



**ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΘΕΣΣΑΛΙΑΣ
ΣΧΟΛΗ ΕΠΙΣΤΗΜΩΝ ΥΓΕΙΑΣ
ΤΜΗΜΑ ΙΑΤΡΙΚΗΣ**



ΠΡΟΓΡΑΜΜΑ ΜΕΤΑΠΤΥΧΙΑΚΩΝ ΣΠΟΥΔΩΝ

«ΜΕΤΑΠΤΥΧΙΑΚΟ ΔΙΠΛΩΜΑ ΕΙΔΙΚΕΥΣΗΣ ΣΤΗ ΝΕΦΡΟΛΟΓΙΚΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑ»

ΜΕΤΑΠΤΥΧΙΑΚΗ ΔΙΠΛΩΜΑΤΙΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ

Χρόνια αιμοκάθαρση στα παιδιά

Νίκου Ευτυχία

Τριμελής εξεταστική επιτροπή:

- Πρίντζα Νικολέτα, Καθηγήτρια Παιδιατρικής – Παιδιατρικής Νεφρολογίας, Αριστοτελείου Πανεπιστημίου Θεσσαλονίκης, Επιβλέπων
- Στεφανίδης Ιωάννης, Καθηγητής Παθολογίας – Νεφρολογίας Τμήματος Ιατρικής Πανεπιστημίου Θεσσαλίας
- Ελευθεριάδης Θεόδωρος, Καθηγητής Νεφρολογίας Τμήματος Ιατρικής Πανεπιστημίου Θεσσαλίας

Λάρισα, Ιανουάριος, 2024

Υπεύθυνη Δήλωση του Συντάκτη

Βεβαιώνω ότι είμαι συγγραφέας αυτής της πτυχιακής εργασίας και ότι κάθε βοήθεια στην οποία είχα για την προετοιμασία της είναι πλήρως αναγνωρισμένη και αναφέρεται στην πτυχιακή εργασία. Επίσης έχω αναφέρει τις όποιες πηγές από τις οποίες έκανα χρήση δεδομένων, ιδεών ή λέξεων, είτε αυτές αναφέρονται ακριβώς είτε παραφρασμένες. Επίσης βεβαιώνω ότι αυτή η διπλωματική εργασία προετοιμάστηκε από εμένα προσωπικά ειδικά για τις απαιτήσεις του προγράμματος σπουδών του Μεταπτυχιακού διπλώματος ειδίκευσης στη Νεφρολογική Φροντίδα, του Ιατρικού Τμήματος Πανεπιστημίου Θεσσαλίας.



**UNIVERSITY OF THESSALY
SCHOOL OF HEALTH SCIENCE
FACULTY OF MEDICINE**



MASTER PROGRAM IN

«MASTER OF SCIENCE DIPLOMA IN NEPHROLOGICAL CARE»

MASTER THESIS

Chronic hemodialysis in children

Nikou Eutixia

Examination Committee:

- Printza Nikoleta, Professor of Pediatrics – Pediatric Nephrology, Aristotle University of Thessaloniki, Supervisor
- Stefanidis Ioannis, Professor of Pathology – Nephrology, Department of Medicine, University of Thessaly
- Eleftheriadis Theodoros, Professor of Nephrology, Department of Medicine, University of Thessaly

Larisa, January, 2024

Περίληψη

Τα παιδιά με χρόνια νεφρική νόσο σταδίου 5 που χρειάζονται θεραπεία κάθαρσης μπορούν να αντιμετωπιστούν με περιτοναϊκή κάθαρση ή αιμοκάθαρση. Παγκοσμίως, σχεδόν διπλάσιος αριθμός παιδιών υποβάλλονται σε περιτοναϊκή κάθαρση σε σύγκριση με την αιμοκάθαρση. Οι τεχνικές πτυχές της αιμοκάθαρσης σε παιδιατρικούς ασθενείς είναι προκλητικές και περιλαμβάνουν το σχετικό μέγεθος του εξωσωματικού κυκλώματος και τον όγκο αίματος του παιδιού, την αξιολόγηση της επάρκειας της αιμοκάθαρσης, τις τεχνικές πτυχές και τις επιπλοκές της αγγειακής πρόσβασης. Εναλλακτικές λύσεις στην τυπική αιμοκάθαρση, όπως η κατ' οίκο αιμοκάθαρση και η αιμοδιαδιήθηση, καθίσταται όλο και περισσότερο διαθέσιμες. Παράλληλα, κύριο στοιχείο για τη διαχείριση των παιδιών που υποβάλλονται σε αιμοκάθαρση είναι η βελτιστοποίηση της διατροφικής κατάστασης με την υποστήριξη ειδικών παιδοδιαιτολόγων. Οι επιπτώσεις της χρόνιας νεφρικής νόσου στην αύξηση, στην αύξηση και στις ακαδημαϊκές επιδόσεις, καθώς και στην ψυχολογική, συναισθηματική και κοινωνική ανάπτυξη και ευημερία του παιδιού δεν πρέπει να υποτιμώνται. Η παρούσα βιβλιογραφική ανασκόπηση εστιάζει στα παραπάνω ζητήματα.

Λέξεις – κλειδιά: αιμοκάθαρση, χρόνια αιμοκάθαρση, παιδιατρικοί ασθενείς, χρόνια νεφρική νόσος, νεφρική νόσος τελικού – σταδίου, αγγειακή πρόσβαση, εξωσωματικό κύκλωμα

Abstract

Children with stage 5 chronic kidney disease who require dialysis therapy can be treated with peritoneal dialysis or hemodialysis. Worldwide, almost twice as many children undergo peritoneal dialysis compared to hemodialysis. Technical aspects of hemodialysis in pediatric patients are challenging and include the relative size of the extracorporeal circuit and blood volume of the child, assessment of dialysis adequacy, technical aspects and complications of vascular access. Alternatives to standard hemodialysis, such as home hemodialysis and hemodiafiltration, are becoming increasingly available. At same time, the main element for the management of children undergoing hemodialysis is the optimization of the nutritional status with the support of specialist pediatric nutritionists. The effects of chronic kidney disease on a child's growth, development and academic performance, as well as psychological, emotional and social development and well – being should not be underestimated. This literature review focuses on the above issues.

Key words: hemodialysis, chronic hemodialysis, pediatric patients, chronic kidney disease, end – stage renal disease, vascular access, extracorporeal circuit

Πίνακας συντομογραφιών

ACT	Activated Clotting Times
AKI	Acute Kidney Injury
APD	Automated Peritoneal Dialysis
aPTT	activated Partial Thromboplastin Time
ARBs	Angiotensin Receptor Blockers
AVF	Arteriovenous Fistula
AVG	Arteriovenous Graft
BMI	Body Mass Index
BSA	Body Surface Area
BUN	Blood Urea Nitrogen
CAKUT	Congenital Anomalies of Kidney and Urinary Tract, CAKUT
CAPD	Continuous Ambulatory Peritoneal Dialysis
CKid	Chronic Kidney Disease in Children
CV	Cardiovascular
CVC	Central Venous Catheters
CVD	Cardiovascular Disease
DD	Deceased Donors
DDS	Dialysis Dysequilibrium Syndrome
DRI	Daily Recommended Intake
eGFR	estimated Glomerular Filtration Rate
EPDWG	European Pediatric Dialysis Working Group
ESKD	End – Stage Kidney Disease
FBF – 23	Fibroblast Growth Factor – 23
FSGS	Focal Segmental Glomerulosclerosis
GDP	Gross Domestic Product
HD	Hemodialysis
HDF	Hemodiafiltration
HLA	Human Leukocyte Antigen
IGF	Insulin – like Growth Factor
IPDN	International Pediatric Dialysis Network
IV	Intravenous
KDOQI	Kidney Disease Outcome Quality Initiative
KT	Kidney Transplantation
LMWH	Low Molecular Weight Heparins
MBD	Mineral Bone Disorder
NAPRTCS	North American Pediatric Renal Trials and Collaborative Studies
NKF – K / DOQI	National Kidney Foundation's Kidney Disease Outcomes Quality Initiative

nPCR	normalized Protein Catabolic Rate
PCR	Protein Catabolic Rate
PD	Peritoneal Dialysis
pmarp	Per Million of the Age – Related Population
PRBC	Packed Red Cell
PTH	Parathyroid Hormone
RRT	Renal Replacement Therapy
SDS	Standard Deviation Score
spKt / V	single pool Kt / V
UFH	Unfractionated Heparin
URR	Urea Reduction Rate
USRDS	United State Renal Data System
AMEA	Αναστολείς του Μετατρεπτικού Ενζύμου της Αγγειοτενσίνης
XNN	Χρόνια Νεφρική Νόσος

Κατάλογος Πινάκων

Πίνακας 1: Στάδια της χρόνιας νεφρικής νόσου. Πηγή: Chadha and Warady, 2005; Levey et al., 2003	6
Πίνακας 2: Αιτίες χρόνιας νεφρικής νόσου στα παιδιά. Πηγή: Chadha and Warady, 2005	7
Πίνακας 3: Σύγκριση της αιμοκάθαρσης και της περιτοναϊκής κάθαρσης ως τρόπους θεραπείας της νεφρικής νόσου τελικού – σταδίου. Πηγή: VanSickle and Warady, 2022	13
Πίνακας 4: Καθετήρες αιμοκάθαρσης με περιχειρίδες. Πηγή: Sebestyen and Warady, 2011	15
Πίνακας 5: Αντενδείξεις για περιτοναϊκή κάθαρση. Πηγή: Sebestyen and Warady, 2011	16
Πίνακας 6: Αναμενόμενος χρόνος ζωής σε παιδιατρικούς ασθενείς με νεφρική νόσο τελικού – σταδίου. Πηγή: United States Renal Data System, 2020	18
Πίνακας 7: Αγγειακή πρόσβαση για αιμοκάθαρση. Πηγή: Cho, 2020.....	23
Πίνακας 8: Συσκευές αιμοκάθαρσης για παιδιά. Πηγή: Cho, 2020.....	27
Πίνακας 9: Εργαστηριακοί και κλινικοί δείκτες επαρκούς αιμοκάθαρσης. Πηγή: Clinical Standards in Pediatric Nephrology, 2008	33

Κατάλογος Εικόνων

Εικόνα 1: Κατανομή της κύριας αιτίας νεφρικής νόσου τελικού – σταδίου, ανά ηλικία, σε περιπτώσεις παιδιατρικών ασθενών που υποβάλλονταν σε κάθαρση (USRDS 2010 – 2014). Πηγή: United States Renal Data System, 2016.....	8
Εικόνα 2: Μεταμόσχευση νεφρού σε παιδιά ανά τύπο δότη. Όλοι οι παιδιατρικοί λήπτες μεταμόσχευσης νεφρού, συμπεριλαμβανομένης της επαναμεταμόσχευσης και των ληπτών πολλαπλών οργάνων. Πηγή: Hart et al., 2021.....	18

Περιεχόμενα

Περίληψη	iv
Abstract.....	v
Πίνακας συντομογραφιών	vi
Κατάλογος Πινάκων.....	viii
Κατάλογος Εικόνων	ix
Κεφάλαιο 1: Εισαγωγή	1
Κεφάλαιο 2: Χρόνια νεφρική νόσος και νεφρική νόσος τελικού – σταδίου σε παιδιά	4
2.1 Επίπτωση και επιπολασμός.....	4
2.2 Αιτιολογία και φάσμα ασθενειών.....	6
2.3 Διατροφή	8
2.4 Συννοσηρότητες – Επιπλοκές.....	9
2.4.1 Χρόνια νεφρική νόσος – Διαταραχή μεταβολισμού των οστών και των μεταλλικών στοιχείων.....	9
2.4.2 Μειωμένη αύξηση.....	10
2.4.3 Νευρογνωστική έκπτωση.....	11
2.4.4 Καρδιαγγειακές επιπλοκές	11
2.4.5 Αναιμία.....	12
2.5 Διαχείριση	12
2.5.1 Αιμοκάθαρση	13
2.5.2 Περιτοναϊκή κάθαρση.....	15
2.5.3 Μεταμόσχευση νεφρού.....	17
2.6 Επιλογή τρόπου θεραπείας νεφρικής υποκατάστασης	18
2.7 Παγκόσμια πρόσβαση στην κάθαρση	19
Κεφάλαιο 3: Αιμοκάθαρση στα παιδιά	21
3.1 Ενδείξεις.....	21
3.2 Αγγειακή πρόσβαση	22
3.2.1 Φλεβοκεντρικός καθετήρας	22
3.2.2 Αρτηριοφλεβικό συρίγγιο και αρτηριοφλεβικό μόσχευμα.....	24
3.3 Εξοπλισμός.....	25
3.3.1 Εξωσωματικό κύκλωμα και συσκευή αιμοκάθαρσης	25
3.3.2 Απομάκρυνση υγρών και βιοχημεία υγρού διαπίδυσης.....	28
3.4 Συνταγογράφηση.....	30
3.5 Επάρκεια.....	31
3.6 Επιπλοκές.....	33

