



Chronické poruchy funkce ledvin a jejich transplantace u dětí a dorostu

Informační brožura pro rodiny pacientů
a pro samotné starší dětské pacienty

Jan Janda

*se spoluautory: Jaroslav Špatenka, Jiří Dušek,
Eva Vlachová a Tomáš Seeman*

Tato publikace vznikla za podpory
nadace České spořitelny a.s.



nadace Srdce ČS a.s.



Text přehlédli a doplnili: Marie Nestrsová, Květa Bláhová,
Božena Tomášková, Karel Vondrák a Kamila Walterová

Ilustrace Josefina Pekárková,
grafické zpracování Jaroslav Pekárek

© 2006

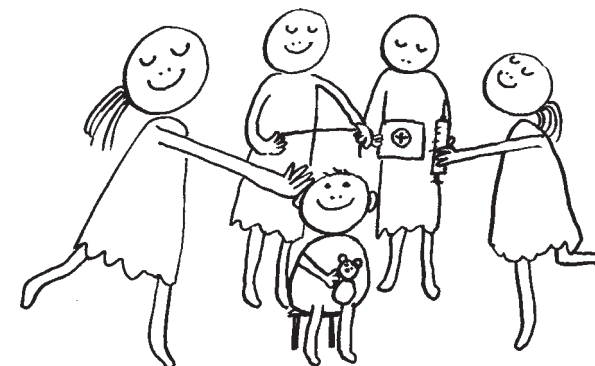
Jméno pacienta

Adresa, kontakty

včetně mobilního telefonu matky, otce, prarodičů, samotného dítěte, pevné linky

Jméno, adresa a kontakt na praktického lékaře pro děti a dorost

Adresa a kontakty ambulance /kliniky - střediska/ pro choroby ledvin u dětí



Adresa a kontakty motolského střediska:

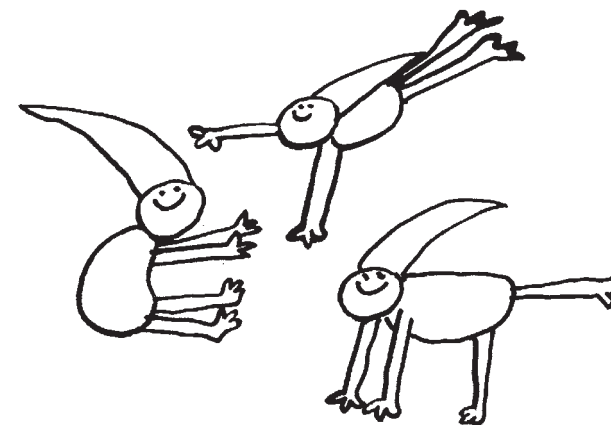
Pediatriká klinika FN Motol, Nefrologické oddělení
Tel.: 224 432 034

Službu mající nefrolog: + 420 602 271 691

Transplantační centrum FN Motol – koordinační pracoviště
V Úvalu 84, 150 06 PRAHA 5

Tel.: 224 433 000, FAX: 257 221 056, e-mail: tc@fnmotol.cz

Obsah	2	Zařazení našich pacientů do mezinárodních studií	41
Úvod	4	Možné pooperační komplikace po transplantaci	41
Team dětského střediska pro nemoci ledvin u dětí	5	Důležitost pečlivého dodržování doporučené léčby imunosupresiv	42
Jak ledviny vypadají, kde jsou uloženy a z čeho se skládají?	8	Chronická rejekce v transplantované ledvině.	43
Jaké jsou úkoly ledvin, jejich činnost	9	Jaká je šance, že transplantovaná ledvina bude dlouhodobě fungovat?	43
Jak se vlastně tvoří moč?	10	Životaspráva dítěte a dospívajícího po transplantaci ledviny	44
Jak časté jsou u dětí závažné poruchy funkce ledvin?	11	Sexuální život a založení rodiny u pacientů transplantovaných v dětském věku	44
Jaké jsou příčiny chronické renální insuficience a selhání ledvin?	11	Kdo přebírá péči o naše pacienty, když dosáhnou dospělosti?	45
Jaké jsou příznaky poruchy funkce ledvin u dětí?	13	Základní orientace a principy diety u dětí s poruchou funkce ledvin	46
Příjem tekutin a solí	14	Co je třeba vědět - o výživě	46
Neschopnost ledvin vylučovat kyselé odpadní látky (acidóza)	16	Když známe jídelníček pacienta, dá se docela přesně odhadnout, jaký je jeho energetický (kalorický) příjem	48
Zvýšení krevního tlaku (hypertenze)	16	Sdružení rodičů dětí léčených dialýzou a transplantací	49
Chudokrevnost (anémie)	18	Informace z jiných zdrojů, webové internetové stránky pro rodiče nemocných dětí, léčitelé	49
Poruchy kostí a růstu	18	Adresy dětských středisek (dialýza a transplantace)	50
Dieta u dětí s poruchou funkce ledvin	19	Slovníček	51
Očkování dítěte s chronickou poruchou funkce ledvin	21	Webové adresy	53
Poruchy růstu a puberty	22		
Doporučení co dělat doma, jaké údaje přinášet ke kontrole	23		
Co vyšetřujeme v naší nefrologické ambulanci u dětí s poruchami funkce ledvin	24		
Výuka ve škole, během pobytu v nemocnici, domácí vyučování rodiči	24		
Psychologické vyšetření a pomoc psychologů	25		
Chronické selhání ledvin, dialýza, transplantace ledviny	27		
Hemodialýza - léčba umělou ledvinou	28		
Kdy je třeba u dětí začít s náhradní léčbou hemodialýzou?	29		
Peritoneální dialýza u dětí	32		
Transplantace ledviny u dětí	35		
Operační výkon – transplantace ledviny - štěpu	37		
Jak funguje štěp po transplantaci	38		
Příbuzenské živé dárcovství ledvin u dětských pacientů	38		
Péče o pacienta po transplantaci, imunosupresivní léčba	39		
Pravidla léčby imunosupresiv	41		



Úvod

Vážení rodiče, naši milí pacienti, kteří již dovedete číst a jste schopni porozumět následujícím stránkám!

Dostáváte do ruky brožurku, kterou připravil kolektiv pracovníků dětského střediska, které se stará o děti s onemocněním ledvin a močových cest, včetně těch s významnou chronickou poruchou funkce. Brožurka je Vaším majetkem a prosíme Vás, abyste na první stránky napsali jméno dítěte, datum jeho narození, bydliště a další kontakty (telefon, event. i E-mail) - to pro případ, kdybyste knížečku někde omylem nechali nebo dokonce ztratili.

Prosíme vás, abyste na označených řádkách doplnili adresu a telefonické spojení na středisko, kde je o Vás pečováno.

Na volné listy na konci brožury si můžete poznamenávat důležitá data event. nálezy Vašeho dítěte dle instrukcí lékaře.

Váš praktický lékař pro děti a dorost byl pravděpodobně ten první, od kterého jste se dozvěděli, že u Vašeho dítěte není něco v pořádku s ledvinami event. močovými cestami. Možná, že jste se to teprve dozvěděli při pobytu v nemocnici, kde Váš potomek skončil s nějakými nejasnými příznaky, které se nakonec vysvětlily právě závažnou poruchou funkce ledvin. A přitom se brzy nebo po určité době ukázalo, že choroba má vyloženě chronický charakter a nelze do budoucna počítat s tím, že se dítě úplně uzdraví.

Tuto informaci a skutečnost většina rodičů nepřijímá lehce, často lékaři slyší formulace, jak je to možné, že tak malé dítě už má tak vážnou chorobu ledvin. Řada rodičů hledá informace i jinde, u známých lékařů, léčitelů, dnes i na internetu. Kvalita teamu zdravotníků se dá měřit i tím, jak dovede rodině vysvětlit podstatu choroby s nezvratným zhoršováním stavu a přesvědčit je, že právě rodina společně s teamem může osud pacienta příznivě ovlivnit.

Žádný lékař, psycholog ani další zdravotnický personál se nikdy nemůže úplně vžít do situace rodiny dítěte se selháním ledvin, ale rodiče i děti musí cítit zřetelný zájem pomoci, povzbudit rodinu i dětského pacienta, dodat odvahu a naději k životu, který není a ani nebude úplně jednoduchý, ale stojí za to a může dokonce i obohatit řadu mezilidských vztahů.

Rodiny dětí s významnou chronickou poruchou funkce ledvin nebo dokonce už se selháním jejich funkcí by měly být podrobněji seznámeny s principy péče o takto nemocné. Tyto informace jsou užitečné i pro samotné pacienty, zejména starší děti a mladistvé. Jsou ale cenné také pro širší rodinu nemocného, pro pedagogy a vůbec pro všechny, kdo se o nemocného přímo starají a podílejí se na jeho výchově.

Pochopení základní funkce ledvin, důvody, které vedou již v dětském věku k závažnému omezení jejich funkce, způsoby možné léčby a informace o možných komplikacích významně zlepšují spolupráci mezi teamem zdravotníků, pacienty

a jejich rodinami (cizím slovem se takové dobré spolupráci říká **compliance** = čtete komplajens). Dobrá compliance je významnou, žádanou a zásadní složkou diagnostického a léčebného procesu u všech chronických onemocnění, u dětí se závažnou chronickou poruchou funkce ledvin to ale platí dvojnásobně.



Team dětského střediska pro nemoci ledvin u dětí

Chronické závažné onemocnění ledvin se neprojeví pouze laboratorními příznaky, zjištěnými lékařem. Ovlivňuje více či méně zásadně nejen uropoetický systém pacienta, ale i ostatní tělesné systémy a také psychiku nemocného. Péče o takto postižené dítě musí být skutečně interdisciplinární. Skupina zdravotníků a dalších odborníků, kteří se starají o děti s nemocemi ledvin a vývodného systému močových cest, tvoří **team dětské nefrologie**. Sem patří **dětsí lékaři (pediatři)**, specializující se na uvedené nemoci, tedy **především dětsí nefrologové**, ale také specialisté dalších podoborů a zkušené **dětské sestry** včetně těch, které spolu s lékaři zajišťují tzv. náhradní léčbu, pokud vlastní ledviny pacienta nejsou již schopny zajistit ani základní funkce.

Do teamu dětské nefrologie patří i **dětsí urologové a cévní chirurgové**, kteří reprezentují operační obory, stejně jako **anesteziologové** (zajišťující při chirurgických výkonech místní, častěji celkové znecitlivění) a podílejí se na intenzivní pooperační péči).

Závažná porucha funkce ledvin vede pravidelně k tomu, že je třeba přizpůsobit složení stravy, příjem tekutin a jeho množství, proto jsou k dispozici zkušené **dietní sestry**, které rodičům pomáhají se sestavením jídelníčku v době pobytu doma i v nemocnici.

Jinak se budete setkávat i s **psychology**, kteří s rodinami a celým teamem řeší často velmi složitou problematiku vzniklou při dlouhodobých pobytech dítěte ve zdravotnickém zařízení, při absenci školní výuky, v situacích, kdy se léčba

nedaří tak jak bychom si představovali, atd. Při větších dětských klinikách resp. odděleních existuje i **nemocniční škola**, kde při chronickém onemocnění s lékaři i rodinami spolupracují **specializovaní učitelé**, děti se v nemocnici mohou nejen učit, ale dostávat zde dokonce i vysvědčení. U chronicky nemocných dětí, zvláště mladších věkových skupin, bývá skoro pravidlem, že matka nemůže být zaměstnána a péče o dítě s chronickou poruchou funkce ledvin je činnost prakticky „na celý úvazek“. Snížení finančních příjmů rodiny je často významné a proto jsou součástí teamu dětské nefrologie i **sociální pracovníci**, kteří rodinám radí, jak postupovat na jaké úrovni a jaké výhody mohou oprávněně získat.

Dobrá informovanost rodin a starších dětí může významně zlepšit dlouhodobou předpověď nemoci pacienta. Úzký kontakt rodin s teamem musí být trvale zajištěn v centrech, která řeší péči o děti s chronickou poruchou funkce ledvin (ale i případy akutního selhání ledvin). Taková centra jsou při dětské klinice v Praze-Motole, v dětské nemocnici v Brně- Černých Polích a na dětské klinice v Ostravě - Porubě. Všude tam je 24 hodin trvale dostupný team schopný řešit neodkladné situace.

Na vnitřní zadní obálce brožury jsou k dispozici telefonní čísla a další možné spojení včetně E-mailových adres.

V České republice sice existuje několik brožur s informacemi pro pacienty s chronickou poruchou funkce ledvin, pro pacienty dětského věku ale zatím podrobnější informace chyběly.

Díky nadaci České spořitelny Vám nyní předkládáme tuto brožuru, která má za úkol poskytnout základní informace pro laiky.

Vzhledem k tomu, že se i u nás významně zlepšuje znalost cizích jazyků i přístup k internetu, uvádíme i některé webové stránky v angličtině a němčině určené pro rodiče nemocných dětí.

Naše informační brožura má usnadnit Váš kontakt se zdravotníky, ale určitě zde nenajdete odpověď na řadu Vašich otázek. Členové teamu s Vámi budou opakovaně probírat nejen informace uvedené v následujícím textu, ale řadu takových, které se týkají zvláštností nemoci Vašeho dítěte.

Pokud to je jen trochu možné, řídíme se pravidlem, že při sdělování zásadních informací rodině mají být přítomni oba rodiče ve stejný čas na stejném místě. Ze zkušenosti víme, že takový postup významně snižuje riziko nedorozumění doma v rodině, při oddělené informaci se při nejlepší snaze stává, že ji poskytují různí lékaři, ale ani týž lékař nepoužívá úplně stejných formulací a výsledkem pak může být spor v rodině při posuzování současné situace- každý rodič si v podstatě stejnou informaci může vykládat jinak. Budeme samozřejmě plně respektovat přání rodiny, kdo z rodiny smí být v plném rozsahu informován o stavu choroby Vašeho dítěte.

Velmi Vás prosíme, neváhejte se nás zeptat, pokud našemu vysvětlení nerozumíte, snažíme se sice nepoužívat cizí slova, ale řada z nich je počestěna

a rodiče, jejichž děti jsou delší dobu léčeny je již běžně používají. Proto se může stát, že Vás některými termíny překvapíme. Neváhejte se nás zeptat a nekývejte, pokud nejste na 100% přesvědčeni, že jste pochopili, co je Vám sdělováno. Není ostudou nerozumět odbornému výkladu! Pokud se stav Vašeho dítěte neupraví, i Vy se, bohužel s těmito slovy důvěrně seznámíte.

Moc Vás dále prosíme, abyste sebou ke kontrolám nebo k nástupu na lůžko v nemocnici nosili pravidelně **Zdravotní a očkovací průkaz dítěte a mladistvého (ZOP)**. Tento dokument je majetkem rodiny a pro celý nefrologický team je doplňkem naší vlastní dokumentace, zvláště nás zajímají přílohy s grafy normálního růstu a krevního tlaku. V některých případech od nás dostáváte ještě další grafy, do kterých zanášíte některé důležité hodnoty, např. doma měřeny krevní tlak. Do ZOP doporučujeme zakládat i zprávy z pobytů v nemocnici a ambulantních kontrol.

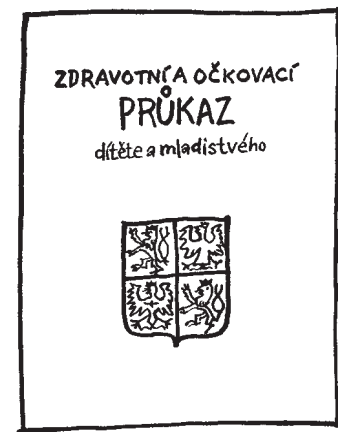
Následující odstavce se snaží ozřejmit kde jsou ledviny v těle uloženy, jak vypadají a jak fungují. Protože budete často přítomni diskuzím se zdravotníky a budete dostávat do ruky lékařské zprávy, myslíme si, že vám nebude vadit, když za českými názvy uvádíme i ty latinské nebo řecké, naše zkušenost nás učí, že rodiče sami i jejich větší děti tyto názvy pak běžně a správně užívají, protože je opakovaně okolo sebe slyší.

Při prvním čtení této brožury budete mít možná pocit, že zde uvádíme příliš velké podrobnosti, ale ze zkušeností víme, že často rodiče žádají informace ještě daleko podrobnější, zvláště ti hledající poučení na internetu. **Jsmo přesvědčeni, že dobrá informovanost rodiny v naprosté většině případů zlepšuje spolupráci s personálem střediska a to je vždy ku prospěchu samotných pacientů.**

Konec konců není třeba, abyste následující text hned podrobně studovali, můžete se zeptat také našich sester nebo lékařů na věci, které vám nejsou úplně jasné. Určitě vás nebudeme zkoušet, zda jste si vše z brožury řádně nastudovali, ale byli bychom samozřejmě rádi, abyste se její pomocí seznámili s řadou věcí, které jsou pro vás zcela nové a jejich pochopení usnadní vaši spolupráci s teamem střediska a hlavně prospěje vašemu dítěti.

V zadní části brožury jsme zařadili slovníček některých běžně používaných výrazů, které uslyšíte od nás nebo od Vašeho dítěte. Mají vám usnadnit nejen čtení této brožury, ale i kontakt s lékaři. Ti by se ovšem při kontaktu s rodiči - laiky měli vždy snažit vyvarovat používat latinské nebo cizí názvy bez předchozího vysvětlení.

Bez opakovaného kontaktu s rodiči ale i s pacienty nemůže být naše léčba úspěšná, snažíme se, aby rozhovory s rodiči probíhaly v důstojném prostředí



a bylo na ně dostatek času. Na druhé straně vás prosíme o pochopení, že ne vždy mají lékaři čas se Vám plně věnovat, když řeší neočekávané komplikace u ostatních pacientů. Pokud se Vám bude zdát, že jste se na něco skutečně důležitého zapomněli zeptat během návštěvy u nás a máte pocit, že to nesnese odkladu, můžete nám zatelefonovat, lékaři střediska drží na telefonu službu 24 hodin



Jak ledviny vypadají, kde jsou uloženy a z čeho se skládají?

Za normálních okolností jsou **ledviny párovým orgánem**, obě jsou umístěny v bederní krajině pod bránicí vlevo a vpravo od páteře. Krev je do ledviny přiváděna většinou jednou tepnou z aorty a jedna žíla zase odvádí krev do hlavní dolní duté žíly. Skládají se z kůry, kde jsou především ledvinná klubička (**glomeruly**) a ze dřene, kde jsou hlavně **ledvinné kanálky (tubuly)**. Moč tvořená v ledvině se dostává sběrnými kanálky do **ledvinné pánvičky** a odtud je vedena většinou jedním močovodem (**ureter**) do močového měchýře. Někdy se může stát, že ledvina má 2 pánvičky nebo dokonce 2 močovody. Někdy je také změněna její poloha nebo dolní části ledvin mohou splynout (**podkovovitá ledvina**). Pro dobrou funkci ledvin je nutné, aby obě byly dobře zásobeny krví, prokrvení se dá docela dobře posoudit speciálním ultrazvukovým vyšetřením.

