tid för patienten ex vid bukkirurgi
 - Intensivvård ex ECMO



RRT vid kronisk njursvikt hos barn



- Njurtransplantation
- Från 8 kg (ca 1,5 års ålder) (Huddinge helst 12 kg)
- Adekvat vaccinering preTp ex varicella
- Ofta CMV, EBV negativa
 - Risk för primärinfektion efter transplantation
 - Posttransplant *lymphoproliferative disease* (PTLD)
- Utsatt situation för familjen
 - Två familjemedlemmar opereras samtidigt
 - Vem tar hand om syskonen?
- Ofta levande donator
 - OBS genetiska sjukdomar ex atypiskt HUS
 - Äldre generationen, farmor, morfar
 - Barnets PAL håller ej i donatorsutredning



Vad karakteriserar det njursjuka barnet?



- Sjukdomsgenes skiljer sig från de vuxnas
 - (Diabetesnefropati, hypertoni, ADPKD)
- Barn ofta polyuri, sällan anuriska
- Barnet är del i ett familjesammanhang
- Alltid trepartsmöten
 - Bemötandet av barnet förändras med barnets ålder
 - Ställa lagom krav – uppfostra, eget ansvar
 - Hur man uttrycker sig inför barnet
 - Storrond - antalet kontakter / anknytning?
 - Tidig hospitalisering
 - Se det friska hos barnet



Vad karakteriserar det njursjuka barnet?



- Farmakokinetik
- Försiktighetsprincipen råder
 - Mindre patientvolym
 - Långsiktiga konsekvenser
 - Lång förväntad överlevnad (100 år)
- Legala aspekter
 - Misstanke om barn som far illa
 - Complianceproblematik
 - Socialtjänsten
 - 9/10 gånger är syftet med orosanmälan att föräldrarna ska få stöd att klara fungera som föräldrar, klara gränssättningar



ESRD hos barn – etiologi - worldwide



Study [reference]	ANZDATA [27]	ESPN/ERA-EDTA Registry [28]	UK Renal Registry [29]	Japanese Registry [30]
Population	ESRD (RRT)	ESRD (RRT)	ESRD (RRT)	ESRD (RRT)
Age range	0–19	0–15	0–15	0–19
Patients	Incident 2003–2008	Incident 2008	Incident 2004–2008	Prevalent 1998
Number of cases	369	499	428	582
Etiology				
CAKUT	127 (34%)	182 (36%)	184 (43%)	208 (36%)
Hypodysplasia ± reflux nephropathy	95		135	198
Obstructive uropathy	32		49	10
Glomerulonephritis	108 (29%)	76 (15%)	78 (18%)	130 (22%)
HUS	9 (2%)	29 (6%)		13 (2%)
Hereditary nephropathy		112 (22%)		69 (12%)
Congenital NS	7		15	34
Metabolic disease		17	18	
Cystinosis	4			2
Cystic kidney disease	25 (7%)	59 (12%)	49 (11%)	35 (6%)
Ischemic renal failure	8 (2%)	11 (2%)		11 (2%)
Miscellaneous	65 (18%)	52 (10%)	19 (4%)	83 (14%)
Missing/unknown	16 (4%)	37 (7%)	65 (15%)	34 (6%)

CAKUT
congenital
abnormalities of the
kidney and urinary
tract



Kronisk PD behandling barn SUS 1982-2013



Nystartade barn (kronisk njursvikt) i PD/år

- 1982-1999 10 barn
- 2000 2 barn
- 2001 4 barn, varav 2 spädbarn
- 2002 1 barn
- 2004 2 barn
- 2005 1 barn
- 2006 3 barn, varav 1 spädbarn
- 2007 1 spädbarn
- 2008 4 barn, varav 1 spädbarn
- 2009 1 barn
- 2010 1 barn
- 2011 6 barn, varav 3 spädbarn
- 2012 6 barn, varav 1 spädbarn
- Idag 2 barn i APD, 1 barn i HHD