3.6.1 Επιπλοκές που σχετίζονται με τον καθετήρα.....	33
3.6.2 Υπόταση.....	34
3.6.3 Μυϊκοί σπασμοί	35
3.6.4 Σύνδρομο ανισορροπίας αιμοκάθαρσης	35
3.6.5 Αποβολή φαρμάκων και θρεπτικών συστατικών	35
3.6.6 Μακροπρόθεσμες επιπλοκές.....	36
3.7 Αντιπηκτική αγωγή.....	36
3.8 Μακροπρόθεσμη έκβαση.....	38
3.9 Εναλλακτικές στην πρότυπη νοσοκομειακή αιμοκάθαρση	38
3.9.1 Αιμοδιαδιήθηση	38
3.9.2 Κατ' οίκο αιμοκάθαρση στα παιδιά	39
3.10 Διατροφικές πτυχές	40
3.11 Ποιότητα ζωής.....	42
3.11.1 Απώλεια ελέγχου.....	42
3.11.2 Περιορισμένη ζωή.....	42
3.11.3 Στρατηγικές αντιμετώπισης	43
3.11.4 Θεραπεία – Διαχείριση.....	43
3.11.5 Αίσθημα διαφορετικότητας.....	43
3.12 Πρόσθετες θεωρήσεις αιμοκάθαρσης στα παιδιά	44
Συζήτηση	45
Συμπεράσματα.....	47
Βιβλιογραφία	48

Κεφάλαιο 1: Εισαγωγή

Κάθε χρόνο, η επίπτωση και ο επιπολασμός της νεφρικής νόσου τελικού – σταδίου στα παιδιά αυξάνεται. Για αυτά τα παιδιά, η μεταμόσχευση είναι η καλύτερη θεραπευτική επιλογή αφού διατηρεί τις θέσεις αγγειακής πρόσβασης, επιτρέπει πιο φυσιολογική αύξηση και ανάπτυξη και βελτιώνει την ποιότητα ζωής. Είναι δύσκολη η απόκτηση και η διατήρηση μίας αγγειακής πρόσβασης στην αιμοκάθαρση για τα παιδιά. Ως εκ τούτου για μία επιτυχή αγγειακή πρόσβαση, απαιτείται μια πολυεπιστημονική ομάδα, η οποία αποτελείται από νεφρολόγους, χειρουργούς, επεμβατικούς ακτινολόγους, αναισθησιολόγους και νοσηλευτές, και είναι αφοσιωμένη στη θεραπεία αυτών των παιδιών. Η αγγειακή πρόσβαση στα παιδιά έχει ένα ευρύ φάσμα διαδικαστικής ποικιλομορφίας και περιπλοκότητας. Λόγω των διαφορών στο μέγεθος του ασθενή, οι χειρουργοί πρέπει να γνωρίζουν ένα ευρύ φάσμα διαδικασιών, οργάνων και ιατροτεχνολογικών προϊόντων. Ο μικρός αριθμός των ειδικών – για παιδιατρικούς ασθενείς – προϊόντων αγγειακής πρόσβασης που είναι διαθέσιμα συχνά υπαγορεύουν ή επηρεάζουν σε μεγάλο βαθμό τη διαδικασία της αγγειακής πρόσβασης που χρησιμοποιείται (Bernstein, 2022).

Οι παιδιατρικοί ασθενείς με νεφρική νόσο τελικού – σταδίου θα πρέπει να αναγνωρίζονται έγκαιρα και η συμβουλευτική θα πρέπει να ξεκινά 9 – 12 μήνες πριν από την έναρξη της θεραπείας νεφρικής υποκατάστασης. Αυτός ο στόχος, ωστόσο, σπάνια πραγματοποιείται, με το 44% των παιδιατρικών ασθενών να έρχονται για πρώτη φορά σε συνάντηση με έναν νεφρολόγο κατά την έναρξη της αιμοκάθαρσης. Ο προσδιορισμός των ασθενών που ευρίσκονται σε κίνδυνο για χρόνια νεφρική νόσο είναι ένα βασικό εμπόδιο για την πρόωπη συμβουλευτική. Επί του παρόντος, υπάρχουν λίγα διαθέσιμα προγράμματα προσυμπτωματικού ελέγχου, και δεν υπάρχει συναίνεση για το χρόνο έναρξης της αιμοκάθαρσης. Σε παιδιατρικούς ασθενείς, η αιμοκάθαρση θα πρέπει να ξεκινάει όταν ο εκτιμώμενος ρυθμός σπειραματικής διήθησης πέσει κάτω από 10 – 15 ml / min / 1,73 m², αλλά αυτά τα στοιχεία είναι αμφίβολα σε παιδιά κάτω των δύο ετών. Επιπλέον, η αιμοκάθαρση δεν θα πρέπει να ξεκινάει σε βρέφη και παιδιά αποκλειστικά με βάση τα αποτελέσματα των εξετάσεών τους, αλλά θα πρέπει να πραγματοποιείται αξιολόγηση της πλήρους κλινικής εικόνας, συμπεριλαμβανομένης της διατροφικής κατάστασης, της κατάστασης ενυδάτωσης και ηλεκτρολυτών. Το προγεννητικό υπερηχογράφημα έχει αποδειχθεί αποτελεσματικό στην αναγνώριση ασθενών που διατρέχουν κίνδυνο για χρόνια νεφρική νόσο και στην παροχή έγκαιρης συμβουλευτικής. Όταν ένα παιδί αναπτύσσει νεφρική νόσο τελικού –

σταδίου και απαιτεί θεραπεία νεφρικής υποκατάστασης, η περιτοναϊκή κάθαρση και η αιμοκάθαρση είναι εναλλακτικές λύσεις εν αναμονή για μεταμόσχευση νεφρού (Bernstein, 2022).

Η αιμοκάθαρση ξεκίνησε το 1924, όταν ο George επιχείρησε ανεπιτυχώς να πραγματοποιήσει εξωσωματική κυκλοφορία του αίματος με ένα τεχνητό νεφρό. Η επιτυχία ανέκυψε από μια εναλλακτική μέθοδο, όπου το αίμα του ασθενή αφαιρέθηκε, ηπαρινίστηκε και κυκλοφόρησε μέσω συσκευής αιμοκάθαρσης πριν εγχυθεί ξανά στο σώμα του ασθενή. Αυτή η διαδικασία ήταν ιδιαίτερα χρονοβόρα και για να είναι αποτελεσματική απαιτούσε 9 επαναλήψεις. Ο Dr Willem Johan Kolff κατασκεύασε το πρώτο περιστρεφόμενο τύμπανο (τεχνητό νεφρό) τη δεκαετία του 1940. Αυτή η συσκευή απαιτούσε μία μεμβράνη εμβαδού τουλάχιστον δύο τετραγωνικών μέτρων και 1,5 μονάδα αίματος για εκκίνηση. Ο Kolff ταξίδεψε στις Ηνωμένες Πολιτείες της Αμερικής για να τελειοποιήσει την ιδέα του. Στις αρχές της δεκαετίας του 1950, ανέπτυξε ένα μηχάνημα που αντιμετώπιζε την οξεία νεφρική ανεπάρκεια αλλά κατέστρεφε τα αγγεία του ασθενούς λόγω των τροκάρ της πρόσβασης. Το "Scribner shunt", που δημιουργήθηκε από τον Dr. Belding Scribner, ήταν μία *ex vivo*, πλαστική, σε σχήμα "U" παροχέτευση που συνέδεε μία αρτηρία με μία φλέβα και παρείχε στον προσθετικό νεφρό του Kolff αξιόπιστη, επαναχρησιμοποιήσιμη, μακροχρόνια πρόσβαση στην αιμοκάθαρση. Έως το 1972 χρησιμοποιήθηκαν και άλλα μοσχεύματα, μεταξύ των οποίων συγκαταλέγεται η τροποποιημένη καρωτιδική αρτηρία βοοειδών και το πολυτετραφθοροαιθυλένιο (Bernstein, 2022).

Σύμφωνα με το National Institute of Diabetes and Digestive and Kidney Diseases (NIDDK) τα νεφρικά προβλήματα σε παιδιατρικούς ασθενείς ποικίλλουν ανάλογα με την ηλικία. Οι συγγενείς ανωμαλίες των νεφρών και του ουροποιητικού συστήματος (30 – 45%), καθώς και τα κληρονομικά νοσήματα και το νεφρωσικό σύνδρομο αντιπροσωπεύουν τις πιο συχνές νεφρικές παθήσεις σε βρέφη και μικρά παιδιά με νεφρική νόσο τελικού – σταδίου. Αντίθετα, η σπειραματονεφρίτιδα είναι πιο συχνή σε μεγαλύτερα παιδιά (38%). Το ιατρικό ιστορικό πρέπει να είναι περιεκτικό, με ιδιαίτερη έμφαση να δίνεται στην παρουσία συννοσηροτήτων, προηγούμενη αιμοκάθαρση και ιστορικό μετάγγισης αίματος. Επειδή τα καρδιαγγειακά συμβάντα αποτελούν την κύρια αιτία νοσηρότητας και θνησιμότητας, είναι κρίσιμο να εντοπιστούν οι παράγοντες κινδύνου, όπως η υπέρταση, ο σακχαρώδης διαβήτης και η παχυσαρκία. Ας σημειωθεί ότι η κατάθλιψη παρόλο που είναι λιγότερο συχνή (η κατάθλιψη επηρεάζει περίπου το 20% των ενηλίκων με χρόνια νεφρική νόσο, 4 φορές περισσότερο συχνή σε σύγκριση με το γενικό

πληθυσμό), σε ασθενείς με νεφρική νόσο τελικού – σταδίου συνδέεται με κακή έκβαση, και θα πρέπει να αναγνωρίζεται και να αντιμετωπίζεται το συντομότερο δυνατόν (Bernstein, 2022).

Η πλειονότητα των αποφάσεων για την παιδιατρική αγγειακή πρόσβαση λαμβάνονται με βάση ανεπαρκή, χαμηλής – ποιότητας δεδομένα ενηλίκων και παιδιατρικών ασθενών, ενώ συστάσεις παιδιατρικής αγγειακής πρόσβασης, τόσο σε εθνικό όσο και σε διεθνές επίπεδο, εφαρμόζονται σπάνια. Πέρα από τους καθετήρες αιμοκάθαρσης, το αρτηριοφλεβικό συρίγγιο προτιμάτε έναντι του αρτηριοφλεβικού μοσχεύματος. Οι καθετήρες αιμοκάθαρσης, ο πιο συχνός τύπος αγγειακής πρόσβασης, παρέχει στους ασθενείς γρήγορη, ασφαλή, ατραυματική πρόσβαση με χαμηλά πρωτογενή ποσοστά αποτυχίας αλλά αυξημένα ποσοστά θρόμβωσης, λοίμωξης και φλεβικής στένωσης. Η δεύτερη και τρίτη πιο διαδεδομένη διαδικασία αγγειακής πρόσβασης στην αιμοκάθαρση σε παιδιατρικούς ασθενείς είναι το αρτηριοφλεβικό συρίγγιο και το αρτηριοφλεβικό μόσχευμα, αντίστοιχα. Από κοινού, και οι δύο διαδικασίες απαιτούν ιατρική επάρκεια, πολλαπλές παρακεντήσεις και περισσότερο χρόνο για να ωριμάσουν. Επίσης, συνδέονται με αυξημένη πιθανότητα πρώτης αποτυχίας, αλλά υψηλότερο ποσοστό δευτερογενούς βατότητας. Τα αρτηριοφλεβικά συρίγγια έχουν υψηλότερα ποσοστά πρωτογενούς αποτυχίας, χαμηλότερα ποσοστά πρωτογενούς βατότητας και υψηλότερα ποσοστά δευτερογενούς βατότητας σε σύγκριση με τα αρτηριοφλεβικά μοσχεύματα (Bernstein, 2022).