U dospělých a mladistvých při ukončení růstu jsou ledviny asi 12 cm dlouhé, 6 cm široké a síla tkáně je asi 2.5 cm a váží necelých 200 gramů. Je zřejmé, že velikost ledviny u novorozence, kojence nebo batolete je podstatně menší a lékaři používají pro posouzení polohy, velikosti a tvaru ledvin ultrazvukové vyšetření (**sonografie**).

Velikost ledvin se takto dá dobře změřit a pomocí speciálního **Dinkelova grafu** pak srovnávat výšku dítěte a délku ledviny. To má velký význam při dlouhodobém sledování pacienta, proto někdy rodiče dostávají tyto grafy, aby je měli doma k dispozici a nosili ke kontrolám. Velikost ledvin sleduje růst dítěte, opoždění jejich růstu vzhledem k výšce je prakticky vždy závažným příznakem, že něco není v pořádku. Posouzení velikosti a charakteru ledvin a močových cest je možné ještě jinými zobrazovacími metodami (**vylučovací urografie, cystografie, počítačová tomografie**). Tkáň ledvin sestává z kůry a dřene, v kůře jsou nejdůležitější součástí ledvinná klubička (**glomeruly**), na které navazuje systém ledvinných kanálků (**tubuly**), které nakonec ústí do ledvinné pánvičky.

Ze dvou ledvinných pánviček moč odtéká do močovodů (**ureterů**), to jsou vlastně „trubičky“, které odvádějí moč do močového měchýře. Močový měchýř je

dutý orgán v pánvi, rezervoár moči a odtud pak moč již odchází z těla močovou trubicí (**uretrou**). Ta je u chlapců podstatně delší, u děvčat velmi krátká, to má význam např. při vzniku infekce močových cest, která je významně častější u děvčat. Na druhé straně zavádění močové cévky do močového měchýře (**katetrizace měchýře**) je podstatně snadnější u děvčat.

Jaké jsou úkoly ledvin, jejich činnost

Úkolem ledvin v lidském těle je udržovat rovnováhu vnitřního prostředí (**homeostázu**), především se postarat o hospodaření s vodou a solemi (minerály) a vyloučit odpadní látky, které v těle vznikají. Mezi minerály mají ledviny největší práci se zpracováním sodíku, který je obsažen nejen v kuchyňské soli, ale v řadě dalších potravin, aniž bychom tam sůl při úpravě jídel přidávali. Sodík (**natrium**) je důležitým prvkem pro udržení a vylučování vody v organismu. Zadržování sodíku v těle při jeho omezeném vylučování má za následek otoky (**edémy**). Podobně důležitým prvkem, jehož hospodářství regulují především ledviny, je draslík (**kalium**) a fosfor. Dalším důležitým úkolem ledvin je udržování vztahu kyselin a zásad v tělesných tekutinách (tzv. **acidobazická regulace**), ledviny brání překyselení organismu (to se nazývá **acidóza**), které se ale při jejich porušené funkci může vyskytnout a významně ovlivnit většinu důležitých procesů látkové přeměny v těle pacienta.

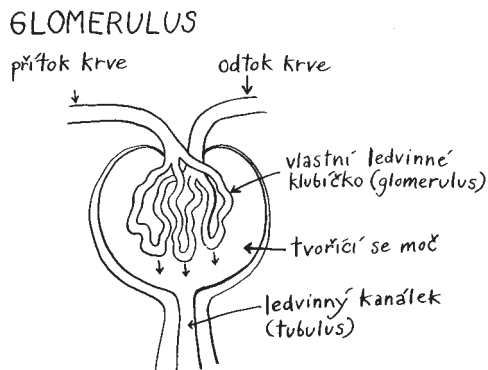
V podstatě nejdůležitější funkcí ledvin je vylučování odpadních produktů látkové přeměny (**metabolismu**) bílkovin. Tato skupina látek se nazývá nebílkovinný dusík a patří sem **močovina, kreatinin a kyselina močová**. Tyto látky se vylučují pouze tzv. **glomerulární filtrací** (viz níže) a při jejím významném omezení jejich hladina v krvi stoupá a tyto látky se v organismu hromadí. Z toho pak plyne řada možných závažných komplikací. Laici pak mluví o tom, že nemocní mají moč v krvi, což je sice nepřesné, ale termín **urémie** (konečná fáze neléčeného chronického selhání ledvin) znamená vlastně z jazykového hlediska totéž.

Mimo hospodaření s minerály a vodou plní ledviny ještě řadu dalších úkolů – např. se významně podílejí na regulaci krevního tlaku (**hormon renin**), vytváří se zde např. hormon řídící tvorbu červených krvinek (**erythropoetin**). Pro děti, tedy jedince ve fázi vývoje a růstu, je důležitý fakt, že v ledvinách se přeměňuje z potravy přijatý vitamin D na neúčinnější přirozenou formu – **kalcitriol**. Jeho nedostatek se pak podílí spolu s dalšími hormonálními vlivy (porucha účinnosti růstového hormonu) na významné poruše růstu u dětí. Při poruše funkce ledvin se objevuje i zvýšené vylučování hormonu příštítných tělísek (**parathormon**).

Onemocnění ledvin často vede ke zvýšení krevního tlaku (**hypertenze**) a to i tehdy, když porucha funkce nemusí být nijak významná. Naopak chronické poruchy funkce ledvin jsou skoro vždy spojeny s problémy s krevním tlakem.

Jak se vlastně tvoří moč?

Do ledvin přitéká asi jedna pětina veškeré krve, kterou pumpuje srdce do tepen (*arterií*). Na úrovni ledvinných klubiček (**glomerulů**), které představují vlastně určitou formu krevního filtru, se moč dostává do systému ledvinných kanálků (*tubulů*). Tomuto procesu se říká **glomerulární filtrace** a profiltrovaná tekutina prochází tedy systémem kanálků- tubulů, přitom se více než 98% profiltrované tekutiny v nich zpětně vstřebává. Ten zbytek (maximálně 1.5%



z profiltrovaného množství) tvoří definitivní moč. Filtrem prochází volně voda a látky s tzv. nízkou molekulární hmotností- tedy jen zcela drobné částičky. Bílkovina se za normálních okolností ve zdraví do konečné moči ve větším množství nedostává, její přítomnost (**proteinurie**) signalizuje poruchu glomerulů. Proteinurie je většinou závažnější než **hematurie**, tj. přítomnost zvýšeného množství červených krvinek (**erytrocytů**) v moči (**hematurie** = krev v moči).

Glomerulární filtrace se vyjadřuje v počtech mililitrů za vteřinu nebo za minutu na povrch těla, při jejím snížení se v krvi zvyšuje **močovina, kreatinin a kyselina močová**. Vás bude zajímat především **hladina kreatininu v krvi**, která je nejlepším odrazem glomerulární filtrace a rodiče resp. i sami dorostenci by měli být vždy informováni, jaké jsou jeho poslední hladiny. Normální hladiny kreatininu jsou významně závislé na věku, ještě lépe na tělesné výšce dítěte. Zatímco u dospělých může být normální ještě hladina 110 umol/litr, může u dítěte 2 letého být nápadná hladina již poloviční - 55 umol/l! Na to je třeba dát velký pozor, zvláště hodnotí-li hladinu kreatininu lékař, který nemá zkušenosti s ošetřováním dětí.

Vyšetření kreatininu v krvi se provádí prakticky ve všech zdravotnických zařízeních, v centrech dětské nefrologie musí být dostupné 24 hodin denně. Významné snížení glomerulární filtrace pod dolní hranici normy (to je méně 90 ml/min./1.73 m² tělesného povrchu) se nazývá **ledvinná nedostatečnost (renální insuficience)**.

Ledviny mají velkou funkční rezervu a základní vylučovací funkce jsou zachovány i při snížení glomerulární filtrace např. na 25 ml/min./1.73 m², samozřejmě že za této situace jsou již přítomny jiné chorobné příznaky. Těžké poruchy funkce ledvinných kanálků (např. neschopnost zahušťovat moč nebo velké ztráty solí) jsou závažnou komplikací, ale většinou se tato porucha dá nahradit zvýšeným přívodem tekutin event. minerálů, event omezením jejich dodávky.

Funkci glomerulárního filtru nelze ale nijak nahradit a právě proto hodnota glomerulární filtrace je tou nejdůležitější při posuzování pokročilosti poruchy funkce ledvin.

Při poklesu glomerulární filtrace pod 15 - 10 ml/minutu (přepočteno na tělesný povrch) **ale už nejsou ledviny schopny plnit ani základní funkci - tj. udržení stability vnitřního prostředí**, stav může rychle přejít v tzv. urémii, která neléčena vyústí v akutní život ohrožující komplikace. Takový stav je charakterizován jako **chronické selhání ledvin** nebo také **konečný stav ledvinného onemocnění**, někdy se používá i termínu **nezvratné selhání ledvin**. Tento stav je s životem neslučitelný, hodnoty kreatininu za takové situace dosahují běžně 1000 umol/l.

Pacient ovšem může přežít po zařazení na tzv. **náhradní léčbu (dialyzační léčba, transplantace ledviny)**. Samozřejmě, že pokud je dítě dlouhodobě sledováno, nechceme aby situace dospěla tak daleko a aktivní léčba se zahajuje podstatně dříve.

Jak časté jsou u dětí závažné poruchy funkce ledvin?

Jak je častá **chronická renální insuficience** u dětí? V České republice se objeví ročně nově asi 15- 30 dětí, u kterých je zjištěna významná porucha ledvin se snížením glomerulární filtrace a tato porucha musí trvat déle než 6 měs., bez úpravy zpět k normě. **Chronické selhání ledvin**, to je to poslední stadium poruchy funkce s nutností **náhradní léčby**, je méně časté, protože někteří pacienti do tohoto stádia dojdou až v době, kdy už věkově nespádají do péče pediatrů. Ročně je v naší republice třeba nově zahájit léčbu dialýzou nebo transplantací asi u 10-15 dětí a dorostu do 18-19 let.

Ve srovnání s dospělými pacienty tvoří děti léčené pomocí umělé ledviny a peritoneální dialýzy jen nepatrnou část, ve vyspělých zemích je to většinou hluboko pod 1% případů léčených dospělých, významně větší podíl ale tvoří děti žijící po transplantaci s funkční ledvinou. To je proto, že u dětí je konečným cílem léčby nikoliv dialýza, ale právě transplantace ledviny.

Jaké jsou příčiny chronické renální insuficience a selhání ledvin?

Příčiny chronické renální insuficience a selhání ledvin u dětí jsou zcela jiné než u dospělých - jde většinou o poruchy ledvin a vývodných močových cest, které vznikly už v době těhotenství, jde tedy **většinou o příčiny vrozené**. Poměrně časté jsou vrozené poruchy velikosti ledvin - ty neodpovídají normě. Úplné chybění jedné ledviny nemusí vůbec nic znamenat, pokud je druhá zcela v pořádku. Bohužel nezdědka jsou obě dvě ledviny významně menší (**hypoplázie**) event. navíc změněny ve struktuře tkáně (**dysplázie**).

Některé ledvinné nemoci se dědí v rodinách, typické je **polycystické onemocnění ledvin**. Jeho dospělá forma (**dominantní typ**) postihuje 50 % potomků, ale chronická insuficience se objevuje většinou až v dospělosti okolo 50. - 60. roku života, tedy v době, kdy pacient je již několik desetiletí mimo péči dětských lékařů. Přesto i u těchto dětí jsou cysty už přítomny a mohou být poměrně často zdrojem vysokého krevního tlaku, který sice nedělá dítěti žádné obtíže, ale je třeba jej léčit včas. Daleko závažnější je tzv. **autozomálně recesivní polycystóza ledvin**. Choroba se většinou projevuje bezprostředně po narození nebo v útlém věku a může poměrně často vést k závažné poruše funkce ledvin až ke chronickému selhání ledvin již v batolecím či předškolním věku. U dědičnosti recesivního typu je třeba říci, že pravděpodobnost postižení 25% narozených dětí nemusí znamenat, že např. ze 4 narozených dětí bude postiženo jen jedno. Máme bohužel případy, že ze 3 narozených dětí jsou postiženy všechny.

Poměrně častou příčinou chronického selhání ledvin jsou i poruchy transportu moči, moč se z měchýře vrací do ledvinných pánviček a do ledvinných kanálků (**vezikoureterální reflux vyššího stupně**) a v případě oboustranného postižení a přítomnosti bakterií v moči vzniká **chronická pyelonefritida**, která může vést k selhání ledvin. Pokud je postižena jen jedna ledvina a druhá je v pořádku, nemusí být celková funkce ledvin významně ovlivněna. Asi desetinu případů chronického selhání ledvin tvoří dědičné onemocnění nazvané **juvenilní nefronoftíza** (také **Fanconiho nefronoftíza**). To je velmi zrádné onemocnění dřeně ledvin a kanálků, zrádné v tom smyslu, že děti nemají prakticky žádné nálezy v moči a tak unikají rozpoznání závažné choroby a v nemocnici se pak objevují často již s pokročilou poruchou funkce ledvin. Bohužel se může vyskytnout i u více dětí v rodině. Některé většinou vrozené **závažné poruchy ledvinných kanálků (tubulů)** mohou rovněž již v dětském věku vyústit ve významné funkční poruchy.

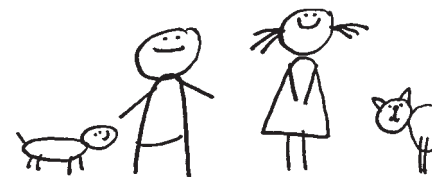
Důležitým partnerem nefrologického teamu jsou **pracovníci oddělení resp. ústavů lékařské genetiky**, kteří s rodiči podrobně probírají v nejasných případech historii celé široké rodiny a pátrají po typu dědičnosti. Při závažném postižení jednoho dítěte v rodině mohou **genetici** poskytnout radu směrem k dalšímu těhotenství a pokusit se vyloučit postižení dalšího sourozence a ubezpečit rodinu, že se jí narodí zdravé dítě. Spolu s pediatry doporučují provést tzv. prenatální diagnostiku a v případě těžce postiženého plodu je event. možné na přání rodičů těhotenství ukončit. Mezi onemocněními ledvin u dětí se vyskytuje poměrně často postižení glomerulů provázené velkou ztrátou bílkovin močí s následným poklesem hladiny bílkoviny v krvi (**nefrotický syndrom**). Zde jsou pravidelně postiženy symetricky obě ledviny a zvláště některé typy nefrotického syndromu (**fokální glomerulární skleróza**) mají závažnou předpověď ve smyslu chronického selhání ledvin. Mezi další onemocnění ledvin, která mohou končit

jejich selháním patří i některé záněty glomerulů (**glomerulonefritidy**). Některá z těchto postižení glomerulů jsou také dědičná a mohou se tedy vyskytovat u více dětí v téže rodině (**familiární výskyt**). V těchto případech prosíme rodiny o porozumění, že žádáme o umožnění genetického vyšetření nejen nejbližších členů rodiny, ale event. i dalších příbuzných.

Některé poruchy glomerulů vedoucí k selhání ledvin jsou způsobeny postižením více orgánů na podkladě **imunitní reakce**, např. onemocnění nazývané **lupus**, to postihuje cévy v řadě orgánů, bohužel velmi často v ledvinách a to může být spojeno se závažnou poruchou jejich činnosti

Poměrně vzácným, ale závažným onemocněním je u dětí **hemolyticko-uremický syndrom (HUS) nebo trombotická trombocytopenická purpura (TTP)**. Zvláště **HUS** může vést k **akutnímu selhání ledvin**, které se zprvu vyléčí, ale po řadě let může ještě ve věku do 18 let vyústit v chronické selhání ledvin.

Smutné jsou **případy akutního selhání ledvin na podkladě poruchy prokrvení ledvin** v souvislosti s velkou ztrátou tekutin (zvracení, průjmy), kdy stav vyúští rychle v **jejich akutní selhání**. Je-li stav pozdě rozpoznán, může být tkáň ledvin natolik poškozena, že **akutní selhání ledvin přechází plynule do chronického selhání ledvin**.



Jaké jsou příznaky poruchy funkce ledvin u dětí?

Příznaky závažné funkční poruchy jsou bohužel často natolik obecné, že nevedou k podezření na onemocnění ledvin a močových cest. Ve věku do 2-3 let jsou to např. často vysoké teploty při akutních bakteriálních zánětech ledvin. Pokud není včas vyšetřena moč, toto onemocnění může probíhat pod obrazem angíny nebo chřipky a vážně poškodit tkáň ledvin. Také neprosívání, zvracení a průjmy mohou být v tomto útlém věku příznakem onemocnění ledvin. Někdy je nápadná velká žížeň vedoucí k vysokému příjmu tekutin, výsledkem je pak často fakt, že v nočních hodinách močový měchýř není schopen velké množství moči zadržet a dítě se pomočuje (**enuréza**). Úbytek červených krvinek vede k nápadné bledosti kůže pacienta. Školní děti jsou často **nápadně unavené**, po příchodu z vyučování ztrácejí zájem o pobyt venku, usínají při zajímavých pořadech v televizi, nápadné je i nečekané **zhoršení prospěchu** ve škole. Není ani vzácností, že prvním příznakem závažné funkční poruchy ledvin je **zpomalení růstu**, toho si mohou všimnout i rodiče, když si sami vyplňují dle návodu růstové grafy, které

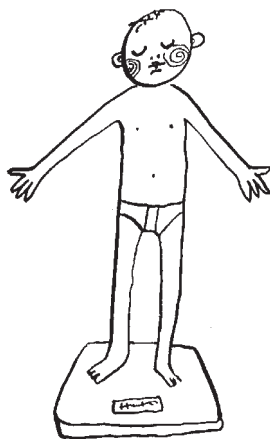
jsou součástí Zdravotního a očkovacího průkazu. V pokročilém stadiu se objevuje zadržování tekutin provázené otoky (**edémy**), zvýšený krevní tlak se projeví bolestmi hlavy až zvracením, event.poruchou zrakové ostrosti. Někdy rodiče sami upozorní na zvláštní zápach dechu. Ve stadiu urémie se objevují další závažné komplikace, přetížení srdce, tendence k otoku plic, krvácení ze sliznic zažívacího ústrojí, poruchy nervového systému, atd. Urémie je spojena v konečném stadiu i s poruchami vědomí až do úplného bezvědomí (**coma**).

Jak postupovat při následcích shora uvedených poruch v situaci, kdy ledviny ještě zvládají základní nároky a není třeba jejich činnost nahrazovat? Toto stádium označujeme jako období konzervativní léčby. Většinu komplikací spojených se závažnou poruchou funkcí ledvin je dnes schopna moderní medicína docela dobře zvládnout.

