



53. DOROCZNA KONFERENCJA EUROPEJSKIEGO TOWARZYSTWA NEFROLOGII DZIECIĘCEJ

Report from 53rd Annual Meeting of European Society for Paediatric Nephrology



Katarzyna Jobs¹

1. *Klinika Pediatrii, Nefrologii i Alergologii Dziecięcej CSK MON WIM w Warszawie*

Streszczenie: Artykuł dotyczy sprawozdania z Konferencji ESPN, która odbyła się w Amsterdamie w 2021 r.

Abstract: The article presents the report on the ESPN Conference in Amsterdam in 2021.

Słowa kluczowe: Konferencja, Europejskie Towarzystwo Nefrologii Dziecięcej, choroby nerek.

Key words: Conference, ESPN, renal diseases.

DOI 10.53301/lw/145855

Praca wpłynęła do Redakcji: 14.12.2021

Zaakceptowano do druku: 14.01.2022

Autor do korespondencji:

Katarzyna Jobs
Klinika Pediatrii, Nefrologii i Alergologii Dziecięcej
Centralny Szpital Kliniczny
Ministerstwa Obrony Narodowej
Wojskowy Instytut Medyczny,
ul. Szaserów 128, 04-141, Warszawa
e-mail: kjobs@wim.mil.pl

W dniach 16-19 września 2021 r. odbyła się w formule hybrydowej 53. doroczna Konferencja Europejskiego Towarzystwa Nefrologii Dziecięcej (ESPN). Wykłady i prezentacje na żywo odbywały się w centrum kongresowym w Amsterdamie, natomiast znaczna ich część była prezentowana w formule on-line z uwagi na pandemię koronawirusa SARS-CoV-2.

Konferencja poświęcona była szeroko rozumianej problematyce chorób nerek i układu moczowego w populacji dziecięcej. Wykłady i doniesienia prezentowane były symultanicznie w czterech salach. Osobną kategorię stanowiły doniesienia plakatowe.

Duży blok wykładów był poświęcony przewlekłej i schyłkowej chorobie nerek oraz metodom leczenia nerkozaścępczego. Prezentowano w nim nowe i ciekawe prace poświęcone transplantacji nerek. Bardzo interesujący wykład zatytułowany „*Infection – the price of no rejection?*” przedstawiła profesor Priya Verghese ze szpitala Ann & Robert H. Lurie Children’s Hospital w Chicago. Tematyka dotyczyła optymalizacji leczenia immunosupresyjnego, która aktualnie jest tak daleko posunięta, że problem odrzucenia przeszczepu wydaje się być mniejszy niż problem rozwoju spotykanych na skutek tego leczenia zakażeń bakteryjnych i wirusowych.

Bardzo interesujący był wykład „*Retarding progressive kidney failure – what paediatricians can learn from adult nephrologists*”, którego autorem był profesor Jürgen Flöge ze szpitala uniwersyteckiego w Aachen w Niemczech. Tym, co – zdaniem profesora – należałoby brać pod uwagę w planowaniu leczenia nefroprotekcijnego u dzieci

i młodzieży, było użycie jak największych, tolerowanych przez pacjenta lub dopuszczonych przez producenta leków, dawek preparatów blokujących układ RAAS. Jedynie takie leczenie – w opinii profesora – przynieść może korzyść w zakresie zahamowania postępu przewlekłej choroby nerek.

Interesujące doniesienia dotyczyły także problemów wad układu moczowego. W polemice zatytułowanej „*Has the term CAKUT outlived its usefulness?*” państwo Adrian Woolf i Nine Knoers prezentowali odmienne podejścia do używanego od wielu lat także w Polsce terminu CAKUT (*Congenital Anomalies of Kidney and Urinary Tract*). Pan profesor Woolf był zdania, że termin jest nieprecyzyjny i mylący dla urologów, którzy planują zabiegową korekcję wad, natomiast pani profesor Knoers broniła używanej terminologii jako przydatnej w diagnostyce genetycznej stwierdzanych nieprawidłowości. Kończącym blok wykładem była prezentacja „*Prenatal programming of the kidney*” profesora Michiela Schreudera z Radboud University w Nijmegen w Holandii. Wykładowca podkreślał znaczenie czynników środowiskowych w powstawaniu wad wrodzonych i zestawiał je z czynnikami genetycznymi.

W bloku poświęconym nadciśnieniu tętniczemu profesor Joseph Flynn z Northern Illinois University w Chicago przedstawił wykład „*Latest in BP Assessment and HTN Management in Pediatrics*”. Prezentacja dotyczyła m.in. rozważań na temat trudności z ustaleniem norm dla określenia prawidłowych wartości ciśnienia w dziecięcej populacji, która zwykle nie jest obciążona ryzykiem powikłań sercowo-naczyniowych. Stąd trudno korelować wartości ciśnienia z zachorowalnością w zakresie uda-

rów czy zawałów serca. Warto wspomnieć, że za górną granicę prawidłowych wartości ciśnienia dla 13-latków zaczęto w Stanach Zjednoczonych przyjmować wartość 130/80 mmHg, co odbiega znacznie od norm europejskich opartych – w przypadku nastolatków w tym wieku – na siatkach centylogowych.