Η χρόνια αιμοκάθαρση σπάνια απαιτείται κατά την παιδική ηλικία. Παρά τις τεχνικές προόδους που έχουν διευκολύνει τη θεραπεία ακόμη και των μικρότερων παιδιών, η νοσηρότητα και η θνησιμότητα παραμένουν υψηλότερες με τη χρόνια αιμοκάθαρση από ό, τι μετά τη μεταμόσχευση νεφρού. Το κόστος του εξοπλισμού και του ειδικευμένου προσωπικού για την παροχή κατάλληλων υπηρεσιών θέτει σε κίνδυνο τη διαθεσιμότητα της θεραπείας αιμοκάθαρσης σε πολλά μέρη του κόσμου, όπου οι οικονομικοί πόροι είναι περιορισμένοι. Η παρούσα βιβλιογραφική ανασκόπηση περιγράφει την επίπτωση, τον επιπολασμό, τις αιτίες και τις επιπλοκές της χρόνιας νεφρικής νόσου και της νεφρικής νόσου τελικού – σταδίου, και υπογραμμίζει θέματα διαχείρισης, όπως την επιλογή του καταλληλότερου τρόπου κάθαρσης, δίνοντας ιδιαίτερη έμφαση στη χρόνια αιμοκάθαρση, συμπεριλαμβάνοντας τις ενδείξεις, την επιλογή κατάλληλης αγγειακής πρόσβασης, του εξοπλισμού, της συνταγογράφησης, της επάρκειας, των επιπλοκών, της αντιπηκτικής αγωγής, των εναλλακτικών, των διατροφικών πτυχών, της ποιότητας ζωής και της μακροπρόθεσμης έκβασης της στους παιδιατρικούς ασθενείς.

Κεφάλαιο 2: Χρόνια νεφρική νόσος και νεφρική νόσος τελικού – σταδίου σε παιδιά

Η χρόνια νεφρική νόσος (XNN) και η νεφρική νόσος τελικού – σταδίου στα παιδιά εμφανίζεται κυρίως λόγω συγγενών ανωμαλιών των νεφρών και του ουροποιητικού συστήματος, και οδηγεί σε ποικίλες επιπλοκές, στις οποίες περιλαμβάνονται η μείωση της αύξησης και της ανάπτυξης, η αναιμία, η διαταραχή των οστών και των μεταλλικών στοιχείων και οι καρδιαγγειακές παθήσεις (VanSickle and Warady, 2022). Παιδιά και έφηβοι με σοβαρή νεφρική νόσο απαιτούν θεραπείες νεφρικής υποκατάστασης, οι οποίες περιλαμβάνουν την περιτοναϊκή κάθαρση, την αιμοκάθαρση και την μεταμόσχευση νεφρού. Η θεραπεία νεφρικής υποκατάσταση για μεγαλύτερα παιδιά ξεκίνησε τη δεκαετία του 1970 και έκτοτε οι εξελίξεις στη γενική κατανόηση της διαχείρισης των επιπλοκών η βελτίωση των τεχνικών πτυχών έχουν διευκολύνει τη θεραπεία από τη γέννηση. Σε αυτά τα παιδιά, η βελτιστοποίηση της φροντίδας είναι ζωτικής σημασίας εάν θέλουν να βιώσουν μία παρατεταμένη και παραγωγική ζωή (Rees et al., 2017). Για τη διαχείριση παιδιατρικών ασθενών με χρόνια νεφρική νόσο απαιτείται μία διεπιστημονική ομαδική προσέγγιση, η οποία να περιλαμβάνει παιδονεφρόlogo, νοσηλευτές, διατροφολόγο – διαιτολόγο, παιδοθεραπευτές και ψυχολόγο, μεταξύ άλλων (VanSickle and Warady, 2022).

2.1 Επίπτωση και επιπολασμός

Υπάρχουν πολύ λίγες πληθυσμιακές μελέτες για τη χρόνια νεφρική νόσο σε παιδιατρικούς ασθενείς, με τα περισσότερα επιδημιολογικά δεδομένα να βασίζονται σε σχετικά μικρά μητρώα. Μία από τις μεγαλύτερες εθνικές μελέτες, το project ItalKid (Ιταλικό Παιδιατρικό Μητρώο Χρόνιας Νεφρικής Ανεπάρκειας), μελέτησε την επίπτωση και τον επιπολασμό της χρόνιας νεφρικής νόσου στα παιδιά, όπως ορίζεται από τον εκτιμώμενο ρυθμό σπειραματικής διήθησης (estimated Glomerular Filtration Rate, eGFR) μικρότερο από 75 mL / min / 1,73 m². Η αναφερόμενη επίπτωση της χρόνιας νεφρικής νόσου ήταν 12,1 ανά εκατομμύριο ηλικιακά – σχετιζόμενου πληθυσμού (Per Million of the Age – Related Population, pmarp) και ο αναφερόμενος επιπολασμός 74,7 pmarp (Ardissino et al., 2003). Ένας από τους λόγους έλλειψης δεδομένων είναι η ασυμπτωματική φύση της πρώιμης χρόνιας νεφρικής νόσου στα παιδιά. Ωστόσο, η τακτική χρήση των αξιολογήσεων του προγεννητικού

υπερήχου έχουν καταστήσει πολύ πιο συχνή την έγκαιρη διάγνωση της χρόνιας νεφρικής νόσου (VanSickle and Warady, 2022).

Σε αντίθεση με τη χρόνια νεφρική νόσο, η επίπτωση και ο επιπολασμός της νεφρικής νόσου τελικού – σταδίου (End – Stage Kidney Disease) στα παιδιά είναι καλύτερα καθορισμένη, ιδιαίτερα στις ανεπτυγμένες χώρες. Αυτό οφείλεται κυρίως στην ύπαρξη πολλών μητρώων ESKD, καθώς και στην επιτακτική ανάγκη των ασθενών για θεραπείες κάθαρσης (αιμοκάθαρση και περιτοναϊκή κάθαρση) ή / και μεταμόσχευση νεφρού (VanSickle and Warady, 2022). Η αναφερόμενη επίπτωση της νεφρικής νόσου τελικού – σταδίου και της ανάγκης για θεραπεία νεφρικής υποκατάστασης στα παιδιά ποικίλλει, παγκοσμίως, με τις διακυμάνσεις να σχετίζονται με γενετικούς και περιβαλλοντικούς παράγοντες και την οικονομική ικανότητα αντιμετώπισης των πασχόντων παιδιών (Bertram et al., 2016; Schaefer et al., 2012).

Η διάμεση επίπτωση της νεφρικής νόσου τελικού – σταδίου σε παιδιά κάτω των 19 ετών, παγκοσμίως, είναι 9 περιπτώσεις (εύρος 4 – 18) ανά εκατομμύριο ηλικιακά – σχετιζόμενου πληθυσμού, με τον επιπολασμό της θεραπείας νεφρικής υποκατάστασης να κυμαίνεται από 18 έως 100 pmarp (Harambat et al., 2012). Στις Ηνωμένες Πολιτείες της Αμερικής, η επίπτωση της θεραπείας νεφρικής υποκατάστασης αναφέρθηκε στα 14,2 ανά εκατομμύριο παιδιά ηλικίας < 21 ετών (2014), αναλογία που αντιπροσώπευε συνολικά 1,398 παιδιά (United States Renal Data System, 2016). Πρόσθετα, στη Βόρεια Αμερική, τα παιδιά και οι έφηβοι κάτω των 20 ετών αντιπροσωπεύουν λιγότερο από το 2% του συνολικού πληθυσμού ESKD (Groothoff et al., 2002). Δεδομένα από το Σύστημα Νεφρικών Δεδομένων των Ηνωμένων Πολιτειών (United State Renal Data System, USRDS) αποκάλυψαν ότι η επίπτωση και ο επιπολασμός της ESKD σε παιδιατρικούς ασθενείς (< 20 ετών), το 2018, ήταν 11,8 και 75 pmarp, αντίστοιχα (United States Renal Data System, 2020). Στην Ευρώπη, η επίπτωση της θεραπείας νεφρικής υποκατάστασης σε παιδιά ηλικίας κάτω των 20 ετών υπολογίστηκε στα 8,9 pmarp (για την περίοδο 2007 – 2011), και στα 5,5 pmarp (για την περίοδο 2009 – 2011) για παιδιά μικρότερα από 15 ετών (Harambat and Ekulu, 2016; Wuhl et al., 2014).

2.2 Αιτιολογία και φάσμα ασθενειών

Σε ενήλικες και παιδιά, ο φυσιολογικός eGFR είναι μεγαλύτερος από 90 mL / min / 1,73 m². Ο NKF – K / DOQI (National Kidney Foundation's Kidney Disease Outcomes Quality Initiative), για παιδιά άνω των 2 ετών και ενήλικες, σταδιοποιεί την σοβαρότητα της χρόνιας νεφρικής νόσου με βάση τον eGFR (Πίνακας 1) (Chadha and Warady, 2005; Levey et al., 2003).

Πίνακας 1: Στάδια της χρόνιας νεφρικής νόσου. Πηγή: Chadha and Warady, 2005; Levey et al., 2003

Στάδιο	Περιγραφή	GFR (ml / min / 1,73 m ²)
1	Νεφρική βλάβη με φυσιολογικό ή αυξημένο GFR	> 90
2	Νεφρική βλάβη με ήπια μείωση του GFR	60 – 89
3A	Μέτρια μείωση του GFR	45 – 59
3B	Μέτρια μείωση του GFR	30 – 44
4	Σοβαρή μείωση του GFR	15 – 29
5	Νεφρική ανεπάρκεια με ανάγκη για θεραπεία νεφρικής υποκατάσταση	< 15

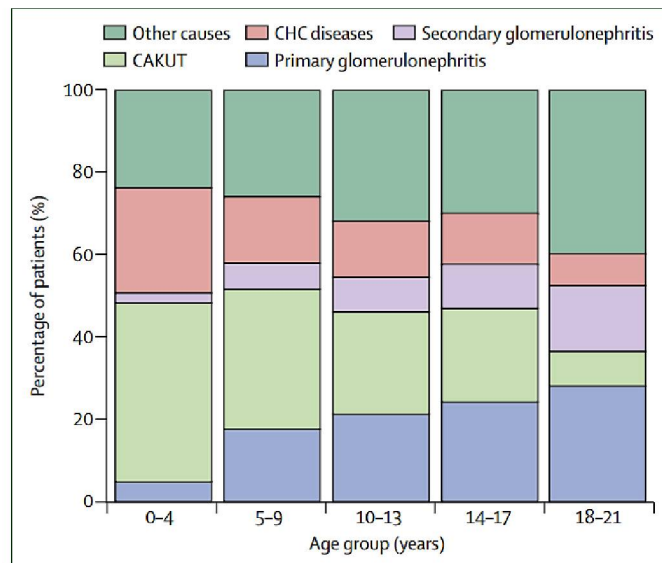
Πιο πρόσφατα, από την μελέτη CKid (Chronic Kidney Disease in Children), για παιδιά με ήπια έως μέτρια μειωμένη νεφρική λειτουργία, έχουν αναπτυχθεί οι εξισώσεις U25, βασισμένες στην κρεατινίνη ορού και στην κυστατίνη C. Εντούτοις, δεν υπάρχει επίσημη σταδιοποίηση της χρόνιας νεφρικής νόσου σε παιδιά μικρότερα των 2 ετών λόγω της φυσιολογικής ωρίμανσης της νεφρικής λειτουργίας κατά τη διάρκεια αυτής της περιόδου. Ως εκ τούτου, η κρεατινίνη ορού των παιδιών με νεφρική νόσο θα πρέπει να συγκρίνεται με τις ηλικιακά – σχετιζόμενες μέσες τιμές, με ένα επίπεδο με τυπική απόκλιση μεγαλύτερη από το μέσο όρο να υποδηλώνει χρόνια νεφρική νόσο (Pierce et al., 2021).

Οι περισσότερες περιπτώσεις χρόνιας νεφρικής νόσου σε παιδιά είναι αποτέλεσμα συγγενών ανωμαλιών των νεφρών και του ουροποιητικού συστήματος (Congenital Anomalies of Kidney and Urinary Tract, CAKUT) (49,1%) ακολουθούμενες από εστιακή τμηματική σπειραματοσκλήρυνση (Focal Segmental Glomerulosclerosis, FSGS), ιδιαίτερα σε μεγαλύτερα παιδιά (8,4%). Άλλες αιτίες της χρόνιας νεφρικής νόσου XNN στα παιδιά παρουσιάζονται στον Πίνακα 2 (Chadha and Warady, 2005).