Příjem tekutin a solí

Příjem tekutin a solí je třeba kontrolovat a řídit nejlépe podle tělesné hmotnosti (váhy) pacienta. Proto musí být doma k dispozici poměrně **přesná váha**, nejlépe digitální a pacienti se musí pravidelně vážit a hodnoty je třeba sledovat. Vzestup váhy během krátké doby většinou znamená nepoměr mezi příjmem a výdejem tekutin a výsledkem je zadržování vody a solí i otoky (**retence tekutin, edémy**). Otoky nemusí být vždy na první pohled patrné, pokud už jsou vidět, znamená to většinou již závažnou retenci. Rodiče si často sami všimnou, že u dětí jsou po ránu oteklá oční víčka, přes den jsou na nohách nápadné otisky od gumiček na ponožkách či podkolenkách, na břicho pak zase od gumy ve spodním prádle. Výrazné otoky se pak už např. projeví tím, že dítě se těžko vejde do bot. Tekutina se nemusí shromažďovat jen v podkoží na viditelných místech, ale i v tělních dutinách (například v dutině břišní, to je tzv. **ascites**, nebo vnitřních orgánech. Největší nebezpečí hrozí při nahromadění nepřiměřeného množství tekutiny v plicích (**edém plic**) a v mozku (**edém mozku**). Obě poslední komplikace ohrožují pacienta bezprostředně na životě a je třeba se jich vyvarovat.

Zdravé děti mají ve srovnání s dospělými významně vyšší příjem tekutin, jsou navyklé hodně pít a není jednoduché příjem tekutin u nich omezovat. Při velké retenci tekutin je většinou třeba nejen omezit jejich příjem ale i napomoci vylučování moči - takové léky zvyšující množství moče (**diurézu**) se nazývají **diuretika**. Diuretika jsou běžnou součástí léčby při poruchách funkce ledvin, nežádka se používá více typů najednou, snížení objemu tekutin v organizmu vede



nejen k ústupu edémů, ale i k poklesu krevního tlaku. Tyto léky se tedy používají nejen při vyplavení otoků, ale i při zvýšeném krevním tlaku (**hypertenzi**).

Daleko méně časté jsou situace, kdy ledviny nejsou schopny moč zahušťovat a dítě pak ztrácí takto velké množství vody event. solí. Nepřiměřeně vysoký výdej moči se nazývá **polyurie**. Zatímco při retenci tekutin se doporučuje příjem vody a solí omezovat, v těchto případech musíme naopak jejich příjem dokonce zvýšit i ve srovnání se zdravými jedinci. Náhlá a velká ztráta tekutin na podkladě opakovaného zvracení nebo průjmu může vést u dítěte s již dříve přítomnou poruchou glomerulární filtrace k rychlému zhoršení. To se nemusí vždy po úpravě vnitřního prostředí nitrožilním přívodem tekutin upravit. Obávanou komplikací je náhlý vzestup draslíku - kalia - v krvi, jeho vysoká hladina (**hyperkalémie**) může způsobit závažné poruchy činnosti srdce, proto je hodnota kalia tak často kontrolována. Při významném poklesu filtrace se příjem kalia omezuje, tento prvek je ve vysoké koncentraci obsažen v ovoci, ovocných šťávách, zelenině, ale i v čokoládě. Při úpravě diety s omezením natria nebo kalia poradí rodičům dobře dietní asistentka (dietní sestra). Úprava stravy – dieta - je důležitou součástí tzv. konzervativní léčby poruchy funkce ledvin. Rychle zjistíte, že existuje řada kuchařských receptů a doporučení, jak lze např. některé potraviny zbavit určitého množství kalia před konzumací. Podobně jako existují vazače fosfátu, jsou k dispozici i některé vazače kalia, tzv. **iontoměniče** (stejně jako u fosforu se zde kalium váže na speciální látky a odchází stolicí, přitom se ale uvolňuje vápník, jehož hladinu je pak třeba bedlivě sledovat). Iontoměniče lze použít s určitými omezeními jen při pomalém vzestupu kalia, nikoliv v situacích, kdy se objeví rychle jeho vysoké hladiny. U malých dětí samozřejmě řídí složení a množství stravy rodiče, často jsou ale zapojeni i prarodiče, kteří musí být rovněž podrobně informováni.

Od počátku má být ale dítě vedeno samo k tomu, co smí, kolik a čeho by se naopak mělo vyvarovat. To je pak samozřejmě důležité po nástupu do kolektivu, většinou až do školy, kde pacient nemůže být trvale pod dohledem rodiny. Není to úplně jednoduché vysvětlit dítěti, že nemůže jíst a pít vše co jeho kamarádi a spolužáci, vyžaduje to ze strany zdravotnického personálu a rodiny hodně času a taktu, jak dítě přesvědčit dodržovat daná pravidla. Výhodou je informovaný, spolupracující pedagog. V období konzervativní léčby jsou omezení dána rozsahem glomerulární filtrace, s jejím poklesem jsou stravovací pravidla bohužel čím dál tím přísnější. Často teprve zahájení dialyzační léčby nebo samotná transplantace přinesou tak žádané a očekávané uvolnění diety.

Dieta je prostě důležitou součástí léčby a oproti řadě různých léků, které dítě jen spolkne a není třeba nic dalšího řešit, je právě dieta převážně v režii rodiny a pacienta samotného.

Existuje řada příruček, kde jsou uvedeny údaje o obsahu bílkovin, kalorií, kalia a fosforu v různých typech potravin a rodiče tam najdou i řadu receptů jak připravit nejen zajímavě vypadající, ale také chutné pokrmy, které splňují dietní

požadavky. Na konci této brožury uvádíme alespoň pro orientaci základní principy diety při porušené funkci ledvin.

Neschopnost ledvin vylučovat kyselé odpadní látky (acidóza)

Výsledkem látkové přeměny při příjmu tekutin a potravy jsou odpadní produkty, které mají kyselý charakter. Vylučují se hlavně močí, která je za normálních okolností ve zdraví mírně kyselá. Porušená funkce ledvin má tedy za následek zadržování kyselých látek, organismus se jich nemůže zbavit vyloučením v moči. Vzniká překyselení krve, **acidóza**, neléčená může ovlivnit řadu systémů, přispívat k dalším komplikacím, odbourávání tkání, ovlivňuje látkovou přeměnu v kostech a tak acidóza přispívá k prohloubení poruchy růstu. Rozsah acidózy se stanovuje tzv. Astrupovým vyšetřením z několika kapek krve odebraných pacientovi většinou z prstu do tenké trubičky - kapiláry (často tedy uslyšíte, že je třeba u Vašeho dítěte vyšetřit **Astrup**). Překyselení organismu lze zabránit podáváním látek, které mají zásaditý charakter (tzv. pufrů). Nejčastěji se používá **natriumbikarbonát v tabletách**, což je vlastně kuchařkám dobře známá jedlá soda. U menších dětí se podává pufr ve formě **Sholova roztoku**, což je směs solí, která má zásaditý charakter. Významná léčebně nezládnutá acidóza se může projevit u dítěte nápadným hlubokým dýcháním.

Zvýšení krevního tlaku (hypertenze)

Retence tekutin a solí je často u pacientů s poruchou funkce ledvin spojena se zvýšením krevního tlaku (**hypertenze**). Další častou příčinou hypertenze je zvýšené vylučování **reninu**, hormonu který zužuje cévy a zvyšuje tak odpor tepenného řečiště. Pravidelné měření krevního tlaku při ambulantních kontrolách i po přijetí do nemocnice patří k základním úkonům. Rodičům ale doporučujeme pořízení automatického měřiče krevního tlaku, aby se mohl tlak pravidelně sledovat i v domácím prostředí. Měření v domácím prostředí má tu výhodu, že se vyloučí tzv. **hypertenze bílého pláště** - to znamená, že pacienti (a nejen dětští) mají často zvýšený krevní tlak v souvislosti se stresovou situací v ordinaci, když tlak měří lékař nebo sestra. Dlouhodobější zvýšení krevního tlaku vyžaduje zvýšené úsilí srdce, které pumpuje krev do oběhu zvýšenou silou - výsledkem je zbytnění srdce (**hypertrofie levé srdeční komory**), což se dá dobře posoudit ultrazvukovým vyšetřením srdce - **echokardiografií**. Existuje celá řada léků, které úspěšně zvládají hypertenzi, nezřídka ale nutno použít více než jeden z nich. Ve stádiu selhání ledvin je často jediným řešením závažné hypertenze náhradní léčba (**dialýza**). Hypertenze může být přítomna např. jen v noci, kdy se krevní tlak samozřejmě běžně neměří, toto noční zvýšení krevního tlaku může mít závažné následky. Pediatrii v posledních letech využívají moderní metodu, kdy



krevní tlak je měřený po dobu 24 hodin, metoda se zkratkou označuje jako **ABPM** a u většiny pacientů se provádí ambulantně. Vyšetření musí být provedeno standardním způsobem, o kterém lékař rodinu nebo větší děti podrobně informuje, je snaha, aby dítě během 24 hodin vykonávalo běžné činnosti, včetně tělesných aktivit. Sledování krevního tlaku patří mezi nejdůležitější sledování, na kterých se mohou významně podílet rodiče resp. sami naši starší paci-

enti. Je to také příležitost kontrolovat krevní tlak rodičů a sourozenců, i když tito nemají žádné obtíže. Sklon k hypertenzi se totiž často dědí a tato složka se může kombinovat s tou získanou při onemocnění ledvin. Z toho tedy vyplývá, že pokud už se rodiče dětského pacienta léčí pro hypertenzi, mělo by to být vzato v úvahu i při léčbě ledvinové poruchy.

Léků, které se používají při hypertenzi (**antihypertenziva**) je celá řada, často se musí kombinovat několik preparátů, abychom dosáhli uspokojivých hodnot krevního tlaku. Léky působí buď přímo tím, že rozšiřují cévy, nebo mají vliv na ledviny, kde vznikají působky ovlivňující krevní tlak (**renin**), některé léky působí přes nervový systém, který se podílí na regulaci krevního tlaku. Některá antihypertenziva se podávají i při normálním krevním tlaku, protože je o nich známo, že mohou významně snížit ztráty bílkoviny močí, zvláště u nefrotického syndromu. Při počátečních vysokých hodnotách nelze očekávat, že se krevní tlak upraví do příštího dne, často to trvá i týden event. déle. Rodiče jsou poučeni, co dělat, když se náhle objeví významné zvýšení krevního tlaku, ať již provázeno nějakými příznaky nebo i bez nich. V této situaci jsou k dispozici léky, které působí velmi rychle i při polknutí tabletky, nebo jejím rozpuštěním pod jazykem. Při významném zadržování tekutin reaguje vysoký krevní tlak často na podání léků nedostatečně a jedinou možností je pak právě dialýza.



Chudokrevnost (*anémie*)

Zdravé ledviny produkují hormon **erythropoetín**, který reguluje tvorbu červených krvinek (**erytrocytů**) a při postupující funkční poruše se jeho nedostatek projevuje chudokrevností (**anémií**). Za normálních okolností se u dítěte staršího než 1 rok pohybují hodnoty krevního barviva (**hemoglobinu**) okolo 100-140 g/litr krve. Hodnoty mohou ale při neléčené anémii klesnout až hluboko pod 100 g/litr, při 60-70 g/litr je většinou už nutná transfuze krve. Anémie patří u dětí s poruchou funkce ledvin mezi nejčastější příčiny poklesu výkonnosti, únavy, nesoustředěnosti. Před zavedením léčby erythropoetinem bylo jediným řešením opakované podávání transfuzí, které sebou nese i dnes určité riziko a může někdy komplikovat pozdější transplantaci ledviny. Dnes je naštěstí k dispozici uměle vyrobený hormon erythropoetín, který je zcela totožný s tím přirozeným. Možná, že jste někdy slyšeli, že tento hormon bývá zneužíván vrcholovými sportovci ve formě dopingů, protože zvyšuje u nich tělesnou výkonnost zvýšením účinnosti přenosu kyslíku do svalové hmoty. Erythropoetín (**někdy se používá zkratky EPO**) se u dětí podává injekčně, většinou podkožně 1-2x týdně, může se ale podávat i přímo do žíly, např. u dětí léčených umělou ledvinou (**hemodialýzou**). Aby bylo podávání EPO účinné, je třeba zajistit u dětí dostatečný přísun železa, které je součástí krevního barviva. Železo lze bez problémů dodat ve formě kapek nebo kapslí, méně často také injekčně. Podávání EPO může někdy vést k nežádoucímu vzestupu krevního tlaku, v naprosté většině ale děti léčbu snášejí bez problémů. Dnes se snažíme při této léčbě dosáhnout hodnot hemoglobinu okolo 110 g/litr, to se projeví ve významném zlepšení celkového stavu. Dávkování léku je často individuální, některé děti potřebují podstatně vyšší dávky, aby se dosáhlo požadované úpravy anémie. Zavedení EPO do léčby u pacientů s významnou poruchou funkce ledvin patří mezi největší léčebné úspěchy posledních desetiletí.

Poruchy kostí a růstu

Při významné poruše funkce ledvin nejsou tyto schopny přeměnit v potravě přijímaný přirozený vitamin D na tzv. **kalcitriol**, který je nejúčinnější známou formou vitaminu D. Při jeho nedostatku se vápník v potravě nejen špatně vstřebává ze střev, ale i neukládá normálně do kostí. Dříve toto postižení kostí lékaři označovali jako **renální rachitis** (ledvinná křivice).

Dnes se tato porucha jako následek poklesu glomerulární filtrace nazývá **kostní nemoc**. Na jejím vzniku se podílí ale nejen nedostatek kalcitriolu, ale i nadbytek fosforu v krvi. Fosfor se normálně vylučuje glomerulární filtrací a při jejím omezení se jeho hladina v krvi významně zvyšuje a vede k poklesu vápníku



(**kalcia**) v krvi. Nízká hladina vápníku ale organismus ohrožuje a ten se brání okamžitým vylučováním jiného hormonu – **parathormonu**, který se tvoří v **příštitných tělískách** přilehajících ke štítné žláze. Parathormon zvyšuje hladinu vápníku v krvi jeho vyplavováním z kostí, tím samozřejmě přispívá k prohloubení kostní nemoci. Tato neléčena může vést k deformacím dlouhých kostí a k jejich zvýšené lomivosti. Nejčastěji se deformace kostí projeví na těch nejvíce zatížených dolních končetinách, pak vznikají tzv. nohy do „O“ nebo do „X“. Někdy je třeba některé případy léčit i operativně na dětské ortopedii. Kostní choroba je také jedním z důvodů zpomalení a nakonec opoždění růstu u dětí s poruchou funkce ledvin.

Dieta u dětí s poruchou funkce ledvin.

Dieta je nedílnou součástí léčby a její dodržování a přizpůsobení přispívá ke stabilizaci stavu, spolupráce rodiny a dětského pacienta je zde klíčová. V podrobnostech Vás odkazujeme na kontakt s naší dietní asistentkou, která Vám bude k dispozici a radit při tvorbě jídelníčku, budete mít jistě dostatek příležitosti k osobním kontaktům s lékaři a dietními asistentkami a budeme vás navíc i zásobovat různými tištěnými materiály, částečně uvádíme např. obsah některých živin a solí na konci této brožury.

Bílkoviny: u dospělých je prokázáno, že omezení příjmu bílkovin (obsaženy jsou hlavně v mase, mléce a v pokrmech z nich připravovaných) může zpomalit postup chronického selhání ledvin. To se ale vůbec neprokázalo u dětí, dieta je zde odlišná, bílkoviny se významně neomezují, hlavně u dětí, u kterých není ještě ukončen růst.

Cukry: jsou součástí prakticky všech potravin, zdrojem okamžité energie, v nadbytku se přeměňují v tuky.

Tuky: jsou ve stravě především zdrojem energie v době omezené dodávky cukru, tedy vlastně zásobní materiál pro získání energie. Jejich složení je třeba ale hlídat, přednost dostávají ty, které obsahují nenasycené mastné kyseliny.

Celkový příjem živin (**kalorická dodávka**) se dá docela dobře odhadnout. I když hlavně u menších dětí jsou problémy s dostatečnou kalorickou dodávkou běžné, nezřídka se u starších dětí stává, že příjem kalorií je nadměrný a výsledkem je pak nadváha nebo dokonce obezita. Na tomto místě je třeba upozornit na to, že obezita se ukázala jako nezávislý rizikový faktor u prakticky všech pacientů s poruchou funkce ledvin, urychluje zánik funkce ledvin a může tak přiblížit období, kdy je třeba přejít z konzervativní léčby na aktivní léčbu dialýzou nebo transplantací.

Sodík (natrium): Příjem sodíku je v podstatě dán příjmem kuchyňské soli, která je obsažena v řadě potravin, aniž by byla přidávána při jejich úpravě. V potravinářství se běžně sůl používá jako konzervační prostředek a proto je ve vyšším obsahu přítomna právě v potravinách, které dlouho vydrží. Neschopnost vyloučit z těla nadbytek natria vede k zadržování tekutiny - vody a k edémům. Ve

většinou případů u dětí je tedy snaha příjem soli omezovat, což má také příznivý vliv při zvýšení krevního tlaku. Na tomto místě je třeba ale upozornit na to, že u dětí s omezenou glomerulární filtrací náhlá ztráta vody a soli může vést rychle k dalšímu zhoršení ledvinných funkcí. Je třeba, abyste tento fakt dobře věděli a při těchto situacích včas vyhledali pomoc střediska nebo jiného dětského oddělení. Nejčastější příčinou náhlé ztráty tělesné vody a solí - odvodnění (**dehydratace**) jsou silné průjmy nebo zvracení. Za této situace je třeba naopak dodat pacientům zvýšené množství vody i solí, zvláště při zvracení je nutný přívod nitrožilní formou tzv. **kapací infuze**. Opakované stavy závažné dehydratace mohou bohužel urychlit ztrátu ledvinných funkcí, po zavodnění se sice funkce ledvin opět zlepší, ale často nemusí být dosaženo původní úrovně před touto příhodou.

Při některých onemocněních vás lékaři budou informovat, že ledviny dítěte nejsou schopny moč zahušťovat a vstřebávat zpět odpovídající množství soli, většinou natria (**porušená koncentrační schopnost ledvin**) a tak místo omezování je zde třeba dodávat normální množství tekutin nebo dokonce více než ve zdraví. Časté měření moči vyloučené za 24 hodin (**diuréza**) bude patřit mezi vaše běžné úkoly, diuréza je důležitým údajem, podle kterého se řídí příjem tekutin a solí.

Fosfor: Shora jsme uvedli, jakou roli hraje při významném omezení funkce ledvin zadržování fosforu v krvi. Vysoký obsah fosforu je bohužel v mléce a mléčných výrobcích, které jsou hlavně za normálních okolností základem stravy u dětí především nízkého věku. Zatím se nepodařilo vymyslet žádnou účinnou metodu, která by snížila obsah fosforu v běžných potravinách a tak je třeba jeho příjem pečlivě hlídat, obsah fosforu v potravě Vašeho dítěte budete kontrolovat i sami ve spolupráci s teamem střediska. Přesto ani přísná dieta není schopna omezit příjem fosforu tak, jak bychom si představovali. Ale je zde naštěstí jiná možnost - fosfor, který se dostane do zažívacího systému můžeme navázat na určité látky, které tak nedovolí jeho vstřebávání a zvýšení jeho hladiny v krvi. Tyto látky se označují jako **vazače fosfátu** a jsou skoro vždy součástí léčby našich pacientů. Nepříjemné je, že množství tablet těchto léků je poměrně značné, ale děti si na to dle našich zkušeností většinou rychle zvyknou.