Wiele doniesień dotyczyło także problemów kłębuszkowych zapaleń nerek, leczenia toczenia układowego oraz postępów w terapii zespołu hemolityczno-mocznikowego, szczególnie jego postaci atypowych.

Jak zwykle w ostatnich latach sporo uwagi poświęcono markerom, które mogłyby ułatwić diagnostykę chorób nerek i układu moczowego. Tego problemu dotyczył m.in. wykład profesora Pierre Ronco z Hôpital Tenon z Paryża „*Serum and podocyte markers of membranous nephropathy*”. Nazwisko profesora jest doskonale znane w świecie nefrologów, nie muszę więc dodawać, że wykład był zarówno interesujący merytorycznie, jak i wygłoszony we wspaniałym stylu.

Wykład „*Draining the oedema: something old, something new, something for you*” profesora Detlefa Bockenhauera ze szpitala GOSH w Londynie poświęcony był metodom terapii obrzęków u pacjentów z hipo- i hiper/normowolemia. Profesor podkreślał konieczność unikania podaży dożylnych wlewów z albumin, przypominając, że – zależnie od typu odwodnienia – takie postępowanie prowadzi może do zagrożenia z jednej strony obrzękiem płuc, z drugiej – pogorszeniem czynności nerek. Prezentował ponadto zawodność metody oznaczania frakcji ekstrakcyjnej (FE) sodu w porcji moczu jako pomocy w odróżnieniu typu odwodnienia na przykładach dwóch swoich pacjentów, u których wyliczenie dało podobny rezultat, mimo że każdy był modelowym przykładem innego typu problemu. Zalecał kierowanie się w ocenie raczej parametrami takimi jak: szybkość tętna oraz ciśnienie tętnicze. W końcu wspominał o przydatności w walce z opornymi obrzękami starej metody, jaką jest immersja wodna. Nowością natomiast możemy nazwać próby podawania w leczeniu obrzęków, związanych z zespołem nerczykowym, selektywnego, konkurencyjnego antagonisty receptora wazopresyny 2 – tolwaptanu.

Kilka prezentacji, np. doniesienie „*GFR estimation in children and adolescents – what is the optimal approach?*” profesora Hansa Pottela z uniwersytetu w Leuven, dotyczyło nowych i ulepszonych metod oceny estymacyjnego przesączania kłębuszkowego (eGFR).

W bloku doniesień na temat ciliopatii przedstawiano m.in. wstępne wyniki stosowania tolwaptanu u dzieci z torbielowatością nerek. Dotychczas lek był podawany chorym dorosłym, więc próby leczenia dzieci dają wreszcie nadzieję na postęp w terapii tej wady, w której dotychczasowe postępowanie opierało się na dbaniu o prawidłowe nawodnienie oraz obserwację pacjentów. Uzyskane wyniki oceniono jako zachęcające w zakresie hamowania przyrostu wielkości torbieli i przeciwdziałaniu obniżaniu przesączania kłębuszkowego oraz nieobciążone poważnymi działaniami ubocznymi.

Kilka interesujących wykładów poświęcono zagadnieniom pacjentów z pojedynczą funkcjonującą nerką.

Wnioski z wieloletnich obserwacji dotyczyły zarówno dzieci z agenezją nerki, jak i tych, które straciły narząd lub jego funkcję na skutek urazu lub choroby. Autorzy prezentowanych prac zgodnie podkreślali, że pacjenci z jedyną funkcjonującą nerką powinni być objęci długofalową obserwacją, gdyż stan ten stanowi zagrożenie dla ich zdrowia. Przykładem takiego doniesienia może być wielośrodkowa praca „*Kidney injury in a large cohort of children with solitary functioning kidney*”. Jej autorzy (Groen i wsp.) pokazali, że aż jedna trzecia z 982 obserwowanych przez nich pacjentów pediatrycznych (w średnim wieku 15 lat) ma cechy przewlekłego uszkodzenia nerki, takie jak: białkomocz, nadciśnienie tętnicze czy obniżona filtracja kłębuszkowa.