Πίνακας 2: Αιτίες χρόνιας νεφρικής νόσου στα παιδιά. Πηγή: Chadha and Warady, 2005

Πρωτογενής διάγνωση	%
CAKUT	49,1
FSGS	8,1
Άλλες σπειραματικές παθήσεις	11,6
Κυστική νόσος των νεφρών	5,3
Έμφραγμα του νεφρού	2,2
Αιμολυτικό ουραιμικό σύνδρομο	2,0
Διάμεση νεφρίτιδα / πυελονεφρίτιδα	1,5
Κυστίτιση	1,5
Όγκος του Wilms	0,5
Δρεπανοκυτταρική νεφροπάθεια	0,2
Διαβητική νεφροπάθεια	0,2
Οξάλωση	0,1
Άλλα	15,1
Άγνωστο	2,6

Δεδομένα που δημοσιεύθηκαν από το US Renal Data System αποκάλυψαν ότι οι πιο κοινές κατηγορίες ασθενειών για παιδιατρικούς ασθενείς με ESKD (2010 – 2014) ήταν η πρωτοπαθής σπειραματική νόσος (25,3%), οι CAKUTs (24,1%), οι κυστικές, κληρονομικές ή συγγενείς διαταραχές (14,3%) και η δευτεροπαθής σπειραματική νόσος (12,4%) (Εικόνα 1) (United States Renal Data System, 2016). Επιπλέον οι North American Pediatric Renal Trials and Collaborative Studies (NAPRTCS) διαπίστωσαν ότι οι CAKUTs αντιπροσώπευαν την μεγαλύτερη κατηγορία ασθενειών, συμπεριλαμβάνοντας το 35% των ασθενών που υποβάλλονται σε κάθαρση. Οι πιο κοινές διαγνώσεις στις NAPRTCS αποτελούνταν από FSGS (14,4%), νεφρική απλασία, υποπλασία ή δυσπλασία (14,2%) και αποφρακτική ουροπάθεια (12,6%) (North American Pediatric Renal Trials and Collaborative Studies, 2011; Weaver et al., 2017). Στην Ευρώπη, οι αναλογίες των παιδιών με CAKUT (58 – 59%) και κληρονομική νεφροπάθεια (15 – 19%) ήταν ελαφρώς υψηλότερες από ό, τι στη βάση δεδομένων των NAPRTCS, ενώ οι αναλογίες των παιδιών με σπειραματονεφρίτιδα ήταν χαμηλότερες (5 – 7%). Αυτή η ασυμφωνία θα μπορούσε να οφείλεται στις διαφορές στην φυλετική κατανομή (Harambat et al., 2012). Η κατανομή των αιτιών ποικίλλει επίσης σημαντικά ανάλογα με την ηλικία, με τις CAKUTs να κυριαρχούν μεταξύ των νεότερων ασθενών και η σπειραματονεφρίτιδα να αποτελεί την κύρια αιτία νεφρικής νόσου τελικού – σταδίου στον εφηβικό πληθυσμό (Rees et al., 2022).



Εικόνα 1: Κατανομή της κύριας αιτίας νεφρικής νόσου τελικού – σταδίου, ανά ηλικία, σε περιπτώσεις παιδιατρικών ασθενών που υποβάλλονταν σε κάθαρση (USRDS 2010 – 2014). Πηγή: United States Renal Data System, 2016

2.3 Διατροφή

Τα παιδιά με χρόνια νεφρική νόσο χρειάζονται ειδικές εκτιμήσεις όσον αφορά τις διατροφικές τους ανάγκες. Κατά την εξατομίκευση της διατροφικής διαχείρισης θα πρέπει να λαμβάνεται υπόψη η ηλικία, το φύλο, η διατροφική κατάσταση και οι αναπτυξιακοί παράμετροι του παιδιού, σε συνδυασμό με το στάδιο της χρόνια νεφρικής νόσου (KDQI Work Group, 2009). Οι θερμιδικές και ενεργειακές ανάγκες είναι παρόμοιες με αυτές των ηλικιακά – σχετιζόμενων υγιών παιδιών. Ωστόσο, πολλοί παιδιατρικοί ασθενείς με χρόνια νεφρική νόσο, και ιδιαίτερα τα μικρά βρέφη και τα παιδιά με προχωρημένη χρόνια νεφρική νόσο, για την παροχή βέλτιστης αύξησης, απαιτούν ενεργειακή πρόσληψη τουλάχιστον 100% έως 120% της ημερήσιας συνιστώμενης πρόσληψης (Daily Recommended Intake, DRI). Επιπλέον, σε περιβάλλον χρόνιας νεφρικής νόσου και νεφρικής νόσου τελικού – σταδίου (End – Stage Kidney Disease, ESKD), η διατροφική πρόσληψη πρωτεϊνών συνιστάται να είναι 100% έως 140% και 100% έως 120% της συνιστώμενης ημερήσιας πρόσληψης, αντίστοιχα (Shaw et al., 2020). Ο μεγαλύτερος κίνδυνος υποσιτισμού παρουσιάζεται κατά τη βρεφική ηλικία. Οι CAKUT μπορεί να οδηγήσουν σε υψηλή παραγωγή ούρων, υψηλές νεφρικές απώλειες νατρίου και χαμηλή συνολική περιεκτικότητα νερού στον οργανισμό. Παράλληλα, σε καταστάσεις ουραιμίας, η γαστρική κένωση μπορεί να είναι καθυστερημένη και μπορεί να σχετίζεται με συχνό εμετό. Αυτά τα παιδιά μπορεί επίσης να επιδεικνύουν κακές στοματικές κινητικές

δεξιότητες και μην μπορούν να σιτιστούν από το στήθος (θηλασμός) ή το μπιμπερό ώστε να καλυφθούν οι διατροφικές τους ανάγκες. Για αυτούς τους λόγους, κρίνεται απαραίτητη η συμπληρωματική σίτιση με σωλήνα σίτισης, πιο συχνά μέσω σωλήνα γαστροστομίας. Επιπλέον, απαραίτητη είναι η άμεση και προσεκτική διαχείριση της διατροφικής κατάστασης των βρεφών με χρόνια νεφρική νόσο για τη βελτιστοποίηση της συνολικής αύξησής τους (Silverstein, 2018).

2.4 Συννοσηρότητες – Επιπλοκές

2.4.1 Χρόνια νεφρική νόσος – Διαταραχή μεταβολισμού των οστών και των μεταλλικών στοιχείων

Η διαχείριση της χρόνιας νεφρικής νόσου – διαταραχής του μεταβολισμού των οστών και των μεταλλικών στοιχείων (Mineral Bone Disorder, MBD) στα παιδιά είναι σημαντική λόγω του αντίκτυπου που μπορεί να έχει στην αύξηση και στις καρδιαγγειακές παθήσεις. Η απαίτηση σε ασβέστιο είναι υψηλότερη στα παιδιά από ό, τι στους ενήλικες λόγω της επιταχυνόμενης σκελετικής αύξησης. Ωστόσο, η παρουσία υπερφωσφαταιμίας που εμφανίζεται συχνά με μέτρια έως σοβαρή χρόνια νεφρική νόσο σε συνδυασμό με την υψηλή διαιτητική πρόσληψη ασβεστίου μπορεί να οδηγήσουν σε ασβεστοποίηση των αγγείων. Η κατακράτηση φωσφόρου μπορεί να συμβεί ήδη από το στάδιο 2 της χρόνιας νεφρικής νόσου λόγω της μειωμένης ικανότητας απέκκρισής του στα ούρα, παρά τα αυξημένα επίπεδα του ινοβλαστικού αυξητικού παράγοντα – 23 (Fibroblast Growth Factor – 23, FGF – 23) και της παραθυρεοειδούς ορμόνης (Parathyroid Hormone, PTH), που είναι γνωστές φωσφατουρικές ουσίες (Silverstein, 2018).

Επομένως, σε παιδιά με ήπια χρόνια νεφρική νόσο και σε παιδιά με προχωρημένη χρόνια νεφρική νόσο, ο διαιτητικός φώσφορος θα πρέπει να περιοριστεί στο 100% και στο 80% της DRI, αντίστοιχα, και παράλληλα να συνοδεύεται από τη χρήση ενός συνδετικού φωσφόρου για την επίτευξη ηλικιακά – σχετιζόμενων φυσιολογικών επιπέδων φωσφόρου στον ορό (KDOQI Work Group, 2009; Shaw et al., 2020; Silverstein, 2018). Η εκπαίδευση των οικογενειών και των ασθενών σχετικά με την περιεκτικότητα σε φωσφορικά άλατα ορισμένων κοινών τροφίμων (για παράδειγμα, γαλακτοκομικά προϊόντα), σνακ και φαρμάκων είναι απαραίτητη (VanSickle and Warady, 2022).

Η προσοχή στην πιθανότητα ανεπάρκειας βιταμίνης D 25 OH είναι επίσης σημαντική δεδομένης της συμβολής της στη διαταραχή της εντερικής απορρόφησης ασβεστίου, στην ανάπτυξη δευτερογενούς υπερπαραθυρεοειδισμού και στον επακόλουθο αυξημένο κίνδυνο νεφρικής οστεοδυστροφίας και παθολογικών καταγμάτων (Denburg et al., 2016). Η θεραπεία με χοληκαλσιφερόλη ή εργοκαλσιφερόλη ενδείκνυται όταν το επίπεδο 25(OH)D είναι μικρότερο από 30 ng / mL (Shroff et al., 2017a). Σε ασθενείς με εμμένουσα αύξηση της PTH, παρά τον καλό έλεγχο του φωσφόρου ορού και των φυσιολογικών επιπέδων 25OH(D), συνιστάται θεραπεία με ενεργές μορφές βιταμίνης D (για παράδειγμα, καλσιτριόλη). Αν και η υποασβεστιαμία σε ασθενείς με σοβαρή χρόνια νεφρική νόσο είναι πιο διαδεδομένη, σε ένα παιδί που είναι ακινητοποιημένο ή που λαμβάνει μεγάλη ποσότητα τροφών πλούσιων σε ασβέστιο όπως ψάρια, πράσινα φυλλώδη λαχανικά ή μεταλλικό νερό με υψηλή περιεκτικότητα σε ασβέστιο μπορεί να αναπτυχθεί υπερασβεστιαμία (Shroff et al., 2017b).

2.4.2 Μειωμένη αύξηση

Η διαταραχή της αύξησης, μια επιπλοκή που σχετίζεται με τη χρόνια νεφρική νόσο είναι μοναδική στα παιδιά και μπορεί να παρατηρηθεί από τα αρχικά στάδια της χρόνιας νεφρικής νόσου, αν και είναι πιο έντονη σε μικρά παιδιά με μέτρια έως σοβαρή χρόνια νεφρική νόσο (KDOQI Work Group, 2009). Στα μεγαλύτερα παιδιά, η μείωση του ρυθμού αύξησης συνήθως συσχετίζεται με μείωση του GFR, κακή διατροφή, μη – ελεγχόμενη ΧΝΝ – MBD και εμμένουσα μεταβολική οξέωση (Silverstein, 2018). Στη βρεφική ηλικία, η διατροφική επάρκεια είναι ο πιο σημαντικός παράγοντας που επηρεάζει την αύξηση και μπορεί να τεθεί σε κίνδυνο από την μειωμένη ενεργειακή πρόσληψη, τους επαναλαμβανόμενους εμέτους και τις κακές στοματικές κινητικές δεξιότητες. Η αποτυχία αντιμετώπισης της σημαντικής απώλειας άλατος στα ούρα, η οποία μπορεί να συμβεί σε πολυουρικές διαταραχές των νεφρών, μπορεί επίσης να οδηγήσει σε κακή αύξηση (Shaw et al., 2020). Στη χρόνια νεφρική νόσο επηρεάζεται επίσης ο άξονας αυξητικής ορμόνης / ινσουλινόμορφου αυξητικού παράγοντα (Insulin – like Growth Factor, IGF). Ένα αυξημένο επίπεδο κυκλοφορούντων πρωτεϊνών που δεσμεύουν τον IGF προκαλεί μειωμένη συγκέντρωση βιοενεργού IGF – I και αντίσταση τελικών – οργάνων (οστών) στην αυξητική ορμόνη. Η χορήγηση ανασυνδυασμένης αυξητικής ορμόνης μπορεί να οδηγήσει σε βελτίωση των αποτελεσμάτων (Silverstein, 2018).

2.4.3 Νευρογνωστική έκπτωσηση

Ιστορικά, τα βρέφη με προχωρημένη χρόνια νεφρική νόσο έχουν υψηλότερα ποσοστά σοβαρής αναπτυξιακής έκπτωσης με μικροκεφαλία και χρόνιες κρίσεις. Οι αιτιολογικοί παράγοντες περιλαμβάνουν την κακή διατροφή και την έκθεση στον άργυρο, ο οποίος περιέχεται σε ορισμένα φάρμακα. Ως αποτέλεσμα της προόδου στη φροντίδα της χρόνιας νεφρικής νόσου, συμπεριλαμβανομένης της έγκαιρης διάγνωσης, της διατροφικής υποστήριξης, της διαχείρισης της αναιμίας και της αποφυγής συνδετικών φωσφορικών που περιέχουν άργυρο, η σημαντική νευρογνωστική έκπτωση έχει καταστεί σημαντικά λιγότερο συχνή (Harshman and Hooper, 2020). Η μελέτη CKiD έδειξε ότι η σημαντική αναπτυξιακή έκπτωση λόγω χρόνιας νεφρικής νόσου είναι ασυνήθιστη στον παιδιατρικό πληθυσμό. Ωστόσο, η μειωμένη νεφρική λειτουργία, η πρωτεϊνουρία και η υπέρταση παραμένουν παράγοντες κινδύνου που σχετίζονται με κακή γνωστική έκβαση (Hooper et al., 2011). Επίσης, γονιδιωματικές παραλλαγές που σχετίζονται με τη χρόνια νεφρική νόσο έχουν συνδεθεί με μειωμένο IQ, μειωμένη εκτελεστική λειτουργία και συμπεριφορικά προβλήματα στα παιδιά (Verbitsky et al., 2019).