Draslík (kalium): Vysoká hladina kalia může způsobit závažné poruchy srdeční činnosti, až srdeční zástavu. Proto patří kontrola hladiny kalia v krvi k základním sledovaným hodnotám. Ledviny mají poměrně velkou rezervu ve vylučování kalia, ale s poklesem jejich funkce může být toto již omezeno. Jeho normální hodnoty se pohybují od 3.5 - 5.5 mmol/litr, hodnoty přes 7 mmol/l mohou být již nebezpečné. Vysoký obsah kalia je bohužel často v potravinách resp. nápojích, které děti mají rády (čokoláda, ořechy, pomeranče, ovocné šťávy, džusy), ale hodně kalia je i v zelenině, např. v rajských jablíčkách, banánech a bramborách. Právě příjem kalia je třeba u dětí bedlivě hlídat a vědět také, jaké byly jeho hodnoty při posledním laboratorním vyšetření.

Doporučovat složení stravy, její množství a kvalitu, včetně rady jak ji dětem

připravovat, je úkolem zkušené dietní asistentky, bez které se žádné dětské středisko neobejde. Často získávají maminky našich pacientů rady i od matek jiných postižených dětí.

Vitaminy: O vitaminu D již byla zmínka, jeho dodávka musí být pečlivě řízena, naštěstí jsou již delší dobu k dispozici léky, které jsou totožné s chybějícím kalcitriolem. Většina našich pacientů tyto léky potřebuje, účinkují velmi dobře a zvyšují hladinu krevního vápníku. Musí se ale dát pozor na to, aby hladina krevního vápníku nepřekročila určité meze, protože při současném zvýšení fosforu v krvi je riziko, že se vápník začne ukládat tam kde nemá, především ve stěnách cév. Proto je třeba dávkování kalcitriolu přesně dodržovat a pokud se náhodou omylem předávkuje, je nutné informovat o tom co nejdříve lékaře. Jinak je u našich pacientů tendence k nedostatku vitaminů ze skupiny B a C, proto se běžně dodávají ve formě tablet nebo dražé. Naopak není třeba dodávat vitamin A a vitamin E, kterých mají naši pacienti dostatek. Vitamin A se totiž při omezené funkci ledvin vylučuje nedostatečně a jeho hladina může být dokonce zvýšena a další dodávka může působit až toxicky. Proto nejsou u dětí vhodné multivitaminové preparáty v poslední době tak oblíbené a propagované různými reklamami, kde je směs vitaminů kompletní.

Očkování dítěte s chronickou poruchou funkce ledvin



Obvyklé otázky rodičů a nakonec i praktického pediatra se týkají také očkování, zda je možno řídit se běžným očkovacím kalendářem. Odpověď není jednoznačná, záleží na rozsahu funkční poruchy, ale obecně je možno říci, že děti se většinou nejen mohou očkovat, ale měly by být očkovány proti některým chorobám určitě. To s vámi probere lékař, který je v kontaktu s praktickým pediatrem, u kterého je dítě registrováno v místě bydliště. V méně pokročilé fázi poruchy funkce ledvin se děti očkují většinou podle běžného kalendáře (záškrť, tetanus, černý kašel, hemofilus, spalničky, zarděnky, příušnice, obrna, žloutenka B, lze očkovat i proti chřipce). Stav je nutno ale posuzovat individuálně. Před zařazením do dialyzačního resp. transplantačního programu musí být děti až na výjimky očkovány proti žloutence typu B (**hepatitida B**) a pokud neprodělaly plané neštovice (**varicella**) i proti této vysoce infekční chorobě. Pokud jsou děti léčeny některými preparáty, které potlačují vlastní obranu reakci organismu (**imunita**), neměly by se používat živé očkovací látky (např. obrna, spalničky, zarděnky, příušnice). Nevhodnost podávání živých očkovacích látek platí i po transplantaci ledviny, kdy je snížení imunitní obrany nemocného proti štěpu imunosupresivou principem trvalé léčby.



Poruchy růstu a puberty

Jak již bylo dříve uvedeno, porucha růstu se při omezené funkci ledvin může projevit již velmi brzy a často být prvním příznakem závažné choroby. U nás přetrvává zvyk, že se děti měří doma na zárubních dveřích a rodiče k tomu připisují datum. Tyto údaje se dají později docela dobře využít, je ale škoda, že rodiče často nejsou vedeni svými praktickými ani nemocničními pediatry k tomu, aby používali tzv. percentilové grafy v knížečce, kterou už více než 10 let dostávají všechny maminky hned v porodnici. Zanášení hodnot výšky a váhy do těchto grafů daleko lépe ukáže, zda dítě dobře roste, nebo zda se rychlost jeho růstu nějak opoždjuje. Právě tendence - směřování - růstu je zcela podstatné pro léčebná opatření a úprava růstu svědčí o úspěchu konzervativní léčby. Každé dítě je na středisku také vyšetřeno podrobněji na **antropologické ambulanci**, kde se provádějí některá další měření a pomocí počítačového programu hodnotí současný stav a vliv léčby. Pacienti mají často odlišné **tělesné složení** (hodnotí se kostní systém, svalová hmota, tuk a voda). Dnes jsou k dispozici přístroje, které v případě potřeby jsou schopné bez nebezpečného záření přesně určit tělesné složení v závislosti na použitém způsobu léčby (u nás provádíme **ultrazvukové vyšetření kostí, jinde pak vyšetření metodou DEXA**). Jedná se o bezpečná a nebolestivá vyšetření, rodičům a dětem vše předem vysvětlujeme.

Jednou z hlavních příčin opožděného růstu u našich pacientů jsou poruchy funkce růstového hormonu. Toho sice i nemocné dítě vytváří dostatek, někdy jsou dokonce jeho hladiny zvýšeny, ale působení na tkáň je z řady různých důvodů významně zpomaleno. Růst se tak může nejen zpomalit, ale v některých případech prakticky i zcela zastavit. Protože malá tělesná výška významně komplikuje společenské uplatnění a představuje značný handicap, zvláště u chlapců, je třeba růst bedlivě sledovat a snažit se růstovou rychlost alespoň částečně normalizovat. K tomu slouží zvláštním způsobem připravený **lidský růstový hormon (RH)**, který je již řadu let k dispozici a přes nesmírně vysokou cenu je u dětí s poruchami funkce ledvin uznanou a pojišťovny plně hrazenou léčbou. Pro jeho nasazení existují přesná pravidla a ne vždy jej lze použít. Např. při uzavřených růstových štěrbinách již léčba RH nemá smysl, to rodiče někdy jen špatně chápou, že ne pro každého pacienta se tato léčba hodí. Podávání hormonu se tedy doporuču-



je v době před objevením se puberty (v pubertě se právě rychle tyto štěrbiny uzavírají). Velký význam má léčba RH u dětí, kde se porucha ledvin vyskytuje již v útlém věku. Pokud se selhání ledvinných funkcí objeví až po pubertě, mají pacienti často již normální výšku, to je ze společenského hlediska velká výhoda. Uvidíte sami, že u poruchy růstu vítá rodina i dítě samotné každý centimetr, o který pacient povyroste. A většinou je léčba RH skutečně velmi efektivní, zvláště v prvním období po zahájení jeho podávání. Hormon je k dispozici pouze v injekční formě a snadno rodiče naučíme, jak jej doma budou sami podávat, starší děti si podkožní injekce podávají samozřejmě i samy. RH je ovšem efektivní pouze tehdy, je-li k dispozici „stavební materiál“ (zde hlavně bílkoviny) ale i dostatečný přísun zdrojů energie (cukry, tuky). Pokud se toto nepodaří zajistit (viz výše o dodávce potravy žaludeční sondou nebo PEG), nemá v podstatě podávání RH valnou cenu, to je třeba rodičům rovněž opakovaně vysvětlovat, pokud odmítají podávání stravy sondou nebo pomocí PEG.

Doporučení co dělat doma, jaké údaje přinášet ke kontrole

Určitě nás zajímá výdej moče za 24 hodin, sběr většinou začíná od 7 hod. ráno do příštího dne a stejné hodiny. Sběr začíná tím, že se dítě vymočí do záchodu a tím se vyprázdní močový měchýř. Teprve všechny další porce se sbírají do připravené nádoby. Pokud dítě vyprazdňuje stolici, což je během 24 hod. samozřejmě zcela normální, musí se pokusit předtím vymočit. Pokud se to nezdaří (zvláště u menších dětí), pak netrváme na sběru od 7 do 7 hod. a sběr moči začíná po vyprázdnění stolice, při kterém dítě močí a končí posledním močením bez stolice. Není tedy třeba přesně dodržet 24 hodinový interval, spokojíme se i s kratší dobou, pokud je během ní sběr úplný. Do ambulance ke kontrole nemusíte nosit všechnu moč, stačí její vzorek a údaj o objemu, který stanovíte přesně s použitím běžné odměrky a také přesné době sběru moči - např. 7.15- 6.20 příštího dne. Rodiče si sami všímají charakteru moči, její barvy, zákalu, event. příměsí, nápadné pěny či nápadného zápachu. Rodiče většinou poučíme, co sami mohou v moči doma vyšetřovat (kyselina sulfosalicylová na bílkovinu, testovací papírové proužky na řadu dalších zjištění). Pokud dítě trpí opakovanými záněty močových cest a ledvin, vybavujeme rodiče navíc speciální kultivační půdou, která se ponoří do čerstvě vymočené moči odebrané standardním způsobem (střední proud). Výsledek tohoto vyšetření na přítomnost mikrobů pomocí metody Uritest Dulab nebo Uricult odečítají rodiče sami a event. přinášejí v případě pozitivního nálezu přípravek sebou k lékaři. Do ambulance přinášíte i údaje o hmotnosti (váze) dítěte a hodnoty krevního tlaku zjišťované od poslední kontroly. Pokud jste nechali vyšetřovat dítě mimo naši nemocnici, přinášíte samozřejmě tyto výsledky s sebou.



Co vyšetřujeme v naší nefrologické ambulanci u dětí s poruchami funkce ledvin

Na středisku se mimo vyšetření donesené nebo čerstvě získané moči odebírá pacientovi žilní krev a v ní stanovuje vždy močovina, kreatinin a kyselina močová, hodnoty krevních solí (natrium, kalium, vápník, event. další), vyšetřuje se Astrup. V krvi v laboratoři stanovujeme navíc většinou koncentraci albuminu a transferinu. Zajímají nás i hodnoty tukového metabolismu (např. cholesterol a triglyceridy, které bývají často zvýšeny u nefrotických syndromů). Toto zvýšení je následkem poruchy látkové přeměny tuků, která může nepříznivě ovlivnit stav cévního systému. Mimo diety existují ovšem léky, kterými se, především u starších dětí, tato porucha dá léčit. Při krevních odběrech se vychází z toho, že objem odebrané krve má být pokud možno co nejmenší, proto se používají u dětí často tzv. mikrometody, kdy k vyšetření mnoha hodnot stačí jen malé množství odebrané žilní krve. V určitých intervalech kontrolujeme i stav kostního systému, odborník na oční choroby (**oftalmolog**) kontroluje oční pozadí. Zubní lékař (**stomatolog**) kontroluje i stav chrupu, zkažené zuby mohou být zdrojem infekce. U některých léků (např. cyklosporin A) se objevuje zduření dásní, které zvyšuje pravděpodobnost zánětu a bohužel se stává i z kosmetického hlediska u větších dětí problémem. U případů, kde je problém s dietou, je příležitost kontaktu s dietními asistentkami, při výchovných problémech a špatné spolupráci dítěte jsou k dispozici po předchozí domluvě i psychologové.

Výuka ve škole, během pobytu v nemocnici, domácí vyučování rodiči

Cílem léčby dítěte s chronickou renální insuficiencí resp. selháním ledvin není jen udržet pacienta při životě, ale chceme, aby se pacient, i když třeba s určitým omezením, zařadil do běžného života (**integrace**). Čím bude mít lepší vzdělání, tím tato integrace bude úspěšnější, proto je výuka našich pacientů tak důležitá. Pokud bude pobyt v nemocnici u školního dítěte trvat delší dobu, musí se u nás učit, škola při nemocnici má dokonce právo dítě klasifikovat - vydávat vysvědčení. Spolupráce se školou v místě bydliště je důležitá, většinou bez problémů. Rodiče se až na výjimky s učiteli v místě bydliště dobře dohodnou, ti jeví dostatek porozumění. Na dětském středisku pracují **učitelé - speciální pedagogové**, kteří mají velké zkušenosti s výukou chronicky nemocných dětí. Mohou spolu s psychologem pomoci i při výběru povolání u dětí, které ukončují povinnou školní docházku. Rodiče často u **malých dětí žádají odklad při zahájení povinné školní docházky, nebo opakování ročníku**. To je samozřejmě možné, ale obecně tento odklad nedoporučujeme. Důležité je posouzení psychologem. V dalším průběhu nemoci se totiž mohou vyskytnout nepředvídané komplikace a náhle je

z jednoho roku ztráta dvou nebo dokonce více let. Na tomto místě bychom chtěli rodičům připomenout, že by neměli klást na své dítě nepřiměřené nároky. Dle našich zkušeností jsou ve třídě, kterou navštěvuje náš pacient, často spolužáci, kteří jsou úplně zdraví a jejich prospěch je horší než u dítěte, které za rok tráví řadu týdnů nebo měsíců v nemocnici! Takoví pacienti potřebují povzbuzení, pochvalu zasluhují někdy i za ty trojky (trojka je přece ve slovním hodnocení **dobře**). Je třeba si včas všimnout, jaké má dítě zájmy a jeho výuku i takto tímto směrem zaměřit. Mezi našimi bývalými pacienty máme nejen řadu středoškoláků, kteří úspěšně odmaturovali (např. absolventy uměleckých škol), ale i podnikatele a pacienty s ukončeným vysokoškolským vzděláním. Ti už do dětského centra samozřejmě nechodí, ale máme s nimi často kontakt. V některých závažných případech pacient nemůže navštěvovat normální školu, má pak individuální výukový plán po domluvě mezi učiteli, lékaři a psychology. Děti léčené na umělé ledvině musí trávit většinou 3 všední dny v týdnu v nemocnici a z běžné výuky jsou vyřazeny. V těchto případech učitelé ze školy při nemocnici docházejí na dialyzační středisko a učí děti během dialýzy.



Vyšetření psychologem a pomoc sociálního pracovníka

Už shora bylo uvedeno, že v teamu střediska mají důležitou úlohu zkušení **dětsí psychologové**. Po kontaktu s lékaři a sestrami se dostává dítě a rodiče do kontaktu s našimi psychology. Informace lékařů o tom, že dítě má vážnou chorobu ledvin skoro vždy rodiče zaskočí, zvláště dozví-li se, že šance na úplné uzdravení není vlastně žádná. Je to většinou skutečnost, kterou v první fázi rodiča odmítá vzít na vědomí. Někdy v první chvíli převládá zlost, pocit bezmocnosti, přidává se pochopitelně strach, co bude dál. Záleží na pomoci dalších členů rodiny, okolí a hlavně personálu střediska, jak řešit situaci, kterou rodiče považují za vysoce stresující. Je nutné se přizpůsobit nové skutečnosti, naučit se ji zvládnout a s ní žít. Úspěšný průběh léčby, kde rodiče hrají důležitou roli, jim zase dává sílu a zvyšuje sebevědomí, že jsou schopni danou situaci dobře zvládnout. Pokud má náš pacient zdravé sourozence, nesmí rodina zapomínat ani na ně, v nich nesmí vzniknout pocit, že nemocné dítě je jediným objektem, ke kterému se upírá pozornost. Zdravé dítě, pokud je ve věku, kdy může situaci chápat, musí cítit, že není odstrčeno, že rodina o ně také jeví zájem.

Léčba našich pacientů je obvykle částečně nebo úplně vyřazuje z běžných aktivit a ovlivňuje více nebo méně jejich duševní stav, ale i stav pohody v jejich rodině. Zvláštní problémy vznikají především u mladistvých, kteří se za normálních okolností ve zdraví snaží v tomto věkovém období získat nezávislost, nalézt svou vlastní identitu, omezit autoritativní přístup okolí, uvolnit vazby s rodinou, navazují kontakty s druhým pohlavím. Přitom je jejich denní režim často významně narušen dietou, omezeným příjmem tekutin, závislostí na dialýze, nutností trvale brát řadu léků. Také tělesný vzhled, narušený nemocí nebo i léčbou, vede k pocitům méněcennosti. Navíc naprostá většina rodičů reaguje na jejich onemocnění zvýšenou péčí, která je často až přehnaná a pacienta dráždí. Z naší vlastní zkušenosti víme, že děti si na svůj stav, např. dlouhodobou dialyzační léčbu, adaptují překvapivě dříve a lépe než jejich rodiče!

Při dlouhodobé vazbě na dětské středisko se vytvářejí nové vztahy s ošetřujícím personálem, např. děti léčené umělou ledvinou tráví na středisku nejméně 12 hodin týdně, s čekáním na vlastní dialýzu a pak na odvoz domů jsou to časy ještě delší. Pokud jsou rodiče zaměstnáni, dítě jezdí na dialýzu samotné nebo v doprovodu někoho jiného z rodiny (např. prarodiče), tráví pacient s lékaři a hlavně sestrami delší dobu než s vlastními rodiči. Vzájemná důvěra zvyšuje pocit bezpečí pacienta, ví, že se může spolehnout na sestry a lékaře, personál zase rychle rozpozná, zda pacient a jeho rodina spolupracují tak, jak se očekává.

Psychologové mají vždy pochopení a jsou připraveni najít si na děti i rodiče čas a podílet se na vedení pacienta. Psychická pohoda dítěte i rodiny příznivě ovlivňuje průběh léčby. Psychologové pomáhají i radou, jak řešit konfliktní situace v rodině, které nejsou zdaleka tak vzácné. Dítě s renální insuficiencí a hlavně se selháním ledvin léčené dialýzou nebo transplantací představuje pro rodinu významnou psychickou zátěž. Ta se netýká jen pacienta samotného a jeho rodičů, ale často působí nepříznivě i na zdravé sourozence (ti cítí, že rodiče se věnují více nemocnému bratrovi nebo sestře a na ně jaksi nezbývá tolik času). Ve stresu jsou často i prarodiče, stávají se běžně důležitými partnery týmu střediska a známe situace, kdy z různých důvodů zcela přebírají úlohu rodičů. V každém případě pomoc prarodičů hraje velkou roli, na druhé straně absence této pomoci (často z důvodů vzdáleného bydliště) ztěžuje rodičům situaci. Psychologové také pomáhají při úvahách o volbě povolání. Rodiče i děti mají někdy představy, které bohužel neodpovídají možnostem jejich dítěte a to po stránce psychické úrovně i současného zdravotního stavu. Často je třeba volit určitý kompromis, zde je kontakt psychologa s učitelem důležitou součástí psychosociálního servisu a v rámci střediska není problémem.