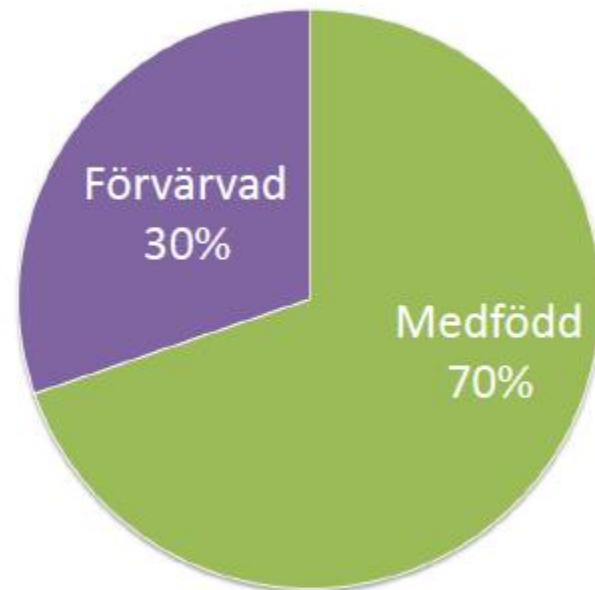
Barndialysbehandling SUS april 2015



Kön	Ålder	Ålder vid dialysstart	Dialysmodalitet	Bakomliggande sjuk	Tid Tx
F	17	9	Hem HD x 7	FSGS	Ja
F	5	2,5	APD + HDF	Primär hyperoxaluri	-
F	16	9	HD x 5	MMC	-
M	14	14	APD	Refluxnefropati	-



Orsak ESRD - SUS



1997 – 2015: 47 transplanterade barnpatienter

Antal transplantationer/år SUS

Tx År	Antal	Donor (ej LD)	Sjukhus (ej Malmö)
1997	4	9/33 DD	1 London
1998	2		1 Göteborg
2000	1		
2002	4		2 KS, Huddinge
2003	1		1 Göteborg
2004	4		1 Lund, 1 KS Huddinge
2005	1		
2007	4		
2008	3*		1 KS Huddinge
2009	4		
2010	5		1 KS Huddinge
2011	1	1 DD	
2012	4*	2 DD	1 Lund
2013	5	1 DD	4 KS Huddinge
2014	3	1 DD	1 KS Huddinge
2015	1		
Totalt	(47) 2*	13	8

* reTx



Medfödda/hereditära sjukdomar SUS



Diagnos	Antal patienter
Refluxnefropati/njurdysplasi med reflux	13
Uretravalvel	5
Njurhypoplasi	3
Myelomeningocele	2
Cystisk dysplasi (delfenomen i syndrom)	1
ARPKD	2
Glomerulocystisk njursjukdom	1
Juvenil nefronoftis	2
Kongentialt nefrotiskt syndrom	
• Podocinmutation	1
• Diffus mesangioskleros med WT1 mutation	1
Atypiskt HUS	2
Alport	1



Förvärvade sjukdomar SUS



Diagnos	Antal patienter
FSGS	5
IgA nefropati	2
Vaskulit	1
Cytostatikstoxicitet	1
Akut tubulär nekros	1
Asfyxi	1
Wilm's tumör	1