2.4.4 Καρδιαγγειακές επιπλοκές

Η υπερτροφία της αριστερής κοιλίας, η αυξημένη αρτηριακή ακαμψία και το αυξημένο πάχος του έσω – μέσου χιτώνας των καρωτίδων αρτηριών είναι οι πιο συχνές καρδιαγγειακές (Cardiovascular, CV) επιπλοκές σε παιδιά και νεαρούς ενήλικες με χρόνια νεφρική νόσο που συμβάλλουν σε καρδιαγγειακή νοσηρότητα και θνησιμότητα (Brady et al., 2020; Mitsnifes, 2012). Η παιδική παχυσαρκία έχει επίσης σημαντικό αντίκτυπο στον καρδιαγγειακό κίνδυνο μεταξύ των παιδιών με χρόνια νεφρική νόσο, και η μη – ελεγχόμενη υπέρταση παραμένει ο σημαντικότερος παράγοντας κινδύνου για καρδιαγγειακές παθήσεις (Cardiovascular Disease, CVD). Έχει δειχθεί ότι η κλινική αρτηριακή πίεση κάτω από το 90^ο εκατοστημόριο σχετίζεται με βραδύτερη εξέλιξη της χρόνιας νεφρικής νόσου σε παιδιά με σπειραματική καθώς και μη – σπειραματική χρόνια νεφρική νόσο (Flynn et al., 2021). Οι αναστολείς του μετατρεπτικού ενζύμου της αγγιοτενσίνης (AMEA) και οι αναστολείς των υποδοχέων της αγγιοτενσίνης (Angiotensin Receptor Blockers, ARBs) είναι οι προτιμώμενοι αντιυπερτασικοί παράγοντες (Flynn et al., 2017; Flynn et al., 2021). Αν και οι ασθενείς με χρόνια νεφρική νόσο μπορεί να εμφανίσουν μείωση του GFR κατά την έναρξη της θεραπείας με AMEA / ARBs, η μείωση δεν είναι σημαντική ($-2,1 \pm 6,9 \text{ mL / min / } 1,73 \text{ m}^2$) (ESCAPE Trial Group et al., 2009). Αυτά τα

φάρμακα αυξάνουν τον κίνδυνο υπερκαλιαιμίας όταν χρησιμοποιούνται σε ασθενείς με προχωρημένη χρόνια νεφρική νόσο. Επίσης, κατά τη διάρκεια της κύησης σχετίζονται με εμβρυϊκή τοξικότητα (VanSickle and Warady, 2022).

2.4.5 Αναιμία

Η αναιμία παραμένει μια συχνή και προκλητική επιπλοκή σε παιδιά με χρόνια νεφρική νόσο. Η αιτία της είναι πολυπαράγοντική, με κύριους παράγοντες που συμβάλλουν στην ανάπτυξή της είναι η ανεπάρκεια ενδογενούς ερυθροποιητίνης και η έλλειψη σιδήρου. Εάν η αναιμία αφεθεί χωρίς θεραπεία αυξάνει τον κίνδυνο νοσηλείας, υπερτροφίας της αριστερής κοιλίας και συνολικής παιδιατρικής νοσηρότητας της χρόνιας νεφρικής νόσου (Atkinson and Warady, 2018). Σε πληθυσμούς με χρόνια νεφρική νόσο και ESKD, η θεραπεία με παράγοντες που διεγείρουν την ερυθροποίηση και συμπληρώματα σιδήρου έχει επιδείξει βελτιωμένα αποτελέσματα και έχει μειώσει σημαντικά την ανάγκη για μετάγγιση αίματος (VanSickle and Warady, 2022).

2.5 Διαχείριση

Οι ασθενείς με ESKD χρειάζονται συνεχή βελτιστοποίηση της διατροφικής φροντίδας, διαχείριση της αύξησης, της αρτηριακής πίεσης και της CKD – MBD και ψυχοκοινωνική υποστήριξη. Οι βασικές αρχές της διαχείρισης της ESKD είναι οι ίδιες με αυτές της χρόνιας νεφρικής νόσου. Στις Ηνωμένες Πολιτείες περίπου το 75% όλων των παιδιατρικών ασθενών με ESKD υποβάλλονται σε αιμοκάθαρση συντήρησης πριν από τη μεταμόσχευση νεφρού (Sebestyen and Warady, 2011; Weaver et al., 2017). Πάνω από το ήμισυ των παιδιατρικών ασθενών που υποβάλλονται θεραπεία κάθαρσης, στις Ηνωμένες Πολιτείες, λαμβάνουν αιμοκάθαρση (Hemodialysis, HD), ενώ η περιτοναϊκή κάθαρση (Peritoneal Dialysis, PD) προτιμάται σε μικρότερα παιδιά. Είναι ενδιαφέρον να σημειωθεί ότι τα παιδιατρικά κέντρα χρησιμοποιούν συχνότερα περιτοναϊκή κάθαρση (65%) σε σύγκριση με τα κέντρα ενηλίκων που παρέχουν θεραπεία κάθαρσης σε παιδιά (45%) (Furth et al., 2001). Τα πλεονεκτήματα της αιμοκάθαρσης περιλαμβάνουν την ελάχιστη τεχνική υποβοήθηση που απαιτείται από τον ασθενή και την οικογένεια κατά τη διεξαγωγή της διαδικασίας στο κέντρο αιμοκάθαρσης καθώς και το μικρότερο χρόνο θεραπείας σε σύγκριση με την περιτοναϊκή κάθαρση. Αντίθετα, η χρήση της περιτοναϊκής κάθαρσης συνδέεται με μικρότερη εξάρτηση από το κέντρο

κάθαρσης και αυξημένη ευελιξία με το χρονοδιάγραμμα των θεραπειών, γεγονός που επιτρέπει μεγαλύτερη συμμετοχή στο σχολείο. Άλλα πλεονεκτήματα / μειονεκτήματα της αιμοκάθαρσης έναντι της περιτοναϊκής κάθαρσης παρουσιάζονται στον Πίνακα 3. Πρόσφατα, από ορισμένες οικογένειες έχει χρησιμοποιηθεί ως θεραπευτική επιλογή η κατ' οίκο αιμοκάθαρση (Fischbach et al., 2006; Hothi, Stronach and Sinnott, 2016).

Πίνακας 3: Σύγκριση της αιμοκάθαρσης και της περιτοναϊκής κάθαρσης ως τρόπους θεραπείας της νεφρικής νόσου τελικού – σταδίου. Πηγή: VanSickle and Warady, 2022

Αιμοκάθαρση		Περιτοναϊκή κάθαρση	
<i>Πλεονεκτήματα</i>	<i>Μειονεκτήματα</i>	<i>Πλεονεκτήματα</i>	<i>Μειονεκτήματα</i>
Ελάχιστη τεχνική υποβοήθηση από την οικογένεια	Ανάγκη για αγγειακή πρόσβαση και αντιπηκτική αγωγή	Δυνατότητα κατ' οίκο θεραπείας	Μεγαλύτερος χρόνος θεραπείας – Καθημερινή θεραπεία
Συντομότερος χρόνος θεραπείας	Προηγμένη και ακριβή υγειονομική υποδομή	Καλύτερη διατήρηση υπολειμματικής νεφρικής λειτουργίας	Σημαντική τεχνική βοήθεια από την οικογένεια
Ακριβής αφαίρεση υγρών και κάθαρση ουραιμικών ουσιών	Αυξημένος χρόνος απουσίας από το σχολείο και τους φίλους	Ελάχιστες υγειονομικές υποδομές	Λιγότερο ακριβής αφαίρεση υγρών και κάθαρση ουραιμικών ουσιών

2.5.1 Αιμοκάθαρση

Η δυνατότητα παροχής χρόνιας αιμοκάθαρσης στον παιδιατρικό πληθυσμό επιβάλλει τη διαθεσιμότητα του εξοπλισμού και του προσωπικού που μπορεί να καλύψει τις ανάγκες των βρεφών, των παιδιών και των εφήβων με ESKD. Αν και η συχνότητα χρήσης της αιμοκάθαρσης αυξάνεται με την ηλικία των παιδιατρικών ασθενών, ακόμη και μικρά βρέφη μπορούν να λάβουν αποτελεσματική αιμοκάθαρση όταν παρέχεται από μια ολοκληρωμένη διεπιστημονική ομάδα που περιλαμβάνει παιδονεφρόlogo, εκπαιδευμένο στην αιμοκάθαρση νοσηλεύτη, διατροφολόγο – διαιτολόγο, παιδοθεραπευτή και ψυχολόγο (Sebestyen and Warady, 2011).

Όπως και στους ενήλικες, η μόνιμη αγγειακή πρόσβαση με τη μορφή αρτηριοφλεβικού συριγγίου (Arteriovenous Fistula, AVF) ή αρτηριοφλεβικού μοσχεύματος (Arteriovenous Graft, AVG) προτιμάται για παιδιά με ESKD που υποβάλλονται σε αιμοκάθαρση συντήρησης, λόγω της ανώτερης απόδοσης, της μεγαλύτερης διάρκειας ζωής και του μειωμένου κινδύνου επιπλοκών σε σύγκριση με τους φλεβοκεντρικούς καθετήρες (Hothi, Stronach and Sinnott,

2016). Η διατήρηση των αγγείων πριν από την τοποθέτηση AVF / AVG είναι σημαντική και επιβάλλει την εκπαίδευση του ασθενούς με προχωρημένη χρόνια νεφρική νόσο, καθώς και της οικογένειάς του και της ομάδας υγειονομικής περίθαλψης σχετικά με την σημασία της αποφυγής ή του περιορισμού της φλεβοκέντησης / ενδοφλέβιου (Intravenous, IV) καθετηριασμού σε αγγεία που μπορεί να είναι πιθανοί υποψήφιοι για τη δημιουργία αγγειακής πρόσβασης (Singh et al., 2021). Η αγγειακή πρόσβαση για μικρότερα παιδιά και βρέφη παρέχεται από έναν μόνιμο καθετήρα αιμοκάθαρσης (Sheth et al., 2002). Οι πιο συχνές επιπλοκές που σχετίζονται με τους καθετήρες αιμοκάθαρσης είναι η λοίμωξη (για παράδειγμα, βακτηριαμία) και η θρόμβωση, οι οποίες συχνά απαιτούν την αφαίρεση και την αντικατάσταση του καθετήρα (VanSickle and Warady, 2022).

Η αιμοκάθαρση, η οποία πραγματοποιείται σε κέντρο αιμοκάθαρσης, συνήθως απαιτεί από το παιδί να αφιερώνει κατά μέσο όρο 12 ώρες / εβδομάδα σε συνεδρίες αιμοκάθαρσης. Οι τεχνικές αποφάσεις ξεκινούν με την επιλογή του κατάλληλου μεγέθους του κυκλώματος και της συσκευής αιμοκάθαρσης. Ιδανικά, ο εξωσωματικός όγκος αίματος δεν θα πρέπει να υπερβαίνει το 10% του συνολικού όγκου αίματος του παιδιού, με στόχο τη διατήρηση της αιμοδυναμικής σταθερότητας· ένας ελαφρώς μεγαλύτερος εξωσωματικός όγκος μπορεί να είναι δυνατός σε αιμοδυναμικά σταθερά παιδιά που έχουν σχεδόν φυσιολογική τιμή αιμοσφαιρίνης. Περιστασιακά, σε αιμοδυναμικά ασταθή παιδιά ή σε παιδιά που απαιτούν αυξημένο εξωσωματικό όγκο αίματος, ιδιαίτερα σε βρέφη με σωματικό βάρος κάτω των 8 κιλών, μπορούν να χρησιμοποιηθούν ως εκκινήτες του κυκλώματος αιμοκάθαρσης αλβουμίνη ή συσκευασμένα ερυθρά αιμοσφαίρια (Packed Red Cell, PRBC) αραιωμένα με 5% αλβουμίνη (για να επιτευχθεί αιματοκρίτης 35%). Η χρήση των PRBC θα πρέπει να αποφεύγεται, εάν είναι δυνατόν, λόγω του κινδύνου ευαισθητοποίησης και παραγωγής αντισωμάτων έναντι του αντιγόνου ανθρώπινων λευκοκυττάρων (Human Leukocyte Antigen, HLA) που μπορεί να αποκλείσει την πρόιμη μεταμόσχευση. Στα περισσότερα κέντρα αιμοκάθαρσης, για την κάλυψη των απαιτήσεων των περισσότερων ασθενών, διατίθενται μία μεγάλη ποικιλία γραμμών και συσκευών αιμοκάθαρσης. Οι κοινώς χρησιμοποιούμενοι καθετήρες για χρόνια αιμοκάθαρση παρουσιάζονται στον Πίνακα 4 (Sebestyen and Warady, 2011).