Skutečnost, že v rodině je dítě s chronickou renální insuficiencí resp. chronickým selháním ledvin, většinou znamená to, že matka dítěte nemůže být normálně zaměstnána, péče o dítě je tzv. na celý úvazek. Výsledkem je pokles finančního příjmu rodiny, někdy velmi významný, zvláště tíživá je situace, kde není v blízkosti

zázemí prarodičů nebo ti jsou zatím plně zaměstnáni. Naše zákonodárství na tyto situace myslí a **sociální pracovníci střediska** vám poradí, jak postupovat, abyste získali určité výhody i finanční podporu ze strany státu. Mají většinou dlouholeté zkušenosti, jak konkrétně postupovat, koho navštívit a být informován, na co má rodina nárok. Z našich zkušeností víme, že se někteří rodiče ostýchají o své finanční situaci před lékaři hovořit, pomoci se dá ale jen tam, kde víme přesně, o co v současnosti jde.

Prosíme rodinu o porozumění při našem doporučení navázat s psychologem střediska kontakt hned na počátku, kdy se dítě u nás objeví. Některým rodičům se zdá, že psychologický servis není nutný, teprve časem zjistí, že psychologové mají vyhrazeno více času na diskuze s rodiči než samotní lékaři, jsou z pravidelných schůzek týmu informováni dobře o současných problémech zdravotních a jsou i v úzkém kontaktu s učiteli a sociálními pracovníky.



Chronické selhání ledvin, dialýza, transplantace ledviny

V minulých kapitolách jsme se celkem podrobně věnovali konzervativní léčbě při poruše chronické funkce ledvin, kdy nebylo třeba náhradní léčby. Už jsme uvedli, že pokud nejsou ledviny schopny plnit své základní funkce, je třeba jim pomoci - nahradit jejich funkci = **náhradní léčba**. Tato náhradní léčba má zabezpečit to, co ledviny pacienta nejsou už schopné - zajistit stabilitu vnitřního prostředí a vylučování odpadních produktů a převzít i další funkce. U dětí se v podstatě užívají 3 typy náhradní léčby u chronického selhání ledvin - léčba umělou ledvinou, tj. hemodialýza, léčba peritoneální dialýzou a transplantace ledviny. Probereme nyní postupně všechny tyto způsoby léčby, je důležité aby rodiče resp. starší děti principům této léčby dobře porozuměli.

Hemodialýza - léčba umělou ledvinou

Léčba umělou ledvinou u dospělých pacientů se začala šíře používat už před 40 léty, dnes je např. v České republice v posledních létech dialyzováno ve více než 80 střediscích pro dospělé asi 4000 pacientů. Jde tedy dnes o běžný způsob léčby, na světě dnes žijí desítky tisíc pacientů, kteří jsou na dialýze závislí a přesto jsou v řadě případů zaměstnaní a této léčbě dobře přizpůsobeni.

Ve vyspělých zemích pojišťovny také často hradí tak zvanou **pohostinskou dialýzu**, to znamená, že pacient může cestovat ve své zemi i v cizině a předem si domluví (většinou přes internet) provedení dialýzy na středisku, které takové hosty přijímá. I u dětí je takový způsob v zásadě možný, cena dialýzy je ale mimo ČR podstatně vyšší a rozdíl naše pojišťovny nehradí. Vyřešení problému ve prospěch našich nemocných je v jednání na úrovni EU.

Jen malá část dialyzovaných dospělých je nakonec transplantována, důvodem není jen nedostatek dárcovských ledvin, ale i fakt, že si někteří pacienti na léčbu umělou ledvinou dobře zvyknou. Hlavně ti starší odmítají riskovat operaci a následnou léčbu, která snižuje odolnost pacienta. U dětí je ale třeba hned na začátku uvést, že dialyzační léčba (umělá ledvina nebo peritoneální dialýza) není schopna zajistit normální vývoj rostoucího organismu.

To se podaří jen po úspěšné transplantaci, kdy nová ledvina nahradí dobře všechny požadované funkce a zbaví pacienta závislosti na dialyzačních procedurách.

Pacient připojený ke umělé ledvině

Dialyzační přístroj (umělá ledvina)



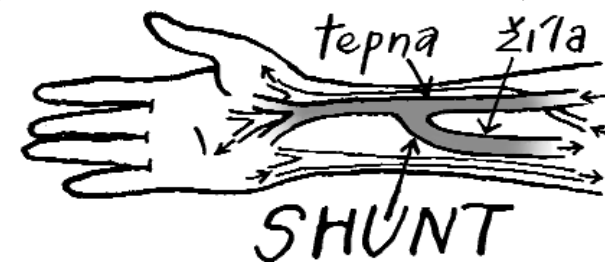
Kdy je třeba u dětí začít s náhradní léčbou hemodialýzou?

To je velmi individuální, většinou ji zahajujeme při hodnotách kreatininu okolo 600-700 umol/l, ale hlavně u menších dětí i při hladinách daleko nižších. Signálem k zahájení dialýzy při nižších hodnotách kreatininu může být např. trvale zvýšený krevní tlak, který nelze upravit ani zvýšenými dávkami léků, neprospívání, acidóza, ev. další komplikace.

Principem hemodialýzy je očišťování krve mimo tělo pacienta, umělou ledvinu by bylo možno s určitou nadsázkou přirovnat k pračce, která má za úkol odstranit z organismu to, co již vlastní ledviny nejsou schopny. Hemodialýza u dětí probíhá na specializovaném dialyzačním středisku, požadavky na dětskou dialýzu se podstatně liší od dospělých. V České republice existuje sice více než 80 hemodialyzačních středisek pro dospělé, ale jen 3 pro děti, to potřebám nemocných dětí a pediatriů při nízkém výskytu chronického selhání ledvin u dětí docela vyhovuje. Aby se dítě dalo připojit na přístroj (**monitor**), musí se napřed vytvořit dostatečný přísun krve do tzv. dialyzátoru.

Cévní přístup do oběhu nemocného je zásadní pro zdárný průběh hemodialýzy. V dětském věku jde o delikátní otázku ze dvou důvodů. Především proto, že u dítěte s chronickým selháním ledvin musíme počítat se skutečně dlouhodobou potřebou takového přístupu – musíme dítě nejen dovést k transplantaci, ale cévní přístup bude třeba také v době okolo vlastní transplantace ledviny. Bohužel si ale musíme uvědomit, že funkční štěp může sice pacienta dovést do dospělosti, ale chronická odhojovací reakce (rejekce – viz dále) štěp může zničit a náš nemocný bude potřebovat další přístupy do oběhu. Další zvláštností dětského věku je technická náročnost výkonů při subtilitě cévního systému, zejména u nejmenších dětí.

Z těchto důvodů vzniklo v posledním čtvrtstoletí zvláštní odvětví cévní chirurgie – chirurgie přístupových cest do oběhu (ve světě nazývaná „access surgery“). U nás vytváří přístup zkušený cévní chirurg, většinou na předloktí dítěte, kde se spojí tepna se žilou (tomu se říká **shunt nebo také fistule**). Tato žila se pod neobvykle vysokým tlakem postupně rozšíří a její stěna zesílí vazivovou přestavbou. Nově konstruovaným zkratem mezi tepnou a žilou – arteriovenózní píštělí protéká dostatečné množství krve a po jejím nabodnutí (punkci) je krev vedena do dialyzátoru (viz obrázek). Po chirurgickém vytvoření fistule ale její žilní větve nelze hned používat, napichovat se dá až za několik týdnů, až stěna cévy zpevní. Fistuli napichují většinou zkušené sestry, to je jistě okamžik pro pacienty nepříjemný, většinou se používají pro napichování



(punkci) 2 jehly, někdy stačí jen jedna. Pacienti si ale na punkce většinou rychle zvyknou, jen zřídka musíme použít speciální přípravek, který místně kůže znecitliví. Občas se bohužel i nejzkušenějšímu pracovníkovi stane, že při napichování fistule praskne a pod kůží se vytvoří hematoma (modřina), většinou to ale nepředstavuje žádnou závažnou komplikaci. U stabilizovaných pacientů se také většinou nic nestane, když se jedna dialýza vynechá, pak je ovšem třeba zvláště bedlivě hlídat příjem tekutin a krevní tlak.

Centrální žilní katetry (CŽK): pokud se konstrukce fistule nedaří nebo pacient vyžaduje dialýzu neočekávaně brzy, je možno jako cévní přístup využít tzv. centrální žilní katetr. To je trubička, která se zavádí velkými žilami na krku nebo pod klíční kostí, případně z třísel do horní nebo dolní duté žíly nemocného. Velmi důležitá je optimální poloha CŽK v žilním systému. Proto je ideální, když je tento výkon prováděn přímo pod rtg zesilovačem obrazu. Pro hemodialýzu jsou užívány speciální, většinou dvoucestné CŽK, které zajišťují stejně jako fistule dostatečný přítok krve do dialyzačního přístroje. Některé typy katetrů jsou konstruovány tak, že do jejich manžety (z teflonové plsti) umístěné mimo žílu zaroste podkoží. Takto je potom CŽK k dlouhodobému použití nejen pevně připevněn k tělu pacienta, ale vlastní pojivová tkáň nemocného vytvoří bariéru vůči infekci z povrchu kůže. Tyto katetry mohou zůstat zavedeny dlouhé týdny, měsíce i léta a při správné, aseptické péči dobře fungují. Výhodou je, že se pak nemusí napichovat fistule a konce katetru se jen ve sterilním režimu spojí se systémem trubiček na přístroji, kterým se vede krev do umělé ledviny k **dialyzátoru** a pak zpět do pacienta.

Dialyzátor je tvořen dnes většinou systémem několika tisíc tenkých trubiček (**kapilár**) z umělé hmoty, uvnitř kterých protéká krev pacienta a okolo opačným směrem protéká tzv. **dialyzační roztok**. Polopropustný materiál kapilár dovoluje prostup vody a odpadních produktů do dialyzačního roztoku a ten pak odtéká do odpadu. Množství odstraněné vody (**ultrafiltrace**) se naprogramuje a přístroj ultrafiltraci pak řídí automaticky. Ultrafiltrace odstraňuje tedy z těla pacienta nadbytečnou tekutinu, kterou není schopen vyloučit ledvinami. Krev se pak z kapilár vrací do krevního řečiště pacienta. Umělou ledvinu tvoří hlavně jedna nebo dvě pumpy, které čerpají krev z pacienta do dialyzátoru a pak vrací zpět do těla. Ostatní technické vybavení připravuje dialyzační roztok dle individuální potřeby pacienta a hlavně hlídá vlastně celý proces, složení dialyzačního roztoku, signalizuje event. průnik krve do dialyzačního roztoku, atd. Hemodialýza se standardně provádí 3 x týdně, většinou vždy 3, častěji 4 hodiny. K vlastní době léčby je třeba připočítat dobu dopravy na středisko a zpět domů, často je dítě mimo domov i více než 6 hodin, při vzdáleném bydlišti déle! Rodiče menších dětí mohou být během dialýzy přítomni u dialyzačního lůžka. Během dialýzy se školní děti mohou učit, sledovat televizi, přehrávat si naše nebo přinesené videokazety. U dětí, které mají nízkou diurézu a musí hodně omezovat pití, dovolujeme aby se mohly během první části dialýzy více napít, tekutinu z nich lze zase „stáhnout“ během dalších

hodin. Mezi dialýzami většina pacientů přibývá více či méně na váze, zadržují tekutiny, protože ledviny nejsou schopny je vyloučit, tento nadbytek je nutno odstranit právě během dialýzy. Vysoké příbytky na váze většinou svědčí o špatné spolupráci dítěte resp. rodiny, jsou často provázeny vzestupem krevního tlaku. Nezřídka se děti tzv. přepíjejí, což je spojeno s nadměrným příbytkem váhy. Odstraňování tekutiny přes dialyzátor je někdy spojeno s nepříjemnými vedlejšími příznaky, způsobenými většinou nepřiměřeným poklesem krevního tlaku (nevolnost, zvracení). Většinou si ale děti po určitém času na dialyzační proceduru dobře zvyknou.

Péče o fistuli: rodiny i pacienti jsou informováni i o tom, jak pečovat o fistuli a vyvarovat se jejího poranění nebo ucpaní, to je vždy velmi nepříjemná komplikace vyžadující bezprostřední řešení - většinou zavedení centrálního žilního katetru. Pacienti jsou vedeni k tomu, aby si sami kontrolovali průtok krve fistulí (to se dá dobře nahmatat) a v případě nejistoty raději hned informovali středisko. Náhlé ucpaní fistule se musí okamžitě řešit, snažíme se krevní sraženinu rozpustit, zde platí čím dříve tím lépe!

Péče o CŽK: je velmi důležitá, s trochou nadsázky se dá říci, že na kvalitě této péče záleží, jak dlouho bude katetr funkční. Povinností zdravotníků je zajistit katetr (nejčastěji přišitím ke kůži) proti nechtěnému vytažení. Povinností dětského pacienta a jeho rodiny je potom vyloučit nepřiměřené násilí, které by k vytažení mohlo vést. Hlavní zásadou při ošetřování je absolutní čistota, tedy „sterilita“. Rodiče a starší pacienti sami se musí naučit oblast vyvedení CŽK kůží správně převazovat a hodnotit známky zánětu v tomto místě. Při podezření na infekci je nutná bezodkladná návštěva střediska a nebo kontrola zkušeným zdravotníkem v místě bydliště. Důležité je, aby tyto zásady vzali za své všichni, kdo se o takové dítě starají, nebo mu pomáhají – tedy nejen rodina a příbuzní, ale i další zdravotníci (jako rehabilitační pracovníci, rtg laboranti, lékaři a technici provádějící specializovaná vyšetření, např. sonografii, echokardiografii, izotopová vyšetření apod.) i nezdravotničtí pracovníci, jako jsou pedagogové, vychovatelé a další.

Hlavní nevýhodou hemodialýzy je samozřejmě nutnost dojíždění do střediska, kde pacienti tráví značnou část týdne.

Transport dítěte do dialyzačního střediska a zpět domů zajišťuje většinou dopravní zdravotní služba sanitkou, někteří rodiče nebo prarodiče zajišťují dopravu sami. Po dohodě se sociálním servisem je možno získat v těchto případech i vydatnou finanční podporu.





Tato metoda se rozšířila podstatně později než hemodialýza, ale v poslední době, zvláště u dětí, jde o převládající způsob léčby. Úlohu dialyzátoru s jeho polopropustnou membránou zde zastává pobříšnice (**peritoneum**) pacienta, to je vlastně výstelka břišní dutiny. První věc, kterou je nutno provést, je zavedení **katetru**, tj. trubičky do břišní dutiny (**peritoneální katetr**). Tento katetr je z měkkého materiálu (dnes, stejně jako ČŽK většinou polyuretanu), který nedráždí tkáň a může zůstat založený často dlouhé měsíce, i více než 1 rok. Pro dlouhodobé použití se osvědčil stejný princip, jako u ČŽK k dlouhodobému použití. Také peritoneální katetr má v podkoží pevně napojenou dakronovou manžetu, do které během cca 3 týdnů po implantaci vrostle vazivová tkáň z okolí, cévku tak upevní v těle nemocného a vyplní kapilární šterbinu mezi kůží a peritoneální dutinou. Brání tak přímému přestupu mikrobů, které se běžně vyskytují na kůži v okolí vstupního místa katetru. Také tyto katetry jsou dnes především polyuretanové.

Založení peritoneálního katetru: ten zakládají po přijetí do nemocnice zkušení dětské chirurgové, jeho správná poloha je důležitá pro dobrou funkci dialýzy a má zabránit i prostupu infekce z kůže okolo katetru do břišní dutiny. Existuje několik druhů katetru dle stáří dítěte, pracovníci střediska rodičům vysvětlí, jak bude u jejich dítěte postupováno. Zavedeným katetrem se do břišní dutiny napouští dialyzační roztok, který je podobný roztokům používaným při hemodialýze, ale obsahuje vyšší obsah **glukózy** (hroznového cukru). Množství napouštěného roztoku závisí na stáří resp. váze dítěte. Glukóza v roztoku význam-

ně zvýší jeho tzv. osmotickou kapacitu a výsledkem je, že se z cév, kterými je peritoneum (pobříšnice) bohatě zásobeno, stahuje tekutina do břišní dutiny, s ní i odpadní látky, které chceme z organismu odstranit. Po určité době, kterou lze individuálně určit, se napuštěná tekutina opět katetrem vypouští z dutiny břišní ven, stává se odpadním produktem. Při funkční peritoneální dialýze je množství vypouštěného dialyzačního roztoku vždy větší než roztoku napouštěného. Rozdíl v mililitrech se označuje i zde jako **ultrafiltrace**. Velikost ultrafiltrace se dá řídit koncentrací glukózy v dialyzačním roztoku a částečně i dobou, po kterou je roztok ponechán v břišní dutině.

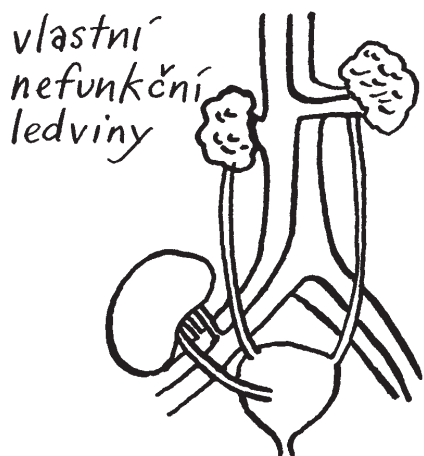
Dnes má většina rodin dětí léčených peritoneální dialýzou doma přístroje, které celý proces provádějí automaticky, používají ve většině vyspělých zemí, tedy i u nás. Metoda se nazývá **automatická peritoneální dialýza (zkratka APD)**. Jednou z výhod je každodenní odstraňování odpadních produktů a menší kolísání ve složení tělesné vody, nejsou zde takové výkyvy váhy jako u hemodialýzy a tak je APD většinou lépe snášena. Po založení katetru zůstává pacient s rodičem určitou dobu v nemocnici a rodiče nebo i větší děti jsou zacvičeni, jak napojovat katetr na automatický přístroj a jak se starat o katetr v době mimo napojení. Dítě se po určité době zácvičení a prvních výměnách roztoku připojuje k přístroji navečer, připraví se vaky z umělé hmoty s příslušnou koncentrací roztoku, naprogramuje se objem a počet výměn roztoku a pak již vše probíhá samo. Dítě i rodina se mohou vyspat, ráno se pacient od přístroje odpojí a může vykonávat běžné aktivity, hlavně školákům to nebrání v plné účasti na výuce. Hlavní výhodou automatické peritoneální dialýzy je, že po zacvičení rodiny event. i starších pacientů samotných je to metoda poměrně jednoduchá, odpadá především nutnost cestování do dialyzačního střediska. Navíc školáci a studenti neztrácejí 3 dny v týdnu náročnou procedurou a dopravou, když jsou léčeni umělou ledvinou. Na druhé straně je nevýhodou omezená možnost koupání a u starších pacientů je někdy peritoneální katetr vyčnívající z kůže vnímán jako porušení tělesného schématu.