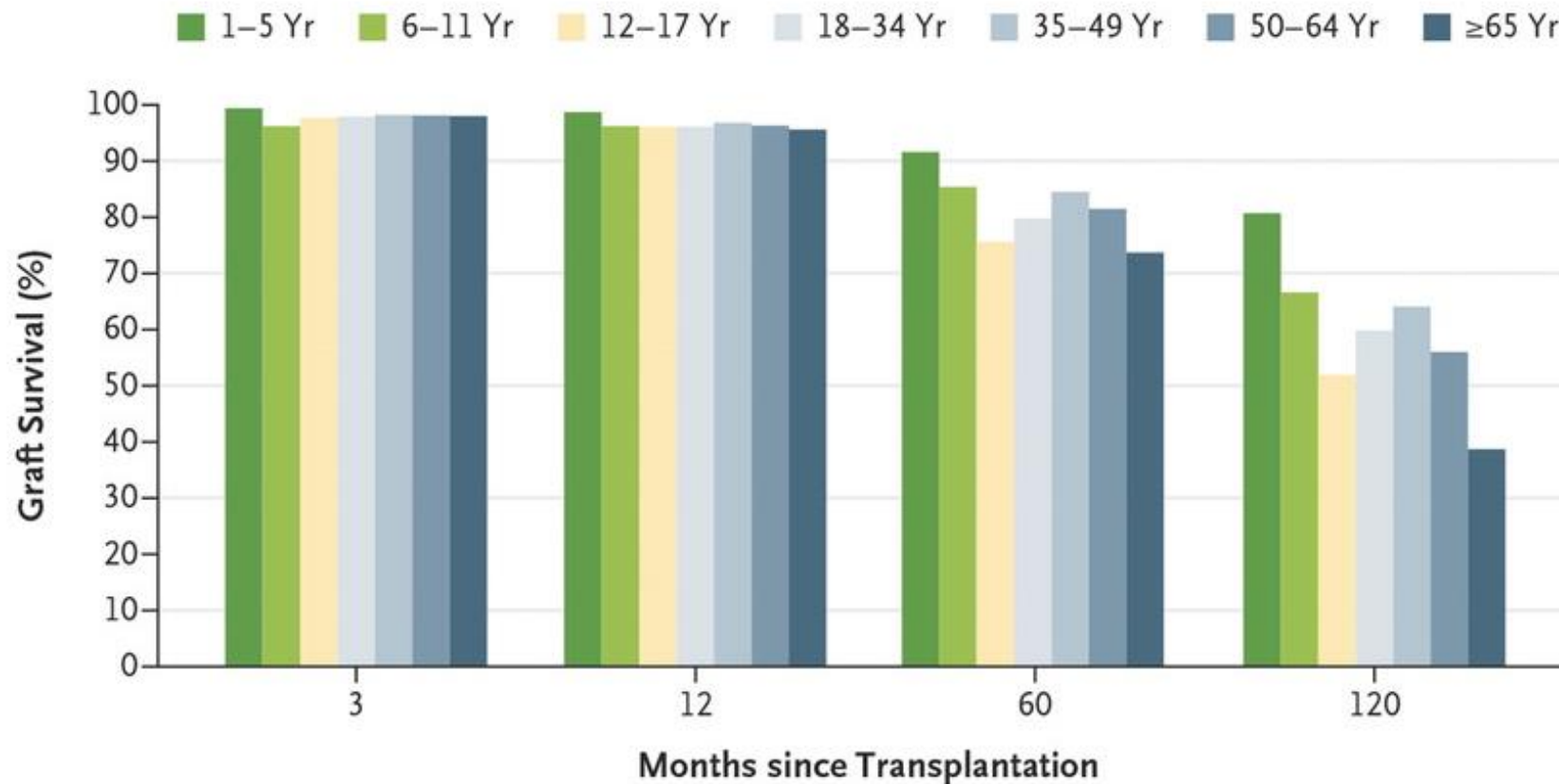


Ålder vid transplantation SUS

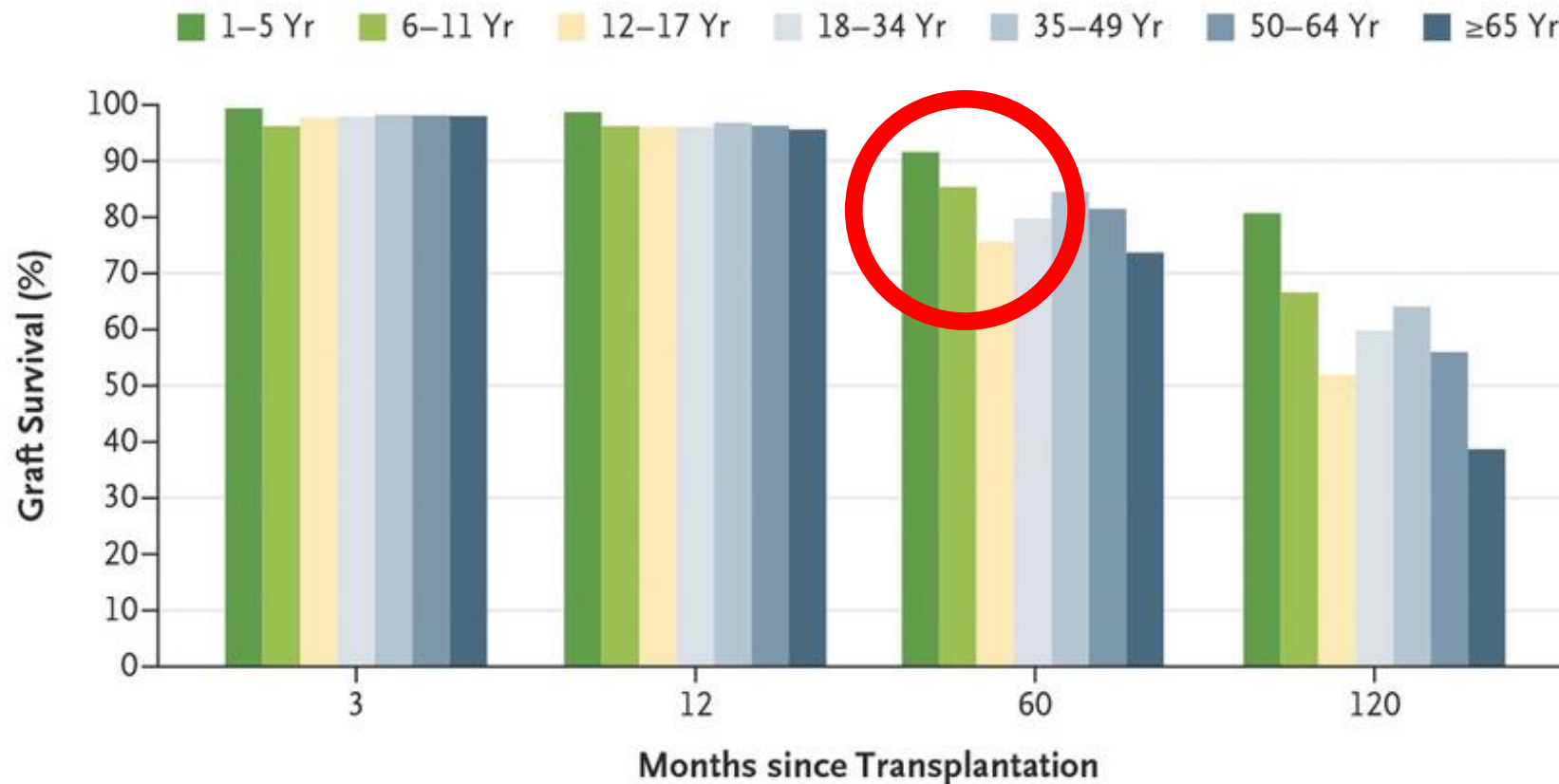