Πίνακας 4: Καθετήρες αιμοκάθαρσης με περιχειρίδες. Πηγή: Sebestyen and Warady, 2011

Μέγεθος ασθενή (κιλά)	Επιλογές καθετήρα
< 20	8 French καθετήρας διπλού αυλού
20 – 25	7 French Tesio καθετήρας διπλής πρόσβασης 10 French καθετήρας διπλού αυλού
25 – 40	10 French Ash Split καθετήρας 10 French Tesio καθετήρας διπλής πρόσβασης
> 40	11.5 French καθετήρας διπλού αυλού 12.5 French καθετήρας διπλού αυλού

Οι ταχείες οσμωτικές αλλαγές κατά την στιγμή της έναρξης της αιμοκάθαρσης μπορεί να συσχετιστούν με εγκεφαλικό οίδημα, σύνδρομο ανισορροπίας και ανάπτυξη επιληπτικών κρίσεων. Τα παιδιά είναι επίσης γνωστό ότι έχουν σχετικά χαμηλό κατώφλι επιληπτικών κρίσεων· ως εκ τούτου, για την ελαχιστοποίηση των οσμωτικών μετατοπίσεων, συνιστάται ο περιορισμός της ποσότητας κάθαρσης ουρίας σε 30 έως 40 mg / dL κατά τις πρώτες συνεδρίες αιμοκάθαρσης ή η χορήγηση 0,50 g / kg μαννιτόλης, ενδοφλεβίως (Raina et al., 2021). Ειδικά τα μικρά βρέφη χρειάζονται πιο προσεκτική παρακολούθηση, επειδή τα τρέχοντα μηχανήματα αιμοκάθαρσης έχουν ρυθμό υπερδιήθησης περίπου 50 έως 100 mL, μια τιμή που μπορεί να συμβάλει σε αιμοδυναμική αστάθεια (Sebestyen and Warady, 2011).

2.5.2 Περιτοναϊκή κάθαρση

Αν και η περιτοναϊκή κάθαρση είναι η πιο συχνή μέθοδος κάθαρσης που χρησιμοποιείται για παιδιά, παγκοσμίως, ο αριθμός των παιδιών που ξεκίνησαν με περιτοναϊκή κάθαρση, ιδιαίτερα στις Ηνωμένες Πολιτείες της Αμερικής, μειώθηκε από 2010 έως το 2019, και ο αριθμός των ασθενών που μετάβηκαν από την περιτοναϊκή κάθαρση στην αιμοκάθαρση αυξήθηκε ελαφρώς (Harambat et al., 2016; United States Renal Data System, 2020). Στην περιτοναϊκή κάθαρση, η απομάκρυνση των διαλυμένων ουσιών και του υγρού επιτυγχάνεται με έγχυση διαλύματος κάθαρσης στην περιτοναϊκή κοιλότητα και παροχέτευση μετά από ένα δεδομένο χρόνο παραμονής. Το διάλυμα κάθαρσης περιλαμβάνει ηλεκτρολύτες, ασβέστιο και έναν οσμωτικό παράγοντα (συνήθως δεξτρόζη). Οι αντενδείξεις στη χρόνια περιτοναϊκή κάθαρση εξαρτώνται σε μεγάλο βαθμό από τη διαθεσιμότητα μίας λειτουργικής περιτοναϊκής μεμβράνης, όπως φαίνεται στον Πίνακα 5. Η παρουσία σωλήνα κολοστομίας, γαστροστομίας, ουρητηροστομίας και / ή νεφροστομίας δεν αποκλείει τη χρόνια περιτοναϊκή κάθαρση (VanSickle and Warady, 2022).

Πίνακας 5: Αντενδείξεις για περιτοναϊκή κάθαρση. Πηγή: Sebestyen and Warady, 2011

Απόλυτες αντενδείξεις	Σχετικές αντενδείξεις
Ομφαλοκήλη	Επικείμενη χειρουργική επέμβαση στην κοιλιακή χώρα
Γαστρόςχιση	Επικείμενη μεταμόσχευση νεφρού από ζώντα δότη
Εκτροφή ουροδόχου κύστης	Απουσία κατάλληλου φροντιστή για κατ' οίκο
Διαφραγματοκήλη	θεραπεία
Ανεπάρκεια περιτοναϊκής μεμβράνης	

Η ποιότητα ζωής τόσο για τον ασθενή όσο και για την οικογένεια έχει μεγάλη σημασία στην επιλογή της κατ' οίκο περιτοναϊκής κάθαρσης λόγω του «φόρτου περίθαλψης» που σχετίζεται με αυτή τη θεραπεία. Ως εκ τούτου, είναι επιτακτική η προσεκτική αξιολόγηση του κοινωνικού, ψυχολογικού και οικονομικού υπόβαθρου της οικογένειας από την πολυεπιστημονική ομάδα κάθαρσης, ώστε να ληφθεί μία πλήρως τεκμηριωμένη απόφαση (Sebestyen and Warady, 2011).

Ένας αξιόπιστος περιτοναϊκός καθετήρας είναι ο ακρογωνιαίος λίθος της επιτυχημένης περιτοναϊκής κάθαρσης. Τα βασικά στοιχεία του καθετήρα είναι η ενδοπεριτοναϊκή διαμόρφωση, ο αριθμός των περιχειρίδων Dacron και η διαμόρφωση της υποδόριας σήραγγας. Ο αριθμός των περιχειρίδων μπορεί να έχει ιδιαίτερη επιρροή στην έκβαση του ασθενή. Η μελέτη NAPRTCS ανέφερε σημαντικά χαμηλότερη συχνότητα περιτονίτιδας με καθετήρες διπλής – περιχειρίδας (1 / 21,0 μήνες ασθενή) σε σύγκριση με καθετήρες μονής περιχειρίδας (1 / 15,7 μήνες ασθενή) (Chadha, Schaefer and Warady, 2010; North American Pediatric Renal Trials and Collaborative Studies, 2011). Σε παιδιά με κυστεοστομία, γαστροστομία ή κολοστομία ιδιαίτερα σημαντική είναι επίσης η τοποθέτηση του σημείου εξόδου του καθετήρα όσο το δυνατόν πιο μακριά από μια στομία για την πρόληψη των μολύνσεων και των λοιμώξεων (Warady et al., 2012). Η λοίμωξη (31,4%) και η κακή λειτουργία (39,9%) είναι οι πιο συχνοί λόγοι για την αναθεώρηση του καθετήρα περιτοναϊκής κάθαρσης (Borzycz – Duzalka et al., 2017).

Οι επιλογές των τρόπων περιτοναϊκής κάθαρσης περιλαμβάνουν την συνεχή περιπατητική περιτοναϊκή κάθαρση (Continuous Ambulatory Peritoneal Dialysis, CAPD) και την αυτοματοποιημένη περιτοναϊκή κάθαρση (Automated Peritoneal Dialysis, APD). Αν και οι προσωπικές προτιμήσεις και ο τρόπος ζωής είναι παράγοντες που επηρεάζουν συχνότερα την επιλογή της μεθόδου της χρόνιας περιτοναϊκής κάθαρσης, η ατομική διακύμανση στα χαρακτηριστικά μεταφοράς της περιτοναϊκής μεμβράνης μπορεί επίσης να επηρεάσει την καταλληλότητα του ασθενούς για μια συγκεκριμένη θεραπεία (για παράδειγμα, υψηλός

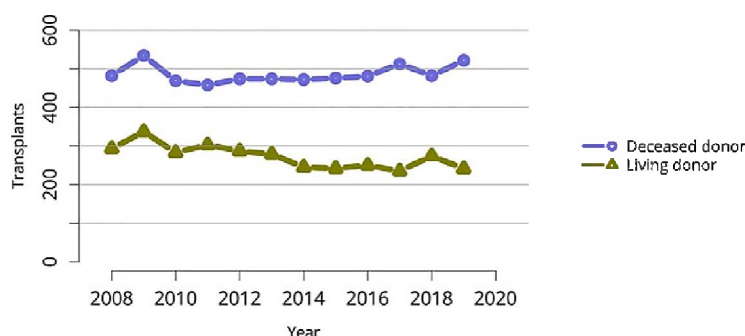
μεταφορέας: APD, χαμηλός μεταφορέας: CAPD) (Borzycz – Duzalka et al., 2017). Η συνταγογράφηση της περιτοναϊκής κάθαρσης θα πρέπει να προσαρμόζεται στις ανάγκες κάθε ασθενή, λαμβάνοντας υπόψη τις ιατρικές ανάγκες του ασθενή καθώς και την ποιότητα ζωής του ασθενή και της οικογένειάς του (Fischbach and Warady, 2009; Warady et al., 1996). Στα περισσότερα παιδιά που υποβάλλονται σε APD συνταγογραφείται ένα σχήμα που αποτελείται από 6 έως 12 ανταλλαγές για 8 έως 10 ώρες τη νύχτα, μερικές φορές με μία μόνο μεγάλη ανταλλαγή κατά τη διάρκεια της ημέρας. Η περιτονίτιδα είναι πιο συχνή στα παιδιά παρά στους ενήλικες και αποτελεί την πιο συχνή αιτία αποτυχίας της τεχνικής (United States Renal Data System, 2020).

2.5.3 Μεταμόσχευση νεφρού

Όπως φαίνεται στον Πίνακα 6, η μεταμόσχευση νεφρού (Kidney Transplantation, KT) βελτιώνει το εκτιμώμενο προσδόκιμο ζωής του παιδιού κατά 2 έως 3 φορές σε σύγκριση με τις θεραπείες κάθαρσης. Για το έτος 2018, μόνο στις Ηνωμένες Πολιτείες της Αμερικής, συνολικά 897 παιδιά (< 21 ετών) υποβλήθηκαν σε μεταμόσχευση νεφρού, η πλειοψηφία των οποίων (59,8%) έλαβαν μόσχευμα από αποθανόντες δότες (Deceased Donors, DD). Τα τελευταία 10 έτη, το ποσοστό των μεταμοσχεύσεων νεφρού σε παιδιά από αποθανόντες δότες, σε σύγκριση από ζώντες δότες, έχει αυξηθεί προοδευτικά από το 55% στο 66% (Εικόνα 2) (Hart et al., 2021; Saran et al., 2019; United States Renal Data System, 2020). Την τελευταία δεκαετία, έχει αυξηθεί επίσης το ποσοστό των μικρότερων παιδιών (< 10 ετών) που συμπεριλήφθηκαν στη λίστα αναμονής μεταμόσχευσης (43,3%), αντιπροσωπεύοντας κυρίως αγόρια (61,3%) με CAKUT (Hart et al., 2021; Saran et al., 2019). Επιπλέον, σχεδόν οι μισοί από τους παιδιατρικούς ασθενείς που είναι στη λίστα αναμονής είναι Καυκάσιοι (47%), 20,7% είναι Αφροαμερικάνοι και το 29,1% είναι Ισπανόφωνοι (Hart et al., 2021; Saran et al., 2019; United States Renal Data System, 2020). Τέλος, μετά την εισαγωγή ενός νέου συστήματος κατανομής νεφρών το 2014, ο χρόνος αναμονής για τα παιδιά κατέστη πιο ευνοϊκός, με το 52,7% των παιδιών να έχουν περάσει λιγότερο από 1 χρόνο στη λίστα αναμονής πριν από τη μεταμόσχευση νεφρού (2018) (Rao et al., 2009; VanSickle and Warady, 2022).