Rizika peritoneální dialýzy: APD má nejen své velké výhody, ale i určitá rizika, z nich největší je možnost zavlečení infekce do dutiny břišní a vznik zánětu pobříšnice (**peritonitida**). To je závažná komplikace ohrožující nejen akutně zdraví pacienta, ale může způsobit, hlavně při opakování, zhoršení funkce pobříšnice jako polopropustné membrány a tím snížení efektivity APD. Při úvodní instrukci rodičů a pacientů se klade právě důraz na přesné dodržení techniky připojování a odpojování dítěte k přístroji. Je třeba také kontrolovat denně vstupní místo katetru a hlásit středisku včas nápadné změny okolní kůže - zarudnutí, objevení se tekutiny okolo katetru, event. prosakování dialyzačního roztoku během napouštění či vypouštění. I při největší opatrnosti se přece jen občas stane, že se infekce do dutiny břišní dostane. Většinou je prvním příznakem této komplikace zkalení vypouštěného roztoku, který je za normálních okolností zcela čirý. Při peritonitidě se objevuje zákal nebo jsou patrné dokonce drobné bělavé vločky.

Prvním příznakem může být i zvýšení teploty, nevolnost, bolesti břicha a zvracení. Rodiče jsou předem podrobně instruováni, jak v takových případech postupovat a komplikaci řešit. Většinou informují ihned telefonem dětské středisko a dostanou pokyny, jak dále postupovat. Včas zachycená infekce se většinou dá dobře zvládnout podáním antibiotik do dialyzačního roztoku. Rodiče jsou samozřejmě poučeni, jak provádět hygienu dítěte s ohledem na založený katetr, většinou je možné běžné sprchování, nikoliv koupele ve vaně. Některá střediska dovolují určitým pacientům i koupání v moři, to vše záleží na individuální situaci, kterou je nutno probrat s ošetřujícími lékaři dětského střediska. U dorostenců se dětská střediska setkávají s tím, že tito starší pacienti pocítují někdy jako významný hendikep, že do jejich těla je zaveden katetr, což je samozřejmě ihned patrné, když se svléknou. Raději dávají přednost léčbě umělou ledvinou, kde je sice fistule často patrná, ale není narušen povrch těla a vzniká falešný pocit, že není nutné tolik dodržovat hygienické předpisy, když např. koupání je dovoleno většinou bez jakéhokoliv omezení.

Dalším problémem, zvláště při dlouhodobé APD, může být fakt, že z glukózy v dialyzačním roztoku se nezanedbatelné množství vstřebává do organismu, s tím je třeba počítat při plánování diety. Je třeba upravit i příjem tuků, protože dlouhodobá APD mění jejich složení v krvi, zvyšuje se riziko poškození cév koronárním (aterosklerózou).

Znovu bychom na tomto místě chtěli zdůraznit, že léčba umělou ledvinou i peritoneální dialýzou v dětském věku představuje v naprosté většině případů vlastně jen přechodné období a všechna dětská střediska na světě zařazují své pacienty co nejdříve na čekací listinu pro transplantaci.



Transplantovaná ledvina je v malé pánevi, vlastní ledviny růstávají na svém místě.

Transplantace ledviny u dětí

Transplantace ledviny, která funguje a přejímá funkce vlastních ledvin pacienta je pro dítě s chronickým selháním ledvin to nejlepší řešení. Dárce ledviny, vzhledem k tomu, že jde o párový orgán, může být zdravý živý člověk, nejčastěji příbuzný, tedy „žijící dárce“ (anglicky „Living Donor“, v literatuře označovaný zkratkou „LD“). Častěji je dárce člověk zemřelý (anglicky „Cadaveric Donor“, označovaný zkratkou „CD“). Legislativa naší země přesně upravuje tuto problematiku tzv. Transplantačním zákonem (Zák. č. 285/2002 Sb. ve znění pozdějších doplnění). Zemřelým dárce je nejčastěji osoba, u které byla podle výše uvedeného zákona prokázána smrt mozku, ale její krevní oběh zatím funguje. Jsou to tzv. „dárce s bijícím srdcem“. U takovýchto zemřelých provádějí naše transplantační centra odběry co nejvíce vhodných orgánů, tedy tzv. „multiorganové odběry“, včetně odběrů ledvin k transplantaci. Naše zákonodárství, stejně jako zákonodárství v civilizovaném světě, dovoluje odběr orgánů také od zemřelých s nezvratnou zástavou oběhu, tedy od tzv. „dárce s nebijícím srdcem“ (anglicky „Non Heart-Beating Donors“ označovaný zkratkou „NHBD“). Tato kategorie dárce ledvin není ale pro dětské příjemce používána. Výhodou transplantace ledvin je dlouhá tolerovaná doba studené ischémie (doba, po kterou je možné zachovat odebraný orgán mimo tělo příjemce, bez fungujícího oběhu, tedy čas, který máme pro přenos ledviny od dárce do těla příjemce). Tento limit se udává 36 hodin (pro všechny ostatní orgány je to doba podstatně kratší, např. pro hrudní orgány pouze 5 – 6 hodin). Proto se právě ledviny staly v historii prvním běžně transplantovaným orgánem, u nás pro dospělé nemocné již v 70. letech.

Pokroky v chirurgické technice a léčbě, které zajišťují dlouhodobě činnost ledvin jsou v posledních desetiletích značné a opravňují provést transplantaci i u dětí nízkých věkových skupin. V posledních létech stoupá i počet tzv. **preemptivních transplantací**, kdy se pacient transplantuje bez předchozí dialýzy. Většinou je to v situacích, kdy jde o transplantaci od živého dárce, to je až na výjimky vždy člen rodiny pacienta.

Většina dětí se ale dostává k transplantaci po předchozí dialýze, dnes převažuje v této věkové skupině dialýza peritoneální. Po stabilizaci stavu na dialýze se dítě začne připravovat co nejdříve k **zařazení na tzv. čekací listinu - seznam pacientů čekajících na transplantaci (waiting list, zkratka je „WL“)**. Je třeba provést řadu laboratorních a pomocných vyšetření, postupuje se podle daného protokolu, který vznikl dohodou mezi dětskými nefrology, chirurgy, anesteziology a psychology. Důležité je posouzení pacienta chirurgy, kteří vlastní transplantaci provádějí, ti musí mít k dispozici podrobnou informaci a vidět nemocného, aby mohli kvalifikovaně odhadnout velikost štěpu, který bude možné pro konkrétního nemocného při nabídce akceptovat. Výhodou je, když se již při této příležitosti setkají nejen s pacientem, ale i s rodiči. Kromě osobního poznání, které je

důležité psychologicky, to umožňuje také odpovědět na případné otázky, týkající se dárce ledviny, vlastní techniky transplantace a případných otázek možných chirurgických komplikací apod.

Čekací listina je v ČR vedena zvláštním nezávislým zařízením - Koordinačním střediskem transplantací (KST), které bylo zřízeno na podkladě Transplantačního zákona, děti do 18. roku mají při výběru dárcovské kadaverózní ledviny významné výhody (**preference**).

Jakmile je dítě zařazeno na čekací listinu, mění se významně režim celé rodiny. Pokud počítač vybere našemu pacientovi vhodnou ledvinu a on je v pořádku, nemá žádnou akutní chorobu, pak musí být transplantace provedena co nejdříve, nejlépe dříve než za 24 po odběru ledviny od dárce. Vzhledem k omezenému počtu výkonů se dětské transplantace v ČR až na výjimky provádějí na dětském středisku v pražské motolské nemocnici. Rodina tedy musí dbát na **zajištění trvalé dostupnosti**, tedy trvalého telefonického spojení s dětským střediskem. Rodina musí být vlastně kdykoliv připravena dorazit do Motola. Je třeba počítat s tím, že u dětí léčených umělou ledvinou je většinou před operací ještě nutné provést jednu hemodialýzu, času tedy mnoho nezbyvá, zvláště je-li dítě dialyzováno v Ostravě nebo v Brně.

Jaká ledvina je vhodná pro dítě na čekací listině? Laici, ale i zdravotníci působící mimo obor dětské nefrologie tomu sotva věří, ale ledvinu dospělého člověka průměrného vzrůstu lze transplantovat již většinou dítěti vážícímu okolo 10 kg! Jak již bylo vysvětleno, horní limit hmotnosti dárce kvalifikovaně odhaduje transplantační chirurg. Je třeba mu dát možnost, aby určil tuto hodnotu, tedy aby napsal jak velkou ledvinu „ve svých rukách“ bezpečně našije právě tomuto konkrétnímu dětskému nemocnému. Jde o velmi závažné rozhodnutí, dané především předchozí zkušeností konkrétního chirurga. Proto neexistují tabulky, které by tuto hodnotu určily. Základním požadavkem při výběru vhodné dvojice dárce – příjemce je krevní skupina příjemce, která musí být **slučitelná (kompatibilní)** se skupinou dárce ledviny, podobně jako při běžné krevní transfuzi. Důležité je i vyšetření - **tzv. typizace HLA - antigenů**, to jsou charakteristické vlastnosti bílých krvinek (leukocytů). Tyto bílé krvinky příjemce reagují na cizí antigeny a napadají tkáň transplantované ledviny. Proto se snažíme, aby se HLA - antigeny pacienta a dárce co nejvíce shodovaly (také zde se používá slova **kompatibilita**).

Důležité jsou i okolnosti odběru dárcovského orgánu, dětská střediska požadují navíc i určitý limit věku dárce. Často se po dohodě s KST snažíme dohodnout individuální podmínky, především u pacientů, kde lze očekávat po transplantaci nějaké komplikace.

Nejčastějším dárce je dospělý člověk, jehož zdravotní stav se prudce zhoršil ať již následkem poranění (především izolovaného poranění hlavy a mozku - kraniocerebrální poranění), nebo nějaké jiné náhlé příhody, většinou postihující srdce

či cévní systém. Orgány od takových dárců lze použít pouze tehdy, pokud se prokáže nenávratné poškození mozku (**stadium mozkové smrti**). Pokud se přes veškerou péči nedaří pacienta zachránit, jeho orgány lze přesto dobře použít pro transplantaci. Pro dětské příjemce akceptujeme se souhlasem všech transplantačních center České republiky pouze štěpy od „ideálních“ kadaverózních dárců.

Operační výkon – transplantace ledviny - štěpu

Pacientovi se transplantuje jen jedna ledvina, jak už uvedeno dříve, ta zcela stačí zvládnout úkoly na ni kladené, navíc jsme si již vysvětlili, že se snažíme pro dětského příjemce najít co největší štěp (většinou tedy hmotnost dárce přesahuje hmotnost příjemce, často i 3x a vícekrát). Pokud je k dispozici štěp dárce, jehož hmotnost v podstatě odpovídala hmotnosti příjemce, přenese se orgán dárce do pravé nebo levé kyčelní jámy pacienta a jeho cévy (ledvinná tepna a žíla) se našívají na kyčelní tepnu a žílu pacienta v této oblasti. Pokud je k dispozici větší štěp, tedy ledvina dárce větší hmotnosti než má příjemce, ukládáme štěp výše do retroperitonea a ledvinnou tepnu našíváme na břišní aortu a ledvinnou žílu štěpu přímo na dolní dutou žílu příjemce. Pokud nebylo předtím nutné odstranit jednu nebo obě vlastní ledviny pacienta (důvodem odstranění bývá např. ledvina, která je zdrojem vysokého krevního tlaku nebo infekce, kterou nejde jinak zvládnout), zůstávají tyto ledviny na svém místě. Většina našich pacientů má tedy po transplantaci 3 ledviny, z nichž ty vlastní mohou např. vytvářet ještě i moč, ale nestačí už plnit ani základní své funkce. Nejlépe Vám stav po přenosu dárcovské ledviny znázorní jednoduchý obrázek na straně 34.

Konečnou část močovodu dárcovské ledviny našívá operatér pečlivě do močového měchýře příjemce, o stavbě a činnosti měchýře je třeba získat už informace před zařazením na čekací listinu.

Vlastní transplantace ledviny trvá několik hodin a dítě se pak vrací na kratší dobu na oddělení intenzivní péče a pak na nefrologické oddělení, jehož prostředím i všechny pracovníky již rodiče znají z předchozích pobytů. O pacienta nadále pečuje team, který dítě už dobře zná z předchozí doby. I děti z dětských středisek mimo Prahu v Motole známe, přicházejí před zařazením na čekací listinu na pár dní všechny k nám a jsou vyšetřeny dle zmíněného protokolu střediska. U dětí se po transplantaci sleduje řada funkcí, většinou se rychle probírají z narkózy, dostávají léky tlumící bolest v operační ráně. Pooperační průběh samozřejmě kontrolují i chirurgové, kteří prováděli vlastní výkon. Rodiče mohou po dohodě s lékaři být u dítěte brzy po operaci, na nefrologickém oddělení není pobyt v podstatě omezen. V případě nepřítomnosti rodičů děti rychle navazují kontakt pomocí mobilního telefonu, pokud jej nemají, mohou použít našeho služebního.

Jak funguje štěp po transplantaci

Pokud vše probíhá bez komplikací, začne transplantovaná ledvina tvořit moč bezprostředně po našití do těla příjemce a také její vylučovací funkce se rychle projeví poklesem hladin močoviny a kreatininu v krvi dítěte. Vzhledem k tomu, že děti dostávají až na výjimky ledvinu od dospělých dárců, je její funkční kapacita vyšší a pokles močoviny a kreatininu často poměrně rychlý. Delikátní je pooperační péče po transplantaci ledviny zejména u malých dětí a v případech velkého nepoměru hmotnosti příjemce a dárce. Další dialyzační léčba není pak už nutná. V některých případech se ale funkce štěpu objevuje až později a pacient se musí určitou dobu po transplantaci ještě dialyzovat, to může trvat několik dní nebo dokonce několik týdnů a přesto pak ledvina dobře funguje.

Pacient může dostat i **ledvinu od živého dárce**, jak již bylo uvedeno, je to většinou jeden z rodičů. Sourozenci mladší než 18 let nemohou být v žádném případě za života dárce orgánů. Výhodou živého dárcovství je možnost naplánovat výkon na určitý termín, což samozřejmě není možné u kadaverosního štěpu. O tomto dárcovství naleznete zmínku ještě v dalším textu.

Příbuzenské živé dárcovství ledvin u dětských pacientů

Někteří rodiče již přicházejí sami s otázkou, zda by se mohli stát dárce ledviny pro své dítě. V zásadě je to možné, ledviny od živého dárce vykazují dle většiny statistik delší funkci po transplantaci. Riziko pro dárce je minimální, jedna ledvina stačí zcela zajistit všechny potřebné funkce. V zahraničí se na některých střediscích ledviny od živých dárců používají v dokonce více než 50 % případů. Je tomu tak především v zemích, kde geografické podmínky neumožňují dobře fungující kadaverózní program a kde po většinu roku je problémem dostat příjemce včas do transplantačního centra (typickým příkladem je Norsko).

Předpokladem je dokonalé vyšetření dárce, normální funkce jeho ledvin, shoda v krevních skupinách, event další podmínky. Otázku živého dárcovství je ovšem třeba posuzovat i v kontextu psychologicko - sociálním, do vyšetření dárce jsou proto zapojeni i psychologové. Dárcovství je zcela dobrovolné a rodiče nesmí cítit ze strany teamu střediska žádný tlak. Pokud je doba od zařazení na čekací listinu krátká (a tak je tomu většinou na motolském středisku - na ledvinu od dárce s mozkovou smrtí se čeká v průměru půl roku), většinou sami radíme rodičům napřed provést transplantaci s ledvinou od zemřelého dárce.



Péče o pacienta po transplantaci, imunosupresivní léčba

Již před našitím dárcovské ledviny, během operace nebo časně po ní dostávají pacienti řadu léků, v podávání těch, které dítě bralo dosud, se často může pokračovat. Základní léčba má zajistit, aby pacient transplantovanou ledvinu dobře přijal a potlačila se přirozená reakce jeho organismu, který rozpoznává štěp jako něco cizího, co do organismu nepatří a je nutno se toho tedy zbavit, odmítnout (tomu se říká cizím slovem **rejekce**). Rozpoznání cizí tkáně je úkolem imunitního systému, hlavní roli zde hraje určitý typ bílých krvinek (**lymfocytů**).

Podávané léky se tedy snaží především zabránit rejekci, což je děj, který poškozuje tkáň transplantované ledviny a může vést někdy i během krátké doby k omezení až ztrátě její funkce. Tyto léky se nazývají **imunosupresiva** a je jich dnes k dispozici celá řada. Uvádíme zde jen ty, které už se v poslední době staly standardní součástí dlouhodobé imunosupresivní léčby, ale skoro každý rok farmaceutický výzkum uvádí na trh nějaké nové typy. Mezi standardně používaná imunosupresiva patří steroidy (prednison, metylprednisolon), cyklosporin A, tacrolimus, azathioprin, mykofenolát, sirolimus a některé přípravky, které obsahují protilátky proti určitému typu buněk příjemce, které se podílejí na rejekci, tyto léky tuto jejich činnost blokují. Imunosupresiva bohužel nepotlačují jen buňky odpovědné za rejekci, ale i ty, které mají za úkol chránit jedince např. před infekcí, proto jsou děti léčené imunosupresivou náchylnější k řadě infekcí. Imunosupresiva jsou velmi účinné léky, nepoužívají se pouze u transplantací orgánů, ale i u jiných tzv. autoimunních event. i u nádorových onemocnění, včetně závažných chorob ledvin, které hrozí vyústit v jejich selhání. Imunosupresiva mají ale bohužel i své vedlejší účinky, se kterými je třeba počítat a pátrat po nich. V krátkém přehledu uvádíme ty léky, se kterými se pravděpodobně při léčbě vašeho dítěte setkáte.

Steroidy / kortikoidy (např. prednison nebo metylprednisolon), které se běžně používají při léčbě nefrotického syndromu event. dalších chorob ledvin). Steroidy snižují schopnost bílých krvinek příjemce napadnout cizí tkáň transplantované ledviny. V poměrně vysokých dávkách se podávají v době transplantace. Při dlouhodobém podávání zvyšují významně chuť k jídlu, zvyšují krevní tlak, zhoršují stav kostí. Nepříjemným vedlejším účinkem, který vadí hlavně starším dětem, je vzestup hmotnosti a výskyt zvýšeného ochlupení a tvorba akné. Velmi nežádoucím účinkem podávání steroidů je zpomalení růstu. V poslední době se v léčebných protokolech dávky steroidů po transplantaci rychle snižují a někdy se úplně vysazují.

Azathioprin (např. **Imuran, Imurek**) - lék používaný již dlouhá léta, v prvních letech transplantací ledvin kombinován se steroidy. Azathioprin zasahuje do schopnosti buněk dělit se, to platí i pro ty, které mají snahu napadnout štěp. Při jeho podávání se musí sledovat pečlivě krevní obraz, při poklesu bílých krvinek se musí dávkování upravit nebo lék vysadit.