- < 2 år: 8 patienter
- 2-10 år: 8 patienter
- > 10 år : 31 patienter

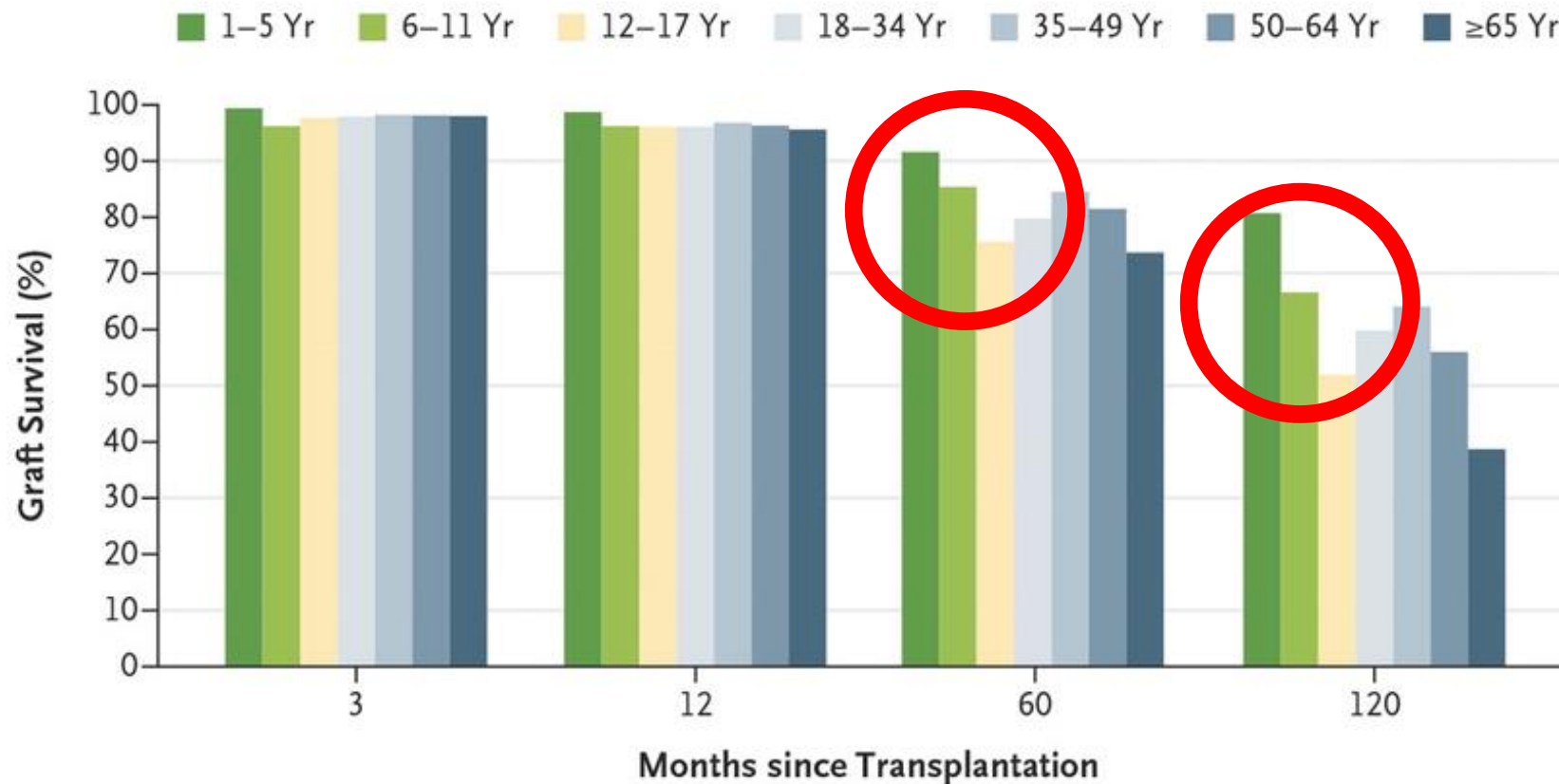
Living-Donor Graft Survival According to Age of Recipient at Transplantation