Jednym z wiodących tematów Konferencji były zagadnienia poświęcone genetycznie warunkowanym chorobom rzadkim. Wśród nich, z uwagi na zainteresowania macierzystego Ośrodka, szczególnie zainteresowały mnie zagadnienia dotyczące pierwotnej oksalurii typu I. Ta choroba to rzadkie zaburzenie metabolizmu glioksalanu, charakteryzujące się nagromadzeniem, początkowo w drogach wyprowadzających mocz, a następnie w narządach mięszzowych, złogów szczawianów. Jej przyczyną jest niedobór aminotransferazy glioksalanu (AGT). Obraz kliniczny może prowadzić do objawowej kamicy nerkowej do nefrokalcynozy i schyłkowej niewydolności nerek z objawami ogólnoustrojowymi. Dopiero w ostatnich latach pojawiły się nowe, obiecujące leki oparte na technice RNAi. Aktualnie znajdują się one w trakcie prób klinicznych. Tym pasjonującym zagadnieniom poświęcono cały blok tematyczny. Pierwszy wykład „*Illuminating the patient journey for children with PH1. Challenges, outcomes and unmet needs in the management of PH*” był prezentowany przez profesor Justine Bacchetta z uniwersytetu w Lyonie. Następny – „*Identifying and managing PH1 in children*” – przez profesor Rezan Topaloğlu z Hacettepe University w Turcji, natomiast na temat nowych metod leczenia mówił doktor Sander Garrelfs z Amsterdamu w prezentacji „*Clinical trial updates in PH1*”. Wysłuchaliśmy także polemiki zatytułowanej „*iRNA for ALL children with PH1?*”, gdzie odmienne punkty widzenia prezentowali profesor Justine Bacchetta i profesor Shabbir Moocchala z Uniwersytetu w Singapurze.

W bloku doniesień poświęconych zagadnieniom zakażeń układu moczowego doktor Kjell Tullus ze szpitala GOSH w Londynie prezentował ciekawy wykład „*Indications for antibiotic prophylaxis in 2021*”. Zgodnie z poglądami z ostatnich lat zalecano ograniczenie stosowania profilaktycznej antybiotykoterapii jako metody mało skutecznej, a prowadzącej do narastania lekooporności. Wystąpienie doktora Kavruka z Turcji „*Is a different follow-up procedure necessary for infants with first febrile urinary tract infection caused by non-E.coli and ESBL producing bacteria?*” podważyło z kolei konieczność traktowania nietypowej etiologii zakażenia jako wskazania do wykonywania cystografii mikcyjnej. Zalecenie takie jest uznawane aktualnie w większości opracowań i schematów diagnostycznych. Wreszcie w pracy „*Uromodulin and vesico-ureteral reflux. A genetic study*” doktor Silvio Maringhini ukazał związek pomiędzy genotypem rs4293393 a powstawaniem blizn w miąższu nerek w następstwie zakażenia układu moczowego u pacjentów z odpytymi pęcherzowo-moczowodami.

Wśród prezentowanych na Konferencji plakatów znalazły się dwie prace autorów z Kliniki Pediatrii, Nefrologii i Alergologii Dziecięcej WIM. Pierwsza, zatytułowana „*The assessment of the usefulness of selected markers in the prognosis of chronic kidney disease in children*” autorki: Agata Będzichowska, Katarzyna Jobs, ukazywała możliwą praktyczną przydatność dwóch markerów kanalikowych – NAG oraz NGAL – w wykrywaniu wczesnych stadiów uszkodzenia nerek u pacjentów z ich chorobami w skojarzeniu z hiperfiltracją. Druga praca – „*Renal cysts and diabetes syndrome (RCAD) - case report*” autorki: Małgorzata Placzyńska, Katarzyna Jobs – była opisem przypadku rzadkiej choroby związanej z mutacją genu HNF1 β . Ponadto w ramach doniesień ustnych doktor Łukasz Obrycki prezentował pracę „*Renal length normative values in children aged 0-18 years - multicenter study*”, której współautorami byli Małgorzata Placzyńska, Małgorzata Sopińska, Katarzyna Jobs i Bolesław Kalicki. Praca miała charakter wielośrodkowy, a jej zamiarem było stworzenie norm długości nerek u dzieci z naszego ob-

szaru geograficznego. O tym, że zamiar można uznać za zrealizowany, świadczy fakt, że praca została przyjęta do publikacji w czasopiśmie „*Pediatric Nephrology*”.

Z uwagi na liczbę doniesień i konieczność wyboru tych, które mogły się okazać najbardziej przydatne w praktyce klinicznej, nie udało mi się niestety wysłuchać wszystkich interesujących wystąpień. I tak np. doktor Laura Massella z Rzymu była autorką doniesienia „*Hypertension in cystic kidney diseases*”, a doktor Paul Winyard ze szpitala GOSH w Londynie – „*Prenatal detection of cystic kidney disease - what can we tell families?*”. Tytuł doniesienia „*Fighting against kidney diseases with small interfering RNA: opportunities and challenges*”, którego autorem był profesor Bin Yang ze szpitala uniwersyteckiego w Leicester, sugerował także poruszanie interesujących i nowatorskich zagadnień. Można jedynie mieć nadzieję, że organizatorzy, tak jak zapowiadali, częściowo przynajmniej udostępnią materiały z Konferencji na jej stronie internetowej.