Mykofenolát mofetil (Cellcept). Působí podobně jako azathioprin, je účinnější, mimo účinku na bílé krvinky může být jeho podávání spojeno se zvracením a průjmem.

Cyklosporin A (zkratka CyA)- preparáty **Sandimmun, Optoral, Neoral, Equoral**): zavedení cyklosporinu A znamenalo velký pokrok při orgánových transplantacích. Lék blokuje tvorbu tzv. interleukinu 2, ten zvyšuje aktivitu určitého typu bílých krvinek, které napadají tkáň transplantovaného orgánu. Dávkování tohoto léku musí být velmi pečlivé, podává se ústy a jeho vstřebání se často liší u jednotlivých pacientů, proto je tak důležité sledovat laboratorně jeho hladinu. Z tohoto důvodu se u dětí na toto vyšetření odebírá při kontrolách pravidelně krev a lékaři střediska informují rodiče, zda je nutné dávky upravit. Vedlejším účinkem, CyA je např. poměrně časté zvýšení krevního tlaku, zduření dásní a zvýšené ochlupení - to stejně jako u prednisonu vadí nejvíce dospívajícím. CyA sice brání vzniku rejekce, ale jeho dlouhodobé podávání může působit toxicky na samotný štěp (nefrotoxicita).

Tacrolimus (zkratka **Tac**, preparát **Prograf**): je to lék ze stejné skupiny jako CyA, jeho účinek je o něco silnější, výhodou je, že při léčbě nevzniká zduření dásní a nadměrné ochlupení. Také dávkování Tac musí být velmi pečlivé, kontroluje se rovněž pravidelně jeho hladina v krvi. U obou léků je třeba nastavit dávkování v určitém rozmezí - nízké hladiny zvyšují riziko rejekcí, příliš vysoké zase poškozují ledviny. Tac je stejně jako CyA nefrotoxický.

Sirolimus (preparát **Rapamun**), **everolimus** (preparát **Certican**) to jsou léky v době vzniku této příručky poměrně nové, zkušenosti s nimi nejsou tak velké jako s CyA a Tac, za určitých okolností je lze použít i u dětí, pokud se k tomu lékaři rozhodnou, budou vás o tom podrobně informovat.

To platí i o některých uměle vyrobených lécích (např. **basiliximab** - preparát **Simulect, daclizumab**- preparát **Zenapax**). To jsou vlastně protilátky proti tzv. receptorům na povrchu buněk zodpovědných za vznik rejekce. Zkušenosti s nimi nejsou velké, ale vzhledem k malým vedlejším účinkům se očekává jejich větší rozšíření v léčbě i u dětských transplantací.

Imunosupresivní léčba se stále v transplantační medicíně vyvíjí. Zatím neumíme bohužel říci, jaké dávkování a kombinace imunosupresiv je nejlepší, neúčinnější a jaká zajistí nejdelsí funkci štěpu ani pro ledviny, ani pro ostatní transplantované orgány. Platí to pro dospělé a ještě více pro dětské nemocné.

Chtěli bychom vás ale na tomto místě ubezpečit, že naše děti po transplantaci ledviny jsou dnes léčeny dle stejných protokolů jako ve všech vyspělých zemích a shora uvedené léky jsou v ČR běžně k dispozici a pojišťovny je běžně hradí, i když jejich cena je značná (až desetitisíce za jedno balení).



Pravidla léčby imunosupresiv

Užívání imunosupresiv se řídí přísnými pravidly a u řady z nich se pravidelně kontrolují jejich krevní hladiny (CyA, tacrolimus, sirolimus, mykofenolát, event. další). Lékaři Vás budou podrobně informovat o způsobu podávání, kontrolách hladin a možných vzájemných reakcích imunosupresiv s dalšími léky. Při kontrolách musíme přesně vědět, zda byly doporučené hodiny podání léků přesně dodrženy, nebo zda omylem došlo ke změně. Na středisko je nutné hlásit každý lék, který byl dítěti předepsán v místě bydliště.

Zařazení našich pacientů do mezinárodních studií

Účinnost nových přípravků se ověřuje dnes standardně v tzv. mezinárodních pediatrických multicentrických studiích (lék se zkouší u dětí po transplantaci ledviny např. v několika evropských státech a v USA). Našemu středisku se dostalo té důvěry, že takové studie běží i u nás v ČR a právě v rámci nich se k nám dostávají léky - imunosupresiva, která ještě nejsou běžně na trhu. Naši lékaři vás budou informovat, zda Vaše dítě může být do podobné studie zařazeno a je jen na Vás, zda s tím Vy jako rodiče budete souhlasit.

Možné pooperační komplikace po transplantaci

Akutní rejekce, lymfokéla, únik moči mimo močové cesty, infekce. **Rejekce** (doslova odmítnutí) je přirozenou reakcí organismu, kterou se brání přijetí cizí tkáně. V případě transplantace ledviny se aktivní buňky (lymfocyty) příjemce snaží zničit tkáň ledviny. To může vést nejen k omezení její funkce, ale při pokračujícím procesu až k úplné ztrátě její funkce, to se nazývá **selhání štěpu**. Procento pacientů, kteří prodělají po transplantaci nějakou rejekční příhodu se pohybuje okolo 30 - 50 %, jsou ovšem děti, u kterých se nikdy žádná akutní rejekce nevyskytne. Informaci o poměrně častých akutních rejekcích je třeba sdělit rodině již před transplantací. Přitom časná akutní epizoda rejekce nemusí významně osud nemocného ovlivnit, pokud se zjistí včas a dobře reaguje na léčbu.

První příznaky akutní rejekce nemusí být vůbec nápadné, proto jsou tak důležité pravidelné kontroly na středisku event. jinde v místě bydliště. O nastupující rejekci může např. svědčit teplota nad 38 st., bolestivost v místě transplantované ledviny, snížená diuréza, zvýšené vylučování bílkoviny v moči, vzestup krevního tlaku. Hlavně se ale objevuje vzestup hladiny kreatininu v krvi oproti stavu před rejekcí. Proto by rodina měla být vždy informována o jeho posledních hladinách a poučena, při jakém vzestupu se má hlásit na středisku (pokud vyšetření bylo děláno někde jinde). Jedinou bezpečnou metodou jak zjistit rejekci je vyšetření drobné částičky transplantované ledviny. Ta se získá tzv. **biopsií**

štěpu, což je vlastně metoda totožná s biopsií ledviny, která se běžně provádí u nejasných ledvinných chorob a pravděpodobně Vaše dítě už toto vyšetření vlastní ledviny dříve postoupilo. Vlastní biopsie štěpu je celkem jednoduchý výkon spojený jen s minimálním rizikem, složitější je ale následné vyšetření získané tkáně, které musí být provedeno v centru, kde jsou s hodnocením příslušné zkušenosti. O event. biopsii štěpu rodiče samozřejmě vždy informujeme předem a vysvětlujeme, proč by se měl tento výkon provést. Opakované akutní rejeckce funkci ledviny neprospívají a obvykle zkracují její funkční přežití.

První epizoda rejeckce se léčí standardně podáním vysokých dávek steroidů, teprve pokud se funkce štěpu nelepší, podávají se další léky (např. antilymfocytární resp. antithymocytární globulin, muromomab- CD3, atd.). Pokud bude rozhodnuto o podání těchto léků, lékaři s Vámi proberou jejich účinek a možné vedlejší reakce detailně.

Lymfokéla: po transplantaci se běžně v místě jejího umístění naruší lymfatické cévy, které odvádějí tkáňový mok. Výsledkem může být pak městnání tohoto moku v oblasti operační rány, tato komplikace se ale většinou vždy snadno vyřeší. Naštěstí velmi vzácnou komplikací je situace, kdy moč z transplantované ledviny uniká mimo močový měchýř, často je to třeba řešit dalším menším operačním výkonem.

Infekce: pacient po transplantaci je vystaven vyššímu riziku infekce než zdravý jedinec, imunosupresiva potlačují nejen rejeckci, ale bohužel i obvyklou obrannou schopnost organismu. Po stabilizaci funkce štěpu není ale riziko infekce ve skutečnosti tak velké, nejčastější jsou infekce močových cest resp. ledvin.

Důležitost pečlivého dodržování doporučené léčby imunosupresivy

Zkušenosti z dětských středisek na celém světě jsou podobné - u menších dětí léčbu kontrolují v naprosté většině případů sami rodiče, spolupráce je dobrá, přesto se občas stane, že se zapomene na podání jedné nebo dokonce více dávek. V tom případě je třeba informovat lékaře střediska, pokud se to přihodí výjimečně, nemusí to znamenat nic zlého, horší je to při opakovaných výpadech. To pak zvyšuje riziko akutní nebo i chronické rejeckce.

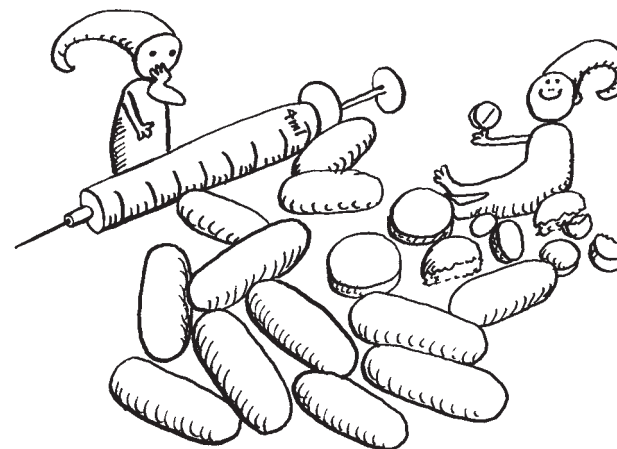
Bohužel špatné zkušenosti má každé středisko poměrně často s dospívajícími pacienty, kteří se při dobře fungujícím štěpu domnívají, že jsou již zcela zdraví a nepotřebují tedy žádné léky. Zní to docela neuvěřitelně, ale světové statistiky ukazují, že u této věkové skupiny patří nedodržení doporučené léčby mezi jeden z nejčastějších důvodů selhání funkce štěpu. A už naprosto nepochopitelně pak zní zpráva, že i při opakované transplantaci dospívající ztrácí nezřídka ze stejných důvodů i tento druhý štěp! Imunosupresivní léčba je nutná tedy nutná po celou dobu funkce transplantované ledviny a i při dlouhodobé bezvadné funkci její vysazení vede k rychlejší nebo pomalejší rejeckci.

Chronická rejeckce v transplantované ledvině

Tento proces postihuje prakticky každý štěp, jeho postup a rozsah se však může v jednotlivých případech významně lišit. Chronická rejeckce se většinou projeví postupným zvyšováním hladiny kreatininu, to signalizuje pokles glomerulární funkce transplantované ledviny.

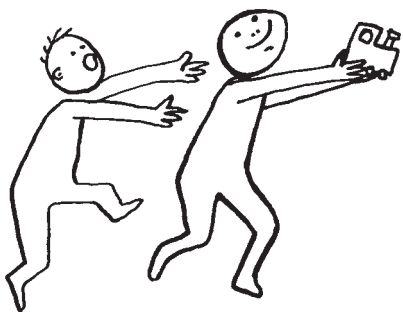
Jaká je šance, že transplantovaná ledvina bude dlouhodobě fungovat?

Trvale se rozšiřující paleta imunosupresivních léků v posledních dvou desetiletích významně zlepšila předpověď funkce pro transplantaci. Ubylo akutních rejeckcí, omezují se i rejeckce chronické. Ledviny u dětí se ve světě transplantují již více než 20 let, většina dostupných statistik uvádí, že po 10 letech funguje dobře asi polovina ledvinných štěpů. Pokud ledvina funguje dobře po 10 letech, je dobrá šance další funkce, dnes přežívají dospělí jedinci transplantovaní jako děti po 20 letech od transplantace. Je ovšem třeba říci, že čím mladší dítě se transplantuje, tím větší riziko vzniká, že jeho štěp začne špatně fungovat ještě v době, kdy je v péči dětského střediska. Při selhání funkce štěpu musí být pacient zařazen zpět na dialýzu a později může být až na výjimky znovu transplantován. Pravděpodobnost přežití štěpu u opakované transplantace se prakticky neliší od první transplantace.



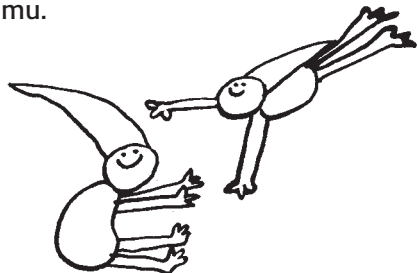
Životospáva dítěte a dospívajícího po transplantaci ledviny

Při dobré funkci transplantované ledviny se zdravotní stav pacienta rychle zlepšuje, mizí únava, zvyšuje se tělesná aktivita. Pokud při kontrolách na středisku je vše v pořádku, může se dítě účastnit běžných aktivit stejně jako zdraví sourozenci, spolužáci resp. kamarádi. Imunosupresivní léčba samozřejmě zvyšuje riziko, že dítě je náchylnější k nějaké infekční nemoci, ale toto riziko je často přeceňováno. Pacient se může běžně účastnit rekreačního sportu i školní tělesné výchovy. Závodní sport ale příliš nedoporučujeme (pokud ovšem nejde např. o šachy nebo lukostřelbu!) přednost mají samozřejmě i v rámci rekreačních aktivit sporty nekontaktní a ty, kde nehrozí úraz transplantované ledviny (např. raději volejbal než košíková, lépe běžky než sjezdové lyžování, plavání ano, skoky do vody raději ne).



Sexuální život a založení rodiny u pacientů transplantovaných v dětském věku

Rodiče a později dospívající se samozřejmě ptají na rizika sexuálního života i na to, zda v budoucnu budou moci pacienti založit rodinu a mít vlastní děti. Zde můžeme potvrdit z vlastní zkušenosti, že při dobré funkci štěpu se může stát docela dobře otcem i pacient po transplantaci ledviny. Složitější je těhotenství u ženy s transplantovanou ledvinou, zde je třeba vše dobře rozvážit, aby se v jeho průběhu významně nezhoršila funkce štěpu. Ale i mezi našimi pacientkami máme několik matek, které porodily zcela zdravé děti, samozřejmě k velké radosti nejen rodiny, ale i našeho teamu.



Kdo přebírá péči o naše pacienty, když dosáhnou dospělosti?

U našich pacientů není vzácné, že jejich kalendářní věk neodpovídá věku biologickému, to znamená, že pacienti jsou nižšího věku, jejich vzhled neodpovídá jejich věku ani po dosažení plnoletosti, tzn. u nás po 18. narozeninách. Navíc odložená a přerušovaná školní docházka vede někdy k tomu, že sociální zařazení těchto jedinců je velmi problematické, jsou často závislí na rodičích nebo na sociální podpoře. V ČR se podařilo po dohodě se zdravotními pojišťovnami dosáhnout toho, že dětským centrům pojišťovny hradí léčbu až do 19. narozenin. Ve výjimečných, komplikovaných případech může pacient i po této době zůstat v péči dětského střediska. Přesto ale např. i po úspěšné transplantaci nakonec vždy nastane čas, kdy z dětského střediska musí být pacient předán na středisko dospělé. Pediatrii samozřejmě mohou rodině a pacientovi poradit, kde se mají dle místa bydliště v tomto případě registrovat. Přesto opuštění střediska je vnímáno většinou pacientem i rodinou jako stresová situace, zvláště bylo-li dítě v naší péči dlouhá léta a vznikly zde osobní vazby s lékaři a sestrami, psychology.

Středisko pro dospělé o předání našich pacientů informujeme s předstihem, zvláště tam, kde se nepodařilo pacienta transplantovat a je zatím závislý na dialýze. Běžně po domluvě doporučujeme informační návštěvy na dospělém středisku několik týdnů před předáním pacienta, aby okamžik přechodu nebyl úplným překvapením. Je samozřejmě předávána důležitá lékařská i sesterská dokumentace, kde je uveden dosavadní průběh nemoci, způsoby léčby, léky které pacient v současnosti užívá. Přitom rodiče navíc mají své vlastní zprávy, založené ve Zdravotním a očkovacím průkazu.

Rodiče by nemělo překvapit, že lékaři centra pro dospělé při prvním kontaktu považují pacienty za dospělé a mají např. pocit, že při ambulantním vyšetření nemusí být rodiče vůbec přítomni, nebo jim to dokonce naznačí. To vše se ale nakonec vysvětlí, i dospělý nemocný musí být svou rodinou podporován a tato informována. Pokud se děje po převedení pacienta něco mimořádného, je personál našeho střediska vždy ochoten navázat kontakt s nefrology pro dospělé, vysvětlit nejasnosti, atd. Určitě nás potěší, když se naši bývalí pacienti ozvou ať už telefonem, nebo nás přijdou osobně navštívit.



Základní orientace a principy diety u dětí s poruchou funkce ledvin

Jak již bylo dříve uvedeno, při zhoršené funkci ledvin nejsou tyto schopny vylučovat řadu látek, které vznikají při přeměně požitých stravy. Omezení resp. přidání některých součástí stravy může významně přispět ke zlepšení zdravotního stavu pacienta a proto je tomu třeba věnovat zvýšenou pozornost. Nepodceňujte instrukce našich dietních asistentů, mají velké zkušenosti a mohou Vám dát řadu tipů, jak připravit pro vaše dítě stravu, která odpovídá požadavkům lékaře a dítěti navíc bude chutnat! Možná, že se řadu tipů dozvíte od rodičů dětí, které jsou již léčeny delší dobu a maminky nebo i tatínky vymysleli zajímavé recepty.

Zde tedy jen orientačně pár základních principů, jinak budete mít příležitost opakovaně se radit s našimi dietními asistentkami:

Největší psychickou zátěží je pro dítě omezování tekutin, někdy dovolené množství stačí sotva na zapití velkého množství předepsaných léků. Po dohodě s lékařem a dietními asistenty alespoň v době před správnými stravovacími návyky žádáme o vedení tzv. protokolu výživy (jídelníčku), kde rodiče nebo větší děti samy poznamenávají stravu a tekutiny. U školních dětí se k tomu samozřejmě hodí nejlépe víkend, pokud ovšem ve školní době jsou respektována stejná pravidla. Na trhu jsou dnes různé speciální přípravky, které jsou určeny přímo pro pacienty s poruchou funkce ledvin, jsou ve formě prášku, ke kterému se přidává voda nebo mléko. Nebo jsou to již tekutiny v lahvích připravené k přímé konzumaci.

Co je třeba vědět:

Tekutiny a soli: shora jsme již uvedli, kolik děti smějí přijímat tekutin - záleží na tom, jaká je jejich diuréza, jak probíhá dialýza, jak se daří držet tělesnou hmotnost = váhu dítěte. Doporučují se minerální vody, ovocné a bylinkové čaje, limonády, u šťáv pozor na obsah kalium! Rodiče většinou vědí, že slané pokrmy zvyšují žízeň, ale platí to bohužel i u příliš sladkých! Děti mohou např. cucat chvilku kostky ledu - to je ovšem čistá voda! Rty dítěte by měly být vždy vlhké, doporučuje se např. žvýkačka nebo cucací nepříliš sladké bonbony. Ovoce a zelenina obsahují plno vody, to je třeba při denní bilanci vzít v úvahu.