Living-Donor Graft Survival According to Age of Recipient at Transplantation



Living-Donor Graft Survival According to Age of Recipient at Transplantation





Transition phase



- Överföring från barn- till vuxensjukvård
- Systemet i Sverige tillåter ingen flexibel åldersgräns för överföring
 - Ökad efterfrågan av adolescensmottagningar
 - Särskilt svårt vid avsaknad av (funktionell) vårdnadshavare
 - Evidens för gradvis överföring
 - Checklista
 - Dokumentera mognad och färdigheter
- Process påbörjas mellan 10-14 års ålder
 - Tidpunkten individualiseras
 - Beroende på neurokognitiv funktion och mognad



Transition phase



- Evidens för att gradvis överföring lyckosamt
- Rekommenderas checklista för att dokumentera mognad och färdigheter

Utveckling och milstolpar hos den växande individen

- Utbildning
 - Ex avsluta grundskolan, ta studenten, sommarjobb, yrkesval
- Sociala
 - Lära sig cykla och simma, åka på läger, första flick-/pojkvännen, flytta hemifrån
- Legala
 - Rösta, ta körkort
- Medicinska
 - Övergång (Transition) från Barn- till Vuxensjukvård

Kognitiv, affektiv och moralisk utveckling hos tonåringen

Tidig adolescens 10-13 år

Konkret tänkande
Oförmåga att se
långtidseffekter
Sensation seeking
Belöningsorienterad
Ökad emotionell upphetsning

Mid adolescens 14-16 år

Ökad intellektuell kapacitet
Viss förmåga till abstrakt
tänkande
Vid stress återgång i konkret
tänkande
Oövervinnlighet
Anar långtidseffekter men
agerar ej i enlighet med
insikterna
Riskbeteende

Sen adolescens 17-21 år

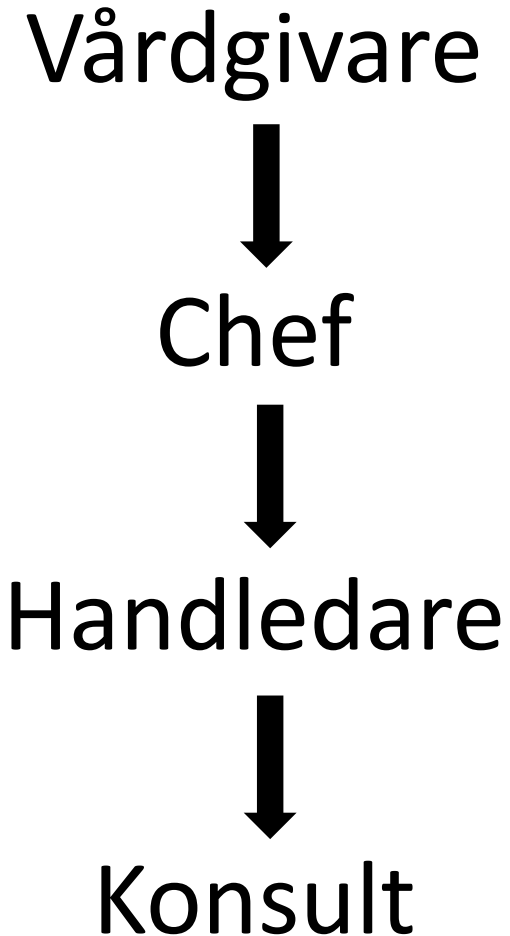
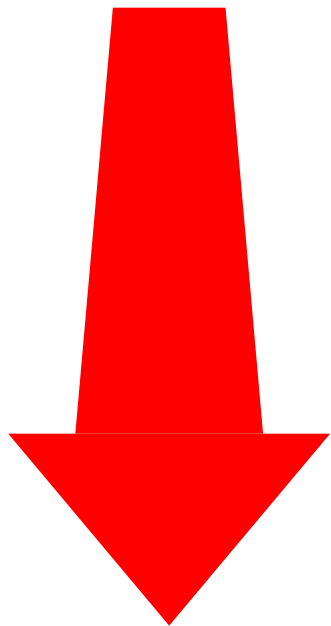
Komplext abstrakt tänkande
Mer framtidsorienterad
Emotionell stabilitet
Idealism
Absolutism
Påverkan av religiösa och
politiska ideologier