Πίνακας 6: Αναμενόμενος χρόνος ζωής σε παιδιατρικούς ασθενείς με νεφρική νόσο τελικού – σταδίου.
Πηγή: United States Renal Data System, 2020

	Κάθαρση		Μεταμόσχευση		Γενικός πληθυσμός	
Ηλικία	Αγόρια	Κορίτσια	Αγόρια	Κορίτσια	Αγόρια	Κορίτσια `
0 – 14	23,3	20,9	60,3	59,3	70,6	75,4
15 – 19	21,4	18,7	47,6	49,1	59,6	64,3
20 – 24	18,5	15,8	43,7	45,2	54,9	59,4



Εικόνα 2: Μεταμόσχευση νεφρού σε παιδιά ανά τύπο δότη. Όλοι οι παιδιατρικοί λήπτες μεταμόσχευσης νεφρού, συμπεριλαμβανομένης της επαναμεταμόσχευσης και των ληπτών πολλαπλών οργάνων. Πηγή: Hart et al., 2021

2.6 Επιλογή τρόπου θεραπείας νεφρικής υποκατάστασης

Λόγω της ανώτερης επιβίωσης και της ποιότητας ζωής, η μεταμόσχευση είναι η πρωταρχική επιλογή θεραπείας νεφρικής υποκατάστασης στα παιδιά (Harambat et al., 2012). Εάν η προληπτική μεταμόσχευση δεν είναι εφικτή, τότε επιλέγεται είτε η αιμοκάθαρση είτε η περιτοναϊκή κάθαρση. Η περιτοναϊκή κάθαρση πραγματοποιείται στο σπίτι και, ως εκ τούτου, είναι πιο συμβατή με τη σχολική εκπαίδευση και την κοινωνική ζωή των παιδιών. Ωστόσο, η σκοπιμότητα αυτής της στρατηγικής εξαρτάται σε μεγάλο βαθμό από την προθυμία και την ικανότητα των οικογενειών να αναλάβουν την ευθύνη της περιπατητικής ιατρικής περίθαλψης. Αν και η αιμοκάθαρση παραδοσιακά διεξάγεται σε ένα κέντρο αιμοκάθαρσης, η κατ' οίκο θεραπεία καθίσταται όλο και πιο δημοφιλής λόγω της διαθεσιμότητας των φορητών συσκευών αιμοκάθαρσης. Σε παιδιά και εφήβους, μεταξύ της περιτοναϊκής κάθαρσης και της αιμοκάθαρσης δεν υπάρχει διαφορά στην νοσηρότητα και τη θνησιμότητα. Σε βρέφη, γενικά προτιμάται η περιτοναϊκή κάθαρση, καθώς η αγγειακή πρόσβαση για αιμοκάθαρση μπορεί να είναι δύσκολο να επιτευχθεί και να διατηρηθεί (Vidal et al., 2017). Η περιτοναϊκή κάθαρση μπορεί να ξεκινήσει από τη γέννηση και να συνεχιστεί μέχρι τη μεταμόσχευση νεφρού, όταν επιτευχθεί σωματικό βάρος 8 – 10 kg (δηλαδή σε ηλικία 1,5 – 2 ετών) (Rees et al., 2020).

2.7 Παγκόσμια πρόσβαση στην κάθαρση

Περίπου το 80% όλων των παιδιατρικών ασθενών που λαμβάνουν θεραπεία νεφρικής υποκατάστασης κατοικούν στην Ευρώπη, τη Βόρεια Αμερική και την Ιαπωνία, όπου σχεδόν όλα τα παιδιά με νεφρική νόσο τελικού – σταδίου έχουν πρόσβαση σε θεραπεία νεφρικής υποκατάστασης. Αντίθετα, η θεραπεία νεφρικής υποκατάστασης είναι σπάνια ή μη – διαθέσιμη σε χώρες χαμηλού και μεσαίου εισοδήματος, όπου υπάρχουν λίγοι δημοσιονομικοί πόροι και έλλειψη εκπαιδευμένου προσωπικού. Λόγω των περιορισμών που τίθενται στους προϋπολογισμούς της υγειονομικής περίθαλψης από τις τοπικές υγειονομικές αρχές, και επειδή το ετήσιο κόστος της κάθαρσης μπορεί να υπερβαίνει το κατά κεφαλήν ακαθάριστο εθνικό εισόδημα των περισσότερων χωρών χαμηλού και μεσαίου εισοδήματος, η κάθαρση είναι απαγορευτικά ακριβή σε πολλές τέτοιες χώρες (Moosa and Kidd, 2006). Για παράδειγμα, σε μια ολοκληρωμένη συστηματική ανασκόπηση με δημοσιεύσεις που σχετίζονταν με τη διαθεσιμότητα, την ποιότητα και τα αποτελέσματα της θεραπείας κάθαρσης για ασθενείς με νεφρική νόσο τελικού – σταδίου στην Υποσαχάρια Αφρική, μόνο το 61% των παιδιών με τη νόσο έλαβε μία ή περισσότερες συνεδρίες κάθαρσης, και μόνο το 35% των παιδιών υποβλήθηκε σε κάθαρση για τουλάχιστον 3 μήνες. Αυτή η σύντομη θεραπεία πιθανότατα οφειλόταν στην αδυναμία των οικογενειών να πληρώσουν τη θεραπεία. Επίσης, η θνησιμότητα όλων όσων χρειάστηκαν αλλά δεν υποβλήθηκαν σε θεραπεία κάθαρσης ήταν 95% (Ashuntantang et al., 2017).

Η επίδραση των μακροοικονομικών παραγόντων στη διαθεσιμότητα της θεραπείας κάθαρσης έχει επίσης αναφερθεί στην ανάλυση του IPDN (International Pediatric Dialysis Network), η οποία περιλαμβάνει δεδομένα από 33 χώρες με ευρύ φάσμα ακαθάριστων εθνικών εισοδημάτων (Schaefer et al., 2012). Σε χώρες με χαμηλό ετήσιο κατά κεφαλήν ακαθάριστο εθνικό εισόδημα (< 12000 δολ. διεθνών δολαρίων), παιδιά ηλικίας μικρότερης των 3 ετών αποτελούσαν μόνο το 8% του πληθυσμού κάθαρσης σε σύγκριση με το 27 – 33% των ασθενών από χώρες υψηλότερου εισοδήματος. Η επίδραση του οικονομικού πλούτου στη διαθεσιμότητα της κάθαρσης δεν περιορίζεται σε χώρες χαμηλού και μεσαίου εισοδήματος. Σε μία ανάλυση 35 Ευρωπαϊκών χωρών, αναφέρθηκε μία κλίση από τη Δύση προς την Ανατολή από το Βορρά προς το Νότο, όσον αφορά την επίπτωση της θεραπείας νεφρικής υποκατάστασης σε παιδιά, μία κλίση που παρατηρήθηκε σε ολόκληρη την Ευρώπη. Αυτές οι τάσεις δεν εξηγήθηκαν από τις τοπικές διαφορές στην εμφάνιση συγκεκριμένων νεφρικών παθήσεων αλλά σχετίζονταν στενά με το κατά κεφαλήν ακαθάριστο εγχώριο προϊόν (Gross Domestic Product, GDP) και τις δημόσιες υγειονομικές δαπάνες (Chesnaye et al., 2015).

Επιπλέον, η μέση ηλικία κατά την έναρξη της θεραπείας νεφρικής υποκατάστασης, ανά χώρα, συσχετίστηκε με το κατά κεφαλήν GDP, αναφέροντας ότι οι οικονομικοί παράγοντες διαδραματίζουν ρόλο στη λήψη αποφάσεων σχετικά με την πρόσβαση των νεότερων – παιδιατρικών ασθενών στην θεραπεία κάθαρσης (Rees et al., 2022).

Κεφάλαιο 3: Αιμοκάθαρση στα παιδιά

Η θεραπεία της αιμοκάθαρσης στα παιδιά σχετίζεται στενά με την ανάπτυξη της παιδιατρικής νεφρολογίας και με τη θεραπεία νεφρικής υποκατάστασης (Renal Replacement Therapy, RRT), η οποία ξεκίνησε αμέσως μετά τον Β' Παγκόσμιο Πόλεμο (Scharer and Fine, 2004). Η πρακτική της αιμοκάθαρσης στα παιδιά αρχικά περιορίζονταν σε λίγα παιδιατρικά κέντρα, κυρίως για τη θεραπεία της οξείας δηλητηρίασης, αν και η εφαρμογή της περιτοναϊκής κάθαρσης σε οξεία νεφρική βλάβη (Acute Kidney Injury, AKI) έχει θεσμοθετηθεί σε πολλά παιδιατρικά νοσοκομεία από τη δεκαετία του 1950 (Kallen et al., 1966). Η πρώτη εφαρμογή της αιμοκάθαρσης συντήρησης στα παιδιά αναφέρθηκε το 1968 από τον Fine και τους συνεργάτες του (Fine et al., 1968). Μέχρι πρόσφατα, η περιτοναϊκή κάθαρση ήταν ο προτιμώμενος τρόπος RRT σε βρέφη με ESRD, ενώ αντίθετα η αιμοκάθαρση χρησιμοποιούνταν σπάνια σε νεογνά και βρέφη λόγω του κινδύνου σοβαρών επιπλοκών. Παρ' όλα αυτά, υπάρχουν κλινικές καταστάσεις όπου η αιμοκάθαρση μπορεί να είναι χρήσιμη και σε μικρά παιδιά. Παλαιότερα, ήταν δύσκολο να εφαρμοστεί αιμοκάθαρση σε παιδιά λόγω του μικρού σωματικού βάρους και της δυσκολίας στην αγγειακή πρόσβαση, αλλά πρόσφατα, με την ανάπτυξη του εξοπλισμού της αιμοκάθαρσης, έχει καταστεί δυνατή η εφαρμογή σε παιδιά έως 2 kg. Ωστόσο, απαιτείται ένα καλά εκπαιδευμένο προσωπικό για την πρόληψη των επιπλοκών της αιμοκάθαρσης σε βρέφη και μικρά παιδιά κάτω των 2 ετών (Cho, 2020).

3.1 Ενδείξεις

Η αιμοκάθαρση προτιμάται σε ορισμένες συνθήκες όπου απαιτείται υψηλός ρυθμός κάθαρσης των διαλυμένων ουσιών, όπως για παράδειγμα σε σύνδρομο λύσης όγκου, εγγενές σφάλμα του μεταβολισμού, υπερκαλιαιμία, κατάποση τοξινών που μπορούν να διαλυθούν, σοβαρή υπερφόρτωση υγρών και σοβαρή γαλακτική οξέωση (Raina et al., 2018; Walters, Porter and Brophy, 2009). Η υπεραμμωναιμία είναι μια κοινή ένδειξη για αιμοκάθαρση σε βρέφη με εγγενές μεταβολικό σφάλμα και ο αναφερόμενος χρόνος από τη διάγνωση έως την αιμοκάθαρση κυμαίνεται από 2 έως 19 ώρες (Picca et al., 2001; Rajpoot and Gargus, 2004). Η αιμοκάθαρση είναι ένδειξη ακόμη και σε ασθενείς που δεν μπορούν να υποβληθούν σε περιτοναϊκή κάθαρση λόγω πρόσφατης επέμβασης στην κοιλιακή χώρα, σε ασθενείς με κοιλιακή παροχέτευση και σοβαρή αναπνευστική νόσο (Raina et al., 2018). Στην πλειοψηφία των περιπτώσεων η χρόνια αιμοκάθαρση εκτελείται σε παιδιά με ESKD (Cho, 2020).

3.2 Αγγειακή πρόσβαση

Ενώ οι προσωρινοί διαδερμικοί φλεβικοί καθετήρες είναι η πρώτη επιλογή για παιδιά με οξεία νεφρική βλάβη, η αγγειακή πρόσβαση στην μακροχρόνια αιμοκάθαρση επιτυγχάνεται με εμφυτεύσιμους καθετήρες (με σήραγγα), με αρτηριοφλεβικά συρίγγια (Arteriovenous Fistula, AVF) ή σπάνια, με αρτηριοφλεβικά μοσχεύματα (Arteriovenous Graft, AVG). Οι τρέχουσες κατευθυντήριες οδηγίες, τόσο στις Ηνωμένες Πολιτείες της Αμερικής όσο και στην Ευρώπη, προτείνουν την επιλογή του AVF – ως πρώτη επιλογή – σε όλα τα παιδιά υποβάλλονται σε μακροχρόνια αιμοκάθαρση, ιδιαίτερα σε σύγκριση με τους φλεβοκεντρικούς καθετήρες (Central Venous Catheters, CVC) (Fischbach et al., 2005; National Kidney Foundation, 2006). Στα παιδιά, ο τύπος της πρόσβασης εξαρτάται από την τεχνογνωσία του τοπικού κέντρου αιμοκάθαρσης, συμπεριλαμβανομένων των ιατρικών, των χειρουργικών, των ακτινολογικών και των νοσηλευτικών δεξιοτήτων. Επιπλέον, η ηλικία, το σωματικό βάρος, οι συννοσηρότητες και το αναπτυξιακό στάδιο του παιδιού θα επηρεάσει τελικά τον τύπο πρόσβασης που χρησιμοποιείται (Kaur and Davenport, 2014).