Zvýšená hladina **kalium** v krvi představuje riziko pro srdeční činnost, proto je třeba vědět, **kteří potraviny obsahují kalium hodně:** z ovoce jsou to banány, broskve, meruňky, sušené ovoce, ořechy, ze zeleniny špenát, rajská jablka,



luštěniny, ořechy, hranolky, chipsy, kakao a bohužel i čokoláda.

Pár tipů jak se vyvarovat zvýšeného příjmu kalium: brambory oloupat, nakrájet na malé kousky, nechat několik hodin namočené ve vodě, pak vařit ve větším množství vody než je obvyklé, během varu vodu vylít, mít připravenou vařící vodu v rychlovarné konvici, nalít na brambory a vařit dál v této čisté vodě. Takto se podaří většinou snížit obsah kalium v bramborách asi o polovinu. Podobné pokyny platí pro vaření zeleniny, i konzervované. Obecně by se měla dávat přednost úpravě ve vodě - tedy vařením. Smažení, dušení a použití tlakových hrnců je méně vhodné (tedy všude, kde je méně vody a kalium se nemůže do ní dostat). Doporučuje se denně jen jedno jídlo z brambor nebo jako příloha, jinak raději těstoviny nebo rýže. Denně také jen jedno ovoce, pozor na druhy s vysokým obsahem kalium.

Fosfor se ledvinami špatně vylučuje a proto je třeba jeho přísun ve stravě hlídat, bývá často v potravinách spojen s bílkovinou. Obecně se doporučuje příjem asi 25 mg fosforu/ kg tělesné hmotnosti, tj. váhy. Hodně fosforu je např. v sýrech (tavených i tvrdých), ve žloutku, v mléce a mléčných výrobcích, v müsli, ovesných vločkách, luštěninách, mořských rybách, ořechách. I když se pacient vyvaruje uvedených potravin, přesto je příjem fosforu při významně porušené funkci ledvin příliš vysoký a je třeba omezit jeho vstřebávání, jak již uvedeno výše.

Chléb a pečivo: doporučuje se bílé pečivo, veka, bagety, croissanty, tedy nikoliv tmavé celozrnné pečivo, zeleninové saláty ochutit raději majonézou než jogurtem. Pokud používáme vejce, omezit žloutek, tedy např. 2 bílky a 1 žloutek, místo müsli cornflaky nebo popcorn, dát pozor na obsah ořechů a čokolády.

Sodík (natrium) - jeho zdrojem je kuchyňská sůl a příjem záleží na fázi funkční poruchy ledvin, většinou je příjem třeba omezovat, někdy ale naopak nutno stravu přisolovat. Hodně soli je v následujících potravinách: prakticky všechna hotová jídla na trhu, koření (např. kostky k přípravě bujónů), nasolené a uzené maso, uzeniny, slané tyčinky, chipsy, polévky v prášku. Jako náhrada kuchyňské soli se dá použít sloučenina kalium, ale ta samozřejmě u našich pacientů není většinou vhodná, zvyšuje jeho hladinu. Kuchyňská sůl se používá jako konzervační prostředek, proto potraviny s dlouhodobou trvanlivostí mají často vysoký obsah soli.

Bílkoviny: přísun bílkovin se u dětí ve srovnání s dospělými pacienty s poruchou funkce ledvin většinou neomezuje, i když i zde je třeba jej kontrolovat. Platí zde, že bílkovin ani příliš mnoho, ale ani ne moc málo. Výjimkou ve smyslu omezení je věková skupina mladistvých, kde už byl ukončen růst - ale i tam je třeba posouzení lékařem.

Při konzervativní léčbě se obecně doporučuje dle rozsahu omezení glomerulární filtrace **0.85 - 1.25 g bílkoviny/kg tělesné váhy a den.**

Hodně bílkoviny je v mléčných výrobcích, vejcích, rybím masu, luštěninách a ve výrobcích ze sóji. Dietní sestry a lékaři vás budou informovat, jaké **přípravky**

nahrazující mléko s nižším obsahem bílkoviny a fosforu jsou u nás na trhu (např. Renamil, Nephromed).

Tuky: samotné omezení funkce ledvin je spojeno často s menší nebo větší poruchou přeměny tuků. Tyto poruchy mohou vést k předčasnému kornatění tepen (**arterioskleróza**) která ovlivňuje významně další osud pacienta. Tuky jsou ale důležitým zdrojem energie, u našich pacientů ale doporučujeme používat především rostlinné oleje (např. slunečnicový, sojový, z pevných tuků raději rostlinné zpevněné tuky (Flora, Rama a podobné). Máslo jako obměna ztužených rostlinných tuků možno používat, ale ne často.

Když známe jídelníček pacienta, dá se docela přesně odhadnout, jaký je jeho energetický (kalorický) příjem.

Největší problémy se zajištěním dostatečného kalorického přísunu u pacientů s poruchou funkce ledvin jsou v kojeneckém a batolecím věku.

Mezi příznaky tohoto stavu patří nechutenství, s dětmi v tomto věku není žádná domluva, odmítají často jakoukoliv stravu, odmítají i příjem speciálních směsí připravených pro tuto věkovou skupinu. Pokud není kalorický příjem zaručen, je nutno přistoupit k zavedení **žaludeční sondy**, což se rodiče po krátké instruktáži naučí dobře provádět sami. Pohodlnější je zavedení tzv. systému **PEG**, což je trvalá sonda zavedena skrze kůži břicha přímo do žaludku. Rodiče pak podávají upravenou stravu přímo do ústí této sondy. Dítě samozřejmě může (a také by mělo) alespoň část potravy přijímat normálně ústy. Dle našich zkušeností se rodiče brání nejen zavedení PEG (to je sice chirurgický zákrok, ale provádějí jej běžně pediatři a nikoliv chirurgové), ale i sondování. Tyto sondy mohou zůstat na místě i řadu týdnů a jsou často jedinou možností, jak zajistit při dlouhodobém nechutenství dostatečný přísun potravy žádaného množství i složení. Rodiče, kteří nechtějí svolit k sondování, se snažíme seznámit s matkami, jejichž děti jsou takto živeny. Ty přesvědčí většinou rychle rodiče nových pacientů o užitečnosti metody.



Sdružení rodičů dětí léčených dialýzou a transplantací

Ve všech zemích, kde se provádí pravidelně tato léčba, se většinou rodiče sdružují do různých klubů, jejichž členy jsou i další zájemci a organizace. Hlavním organizátorem musí být nikoliv pracovníci střediska, ale někteří z rodičů. Úkolem těchto sdružení je pomáhat si navzájem a ulehčit často tíživou situaci pacientů a jejich rodin. V době, kdy většina dětí byla léčena na umělé ledvině, měly kluby velký význam. Rodiče spolu s teamem střediska organizovali tzv. prázdninové dialýzy, kdy se personál střediska a pacienti přesunuli do nějakého atraktivního rekreačního střediska, kde je v blízkosti umělá ledvina. Děti pak nemusí s rodiči dojíždět dlouhé kilometry na dialyzační středisko, zůstává více času na zábavu a jiné činnosti. Kluby také organizují různé zájezdy ať už doma nebo do ciziny. Sami jsme např. zorganizovali několik výměnných pobytů našich pacientů s pacienty dialyzačního střediska v rakouské Vídni, naše děti byly i na krátkých pobytech na francouzské Riviéře i v Chorvatsku. Stejně jako jinde ve světě, tak i u nás po převedení dětí na domácí léčbu peritoneální dialýzou zájem rodičů o činnost klubu postupně ustával. Pacienti a jejich rodiče přestávají být závislí na středisku, tam se objevují jen na pravidelných, většinou měsíčních kontrolách nebo při komplikacích léčby. Rodiny jsou schopny s dětmi i cestovat, automatický přístroj pro peritoneální dialýzu lze běžně převážet, stejně tak sáčky s dialyzačním roztokem.

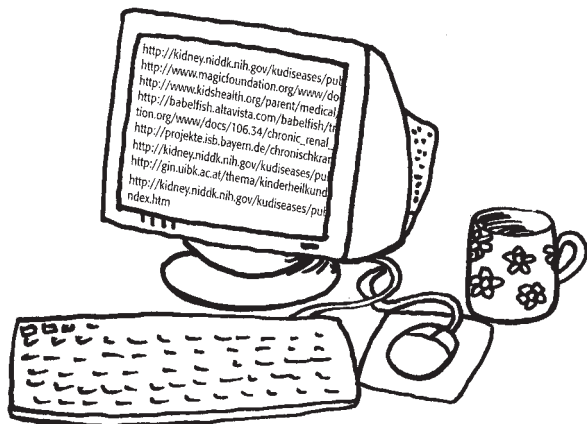
Informace z jiných zdrojů, webové internetové stránky pro rodiče nemocných dětí, léčitelé

Ve světě dnes existuje velké množství informací pro dospělé pacienty s onemocněním ledvin, ale i pro rodiče našich pacientů. Problémem je, že tyto stránky jsou většinou v angličtině, event. v jiném světovém jazyku. Protože ale i u nás se v poslední době významně zlepšuje znalost cizích jazyků, uvádíme pro jazykově zdatné rodiče nebo naše starší pacienty několik zajímavých webových adres, kde najdou nejen doplnění naší brožury, ale někdy i zajímavé instruktivní obrázky.

Na internetu můžete ovšem narazit také na webové stránky, které se zabývají sice poruchou funkce ledvin u dětí a mladistvých, ale jsou určeny pro lékaře. Můžete si jistě přečíst i tato sdělení, ale musíte počítat s tím, že řadě věcí nebudete rozumět a některé věci vás mohou i mást, protože dostanete důležité informace, ale bude Vám k nim chybět kontext, který lékařům dává nejen absolvování lékařské fakulty, ale především zkušenost a celoživotní vzdělávání.

Jsou bohužel i situace, kdy se při nejlepší vůli lékařů i dobré spolupráci rodiny léčba nedaří, vznikají komplikace, rodiče ztrácejí trpělivost a hledají informace ještě jinde - běžně v rámci alternativní medicíny, u různých léčitelů, shánějí zázračné léky nebo jiné netradiční postupy. Lékaři a psychologové dětských středisek jsou si toho vědomi, rodičům v tom samozřejmě nemůžeme a ani

nechceme bránit, snaží se přece pro své dítě udělat to nejlepší a využít všech možností.



Aby ale byla zachována vzájemná důvěra mezi teamem střediska a rodinou, prosíme vždy, aby nám rodiče sdělili, co jim kdo poradil, jaké léky doporučil nebo už dokonce podal.

Máme totiž bohužel, i když velmi zřídka, nedobré zkušenosti s tím, že léčitel doporučil některé léky vysadit a stav pacienta se nejen nezlepšil, ale výrazně zhoršil.

Adresy dětských středisek (dialýza a transplantace):

Dětské dialyzačně-transplantační středisko Fakultní nemocnice v Motole při Pediatrické klinice, V úvalu 84, 150 06 Praha 5. telefon 420 224 432 002 sekretariát kliniky, trvalé spojení mobilem – dosažitelnost lékaře po 24 hodin:

Dětské dialyzační středisko Fakultní nemocnice v Brně
Dětská nemocnice J.G. Mendla, Černopolní 9, 662 63 Brno

Dětské dialyzační Fakultní nemocnice v Ostravě- Porubě,
700 52 Ostrava- Poruba, 17. listopadu 1790



Slovníček

běžně používaných názvů v této brožuře, se kterými se rodiče i děti budou opakově setkávat při běžných informacích i v lékařských zprávách:

acidobazická regulace = snaha organismu udržet vnitřní prostředí v prostředí mírně zásaditém, nejdůležitějším orgánem jsou v tomto smyslu právě ledviny

acidóza = překyselení organismu

anémie = chudokrevnost

anesteziolog = lékař zajišťující bezbolestný průběh některých chirurgických zákroků, operací tím, že místně znecitliví tkáň nebo uvede pacienta do narkózy

antihipertenziva = léky používající se při léčbě vysokého krevního tlaku

ascites = tekutina shromážděná v dutině břišní

coma (kóma) = hluboké bezvědomí

compliance (čtěte *komplajens*) = spolupráce mezi pacientem, jeho rodinou a zdravotnickým teamem

dysplázie ledviny = ledvina je menší a je změněna i struktura tkáně

edémy = otoky

echokardiografie = vyšetření srdce ultrazvukem

enuréza = bezděčné noční pomočování ve věku, kdy už to okolí nepovažuje za normální

erytrocyty = červené krvinky

erythropoetín = hormon vznikající v dřeni ledvin a regulující tvorbu červených krvinek

familiární výskyt = onemocnění se vyskytuje u více členů rodiny, ať již u rodičů nebo sourozenců dítěte, ale i u dalších pokrevních příbuzných

glomeruly = ledvinná klubička, zde se filtruje krev a vzniká z ní po průchodu tubuly definitivní moč

glomerulární filtrace = proces, kdy z krve na úrovni glomerulů vzniká moč

hematurie = přítomnost zvýšeného množství červených krvinek moči (tzv. krev v moči)

homeostáza = snaha udržet rovnováhu a stálost vnitřního prostředí organismu

hypertenze = zvýšený krevní tlak

hypoplázie ledviny = ledvina je významně menší než normálně, její struktura ale může být zachována

imunopresiva = léky, které tlumí obrannou reakci organismu proti cizorodé látce, v případě transplantace ledviny proti tkáni této ledviny

kalium = draslík, jeden ze základních prvků v organismu

katetrizace měchýře = zavedení úzké trubičky = cévky do močového měchýře

kreatinin = odpadní látka při metabolismu, odstraňuje se pouze glomerulární filtrací, jeho hladina je důležitým znamením o velikosti glomerulární filtrace

kyselina močová = odpadní látka při metabolismu, odstraňuje se prakticky jen glomerulární filtrací

metabolismus = látková přeměna v organismu

náhradní léčbu = očišťovací (také eliminační) metoda, nahrazující činnost vlastních ledvin, při které se krev zbavuje odpadních produktů metabolismu, v podstatě jde o hemodialýzu, peritoneální dialýzu a transplantaci ledviny, další metody (hemofiltrace) jsou méně časté

natrium = sodík, obsažen v kuchyňské soli, nedůležitější prvek pro udržení homeostázy

nefrologie = lékařský obor zabývající se onemocněním ledvin a močových cest

nefrotoxicita = nežádoucí účinek některých léků, které poškozují tkáň ledvin

parathormon = hormon, vzniká v příštítných tělískách a podílí se na regulaci metabolismu vápníku a fosforu

pediatr = dětský lékař

PEG = sonda zavedená skrze kůži břicha přímo do žaludku, slouží k dodávce kalorií u dětí s výrazným nechutenstvím, to je hlavně u kojenců a batolat.

prenatální diagnostika = pokus pomocí genetického vyšetření zjistit už v časně fázi těhotenství, zda je dítě postiženo stejně jako rodiče, nebo již nemocný sourozenec

proteinurie = přítomnost bílkoviny v moči

renin = hormon vytvářený v ledvinách, podílí se významně na regulaci krevního tlaku

sonografie = ultrazvukové vyšetření orgánů uložených uvnitř těla

steroidy = léky, které se používají při léčbě řady různých nemocí, včetně ledvin, po transplantaci se používají také jako imunosupresiva

štěp = přenesený cizí orgán, v našem případě transplantovaná ledvina

tubuly = ledvinné kanálky, zde se zpracovává definitivně to co se profiltruje glomeruly

urea = močovina, odpadní látka při metabolismu

urémie = konečná fáze neléčeného chronického selhání ledvin

urologie = obor chirurgický, operační (onemocnění ledvin a močových cest)

ureter = močovod

uretra = močová roura (trubice)

vylučovací urografie, cystografie, počítačová tomografie = vyšetřovací metody, které používají rentgenové záření při vyšetření ledvin a močových cest, včetně močového měchýře.

renální insuficience = nedostatečná funkce ledvin, které ale ještě zajišťují homeostázu a není třeba náhradní léčby

ZOP = zdravotní a očkovací průkaz dítěte a mladistvého



Internetové adresy (dialýza a transplantace)

Vážení rodiče, ale i naši starší pacienti v dorostovém věku!

V poslední době významně stoupl počet rodin, které mají přístup k internetu, zlepšuje se i jazyková vybavenost. Proto jsme pro Vás připravili několik webových stránek, které se týkají onemocnění ledvin u dětí a poruch jejich funkcí. Jsou to stránky určené prvotně nikoliv pro lékaře, ale právě pro rodiče a starší děti, které již jsou schopny porozumět vysvětlení pro laiky. Je možné, že ne všemu budete dobře rozumět, i když jsme vybrali informace určené pro rodiče. Vaše případné otázky může zodpovědět praktický lékař pro děti a dorost, u kterého je dítě registrováno, nebo lékař v nemocnici, kde se pacient objevuje v nefrologické ambulanci nebo je přijat k pobytu na lůžku. České webové stránky na toto téma bohužel prakticky neexistují, uvádíme proto informace z internetu v angličtině a němčině.

Obecné informace o onemocnění ledvin u dětí - anglicky:

<http://kidney.niddk.nih.gov/kudiseases/pubs/childkidneydiseases/overview/index.htm>

http://www.magicfoundation.org/www/docs/106.34/chronic_renal_insufficiency.html

http://www.kidshealth.org/parent/medical/kidney/kidney_diseases_childhood.html

Obecná informace o onemocnění ledvin u dětí - německy:

http://babelfish.altavista.com/babelfish/tr?doit=done&url=http://www.magicfoundation.org/www/docs/106.34/chronic_renal_insufficiency.html&lp=en_de

<http://projekte.isb.bayern.de/chronischkrank/nieren.html>

Infekce močových cest u dětí:

anglicky: <http://kidney.niddk.nih.gov/kudiseases/pubs/utichildren/index.htm>

německy: <http://gin.uibk.ac.at/thema/kinderheilkunde/kinderharnwegsinfekt.html>

Nefrotický syndrom u dětí:

http://kidney.niddk.nih.gov/kudiseases/pubs/childkidneydiseases/nephrotic_syndrom/index.htm

Glomerulonefritida u dětí:

<http://www.bbc.co.uk/health/conditions/glomerulonephritis2.shtml>

<http://www.hmc.psu.edu/healthinfo/g/glomerulonephritis.htm>

Hemolyticko-uremický syndrom:

http://www.ohsuhealth.com/htaz/urology/diseases/hemolytic_uremic_syndrome.cfm

Polycystické ledviny:

<http://kidney.niddk.nih.gov/kudiseases/pubs/polycystic/index.htm>

Peritoneální dialýza a hemodialýza u dětí:

<http://www.childrenshospital.org/az/Site1206/mainpageS1206P0.html>

Transplantace ledvin u dětí:

<http://www.mayoclinic.org/kidney-transplant/kidsprocess.html>