Kognitiv, affektiv och moralisk utveckling hos tonåringen

- Funktionella och morfologiska hjärnundersökningar visar
 - Mognadsprocess ffa frontalloben upp till 25-års ålder
- Påverkar exekutiva hjärnfunktioner som
 - Förutseende
 - Planering
 - Riskbedömning
 - Förmåga att ta objektiva beslut

Föräldraskapsmodell hos det kroniskt sjuka barnet – i förhållande till sjukvården

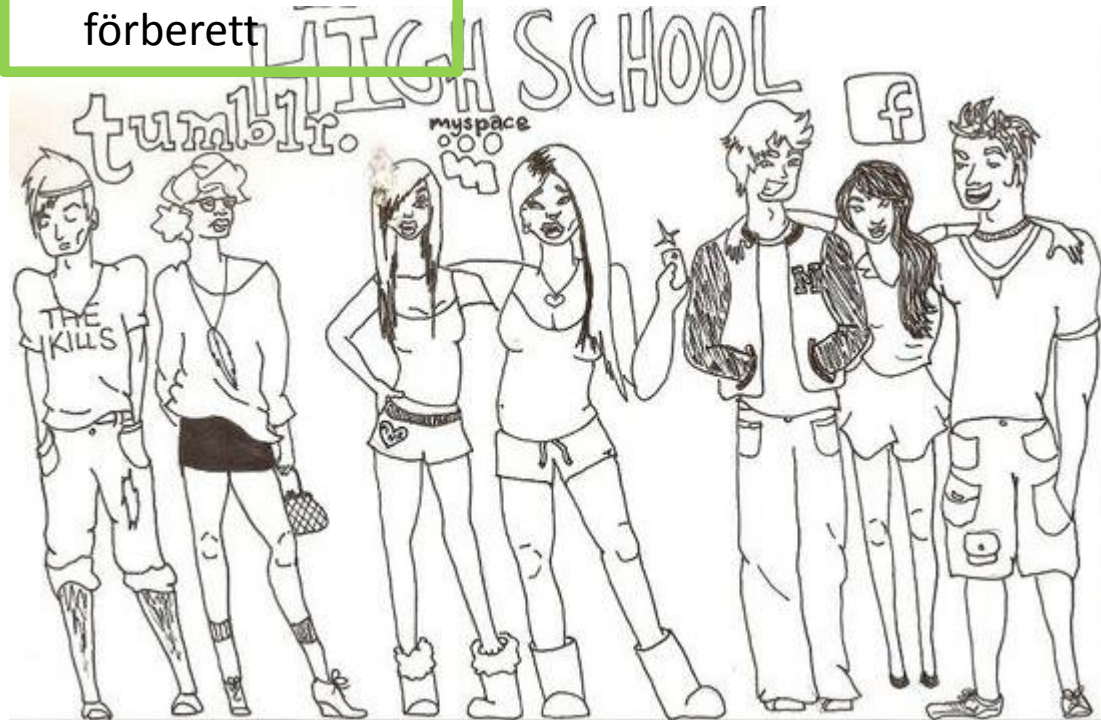
Barnets
Autonomi



Samarbete Barn-Vuxenklirik

Barnklirik

- Svårt släppa taget – kan omedvetet ge negativ bild av vuxensjukvård
- Barn / familj ej förberett



Resursbrist
Revir
Patienten i fokus
Utvecklingsområde!



Njurklirik

- Patientvolym x 5-10
- Adolescentsmedicin
- Kongenitala sjukdomar



Tack och Hej!