Αν και συνιστώνται AVFs, οι CVCs παραμένουν μία δημοφιλής επιλογή στην παιδιατρική πρακτική, ειδικά για παιδιά ηλικίας κάτω των 8 – 10 ετών. Μία έρευνα που πραγματοποιήθηκε από την EPDWG (European Pediatric Dialysis Working Group) σε μονάδες αιμοκάθαρσης ανέφερε ότι οι CVCs χρησιμοποιούνταν στο 60% των παιδιών, με την πλειονότητα να χρησιμοποιεί CVC μονής – περιχειρίδας με σήραγγα. Αντίθετα, τα AVFs και AVGs χρησιμοποιήθηκαν μόνο 38% και το 2% των ασθενών, αντίστοιχα. Όπως ήταν αναμενόμενο, τα μεγαλύτερα παιδιά ήταν περισσότερο πιθανό να έχουν AVFs, ενώ οι CVCs επιλέγονταν για πιο μικρά παιδιά (Hayes et al., 2012).

3.2.1 Φλεβοκεντρικός καθετήρας

Σε μικρά παιδιά που υποβάλλονται σε αιμοκάθαρση, οι φλεβοκεντρικοί καθετήρες αποτελούν τη μοναδική αρχική αγγειακή πρόσβαση για αιμοκάθαρση (Lopez et al., 2014). Το συνιστώμενο ιδανικό σημείο της αγγειακής πρόσβασης είναι η έσω σφαγίτιδα φλέβα, ενώ η μηριαία φλέβα αντιπροσωπεύει την επόμενη καλύτερη εναλλακτική θέση (Raina et al., 2018). Η μη – ικανοποιητική τοποθέτηση του καθετήρα μπορεί να οδηγήσει σε κακή ροή αίματος κατά τη διάρκεια της αιμοκάθαρσης, αυξημένο κίνδυνο λοίμωξης της γραμμής και αγγειακή βλάβη. Η υποκλείδια φλέβα θα πρέπει να αποφεύγεται καθώς μπορεί να προκληθεί βλάβη σε αυτά τα αγγεία, που να οδηγήσει σε στένωση κοντά σε πιθανή θέση σχηματισμού του

συριγγίου. Η εισαγωγή του CVC σε παιδιά απαιτεί γενική αναισθησία από εξειδικευμένο αναισθησιολόγο και χειρουργό ή επεμβατικό ακτινολόγο (Kaur and Davenport, 2014).

Οι καθετήρες διατίθεται σε μία σειρά διαφορετικών διαμετρημάτων και μηκών. Προκειμένου να επιτευχθούν οι στοχευόμενες ταχύτητες άντλησης αίματος για αποτελεσματική αιμοκάθαρση, προτιμώνται καθετήρες μεγαλύτερου διαμετρήματος (Kaur and Davenport, 2014). Το πιο κατάλληλο μέγεθος καθετήρα επιλέγεται σύμφωνα με την ηλικία και το μέγεθος του παιδιού, καθώς και την εκτιμώμενη διάμετρο των αγγείων (Πίνακας 7) (de Galasso, Picca and Guzzo, 2020; Paik, 2007; Raina et al., 2018). Συνήθως, χρησιμοποιείται καθετήρας με σήραγγα διπλού – αυλού 7 – Fr ή 8 – Fr με αντλία αίματος ρυθμισμένη στα 2,6 mmHg και στα 6,4 mmHg, σε νεογνά και παιδιά, αντίστοιχα (Raina et al., 2018).

Πίνακας 7: Αγγειακή πρόσβαση για αιμοκάθαρση. Πηγή: Cho, 2020

Μέγεθος ασθενή	Μέγεθος καθετήρα	Σημείο εισαγωγή
Νεογνά	4 – 6 F καθετήρας μονού αυλού 7 F καθετήρας διπλού αυλού	Μηριαία αρτηρία Μηριαία φλέβα
3 – 6 kg	7 F καθετήρας διπλού ή τριπλού αυλού	Σφαγίτιδα, υποκλείδια ή μηριαία φλέβα
6 – 15 kg	8 F καθετήρας διπλού αυλού	Σφαγίτιδα, υποκλείδια ή μηριαία φλέβα
15 – 30 kg	9 F καθετήρας διπλού αυλού	Σφαγίτιδα, υποκλείδια ή μηριαία φλέβα
> 30 kg	10 F καθετήρας διπλού αυλού	Σφαγίτιδα, υποκλείδια ή μηριαία φλέβα

Ο Lopez και οι συνεργάτες του (2014) ανέφεραν ότι σε παιδιά που ζυγίζουν λιγότερο από 15 kg, η προτιμώμενη θέση εισαγωγής ήταν η δεξιά έσω σφαγίτιδα φλέβα. Σύμφωνα με αυτή τη μελέτη, η μέση διάρκεια της αιμοκάθαρσης ήταν 312 ημέρες, και η μέση επιβίωση του καθετήρα ήταν 110 ημέρες / καθετήρα (Lopez et al., 2014). Η έρευνα της EPDWG ανέφερε επίσης την δεξιά έσω σφαγίτιδα φλέβα ως προτιμότερη θέση εισαγωγής για CVCs (70%), με το 21% να σημειώνεται στην αριστερή έσω σφαγίτιδα φλέβα και το 9% στην υποκλείδια φλέβα. Επιπλέον η έρευνα ανέφερε ότι το 78% των CVCs τοποθετήθηκαν για λιγότερο από 12 μήνες, και το 22% για περισσότερο από 12 μήνες (Hayes et al., 2012). Ας σημειωθεί ότι, όπου είναι δυνατόν, οι CVCs δε θα πρέπει να τοποθετούνται στην ίδια πλευρά με μία προγραμματισμένη εισαγωγή AVF ή στην ίδια πλευρά με ένα AVF που ωριμάζει (Kaur and Davenport, 2014).

Τα κύρια πλεονεκτήματα των CVCs περιλαμβάνουν την απόκτηση άμεσης πρόσβασης στην αιμοκάθαρση (έναρξη αιμοκάθαρσης αμέσως μετά την τοποθέτηση του καθετήρα) και τη χρήση τους σε μικρά παιδιά (3 – 6 kg), στα οποία το AVF θα ήταν τεχνικά πολύ δύσκολο. Αν και οι CVCs παρέχουν μία επιλογή «χωρίς βελόνες» για τα παιδιά που υποβάλλονται σε αιμοκάθαρση, τα μειονεκτήματα περιλαμβάνουν ανεπαρκή ροή αίματος και κίνδυνο σήψης, που από κοινού θα μπορούσαν να οδηγήσουν σε μετακίνηση του καθετήρα. Η επαναλαμβανόμενη εισαγωγή CVC οδηγεί τελικά σε αγγειακή στένωση ή απόφραξη, περιορίζοντας τις μελλοντικές επιλογές της θέσης του συριγγίου ή επανεισαγωγής του CVC (Kaur and Davenport, 2014).

3.2.2 Αρτηριοφλεβικό συρίγγιο και αρτηριοφλεβικό μόσχευμα

Για τον επιτυχή σχηματισμό του AVF θα πρέπει να διατηρηθούν οι φλέβες του αντιβραχίου. Επομένως καλό είναι να αποφεύγεται η φλεβοκέντηση και ο καθετηριασμός στο αντιβράχιο των παιδιών που είναι πιθανό να χρειαστούν χρόνια αιμοκάθαρση. Ομοίως, όταν δημιουργείται, σε παιδιά που πιθανόν απαιτήσουν χρόνια αιμοκάθαρση, θα πρέπει να αποφεύγεται η επεμβατική μέτρηση καθώς και η μέτρηση της αρτηριακής πίεσης με εξωτερική περιχειρίδα στο βραχίονα του συριγγίου. Το AVF μπορεί να δημιουργηθεί μέσω ραδιοκεφαλικών, ραδιοβασilikών, βραχιοκεφαλικών, ή βραχιοβασilikών αναστομώνσεων. Αν και προτίμηση δίνεται στον μη – κυρίαρχο βραχίονα, η καταλληλότητα των αγγείων αποτελεί βασικό παράγοντα που καθορίζει τελικά τη θέση του AVF (Kaur and Davenport, 2014).

Θεωρητικά όλα τα παιδιά είναι κατάλληλα για σχηματισμό AVF. Ωστόσο, σε σύγκριση με τους ενήλικες, υπάρχει το πρόβλημα του μικρότερου μεγέθους των αγγείων και ο ψυχολογικός αντίκτυπος του “needling” του AVF. Έτσι, πριν από την τοποθέτηση ενός AVF, το παιδί και η οικογένειά του θα πρέπει να λάβουν ψυχολογική υποστήριξη και εκπαίδευση για να προετοιμαστούν για τη χειρουργική επέμβαση και το “needling” του AVF. Ο σχηματισμός του AVF μπορεί να μην είναι πάντα δυνατός σε μικρά παιδιά (ιδιαίτερα αυτά που ζυγίζουν λιγότερο από 10 κιλά) και σε παιδιά που δεν θα είναι συνεργάσιμα κατά τη διάρκεια του “needling”. Για την ελαχιστοποίηση του άγχους, πριν από το “needling” εφαρμόζονται τοπικές αναισθητικές κρέμες και εκπαίδευση για επαρκή ενυδάτωση του δέρματος. Το “button – hole needling” έχει αναφερθεί από ασθενείς ότι προκαλεί λιγότερο πόνο και είναι λιγότερο πιθανό να προκαλέσει ανευρυσματική διάταση σε σύγκριση με το “rope – ladder needling” και το “area – puncture needling” (Ward, Shaw and Davenport, 2010) και ως εκ τούτου,

παρουσιάζει για τα παιδιά (Mak and Warady, 2013). Ωστόσο, έχει αναφερθεί ότι το “button – hole needling” ενέχει υψηλότερα ποσοστά μόλυνσης σε σύγκριση με το τυπικό “needling” AVF (Kandil et al., 2014).

Στην ιδανική περίπτωση, το AVF θα πρέπει να δημιουργείται μήνες πριν από την αναμενόμενη χρήση. Στα παιδιά, ο χρόνος από τη δημιουργία έως την ωρίμανση του συριγγίου είναι μεταβλητός και εξαρτάται από το μέγεθος των αγγείων που χρησιμοποιούνται για τη δημιουργία του συριγγίου. Πλεονεκτήματα του AVF περιλαμβάνουν μόνιμη, μακροχρόνια πρόσβαση με μειωμένο κίνδυνο μόλυνσης, σε σύγκριση με το CVC, πρόσθετα με την απουσία απαίτησης επιδέσμων ή παρουσίας εκτεθειμένων εξωτερικών καθετήρων, με αποτέλεσμα οι δραστηριότητες του παιδιού μπορεί να είναι λιγότερο περιορισμένες. Μειονεκτήματα του AVF (εκτός από το “needling”) περιλαμβάνουν θρόμβωση, ανευρύσματα και στένωση, που μπορεί να απαιτούν επεμβατική ακτινολογική ή χειρουργική αναθεώρηση (Kaur and Davenport, 2014).

Εάν δεν είναι δυνατή η εφαρμογή CVCs ή AVFs, τότε η εναλλακτική έγκειται στα AVGs, δηλαδή στη δημιουργία ενός τεχνητού αγωγού μεταξύ μίας αρτηρίας και μίας φλέβας. Εάν ένα AVG σχηματιστεί υποδόρια, τότε καλείται μόσχευμα, ενώ όταν τοποθετείται εξωτερικά ονομάζεται παράκαμψη (shunt). Τα AVGs σχετίζονται με υψηλότερα ποσοστά μόλυνσης και θρόμβωσης σε σύγκριση με τα AVFs, αλλά μπορούν να χρησιμοποιηθούν εντός ημερών ή εβδομάδων από την κατασκευή. Διατίθεται μία ποικιλία υλικών για την κατασκευή αυτών των αγωγών, συμπεριλαμβανομένων ζωικών και συνθετικών προϊόντων (Chand, Valentini and Kamil, 2009).

3.3 Εξοπλισμός

3.3.1 Εξωσωματικό κύκλωμα και συσκευή αιμοκάθαρσης

Υπάρχουν ορισμένες θεμελιώδεις διαφορές μεταξύ της αιμοκάθαρσης σε ενήλικες και της αιμοκάθαρσης σε παιδιά. Για παράδειγμα, στην παιδιατρική πρακτική, οι γραμμές αίματος και η συσκευή αιμοκάθαρσης επιλέγονται βάσει ότι τα παιδιά μπορούν να ανεχθούν το 8% (απόλυτο μέγιστο 10%) του συνολικού όγκου του αίματός τους στο εξωσωματικό κύκλωμα, με βάση τον συνολικό όγκο αίματος που υπολογίζεται ως 80 mL / kg για βρέφη και 70 mL / kg για μεγαλύτερα παιδιά (Clinical Standards in Pediatric Nephrology, 2008). Εάν το μικρότερο διαθέσιμο εξωσωματικό σύστημα αιμοκάθαρσης υπερβαίνει αυτόν τον κρίσιμο όγκο, μπορεί

να πραγματοποιηθεί εκκίνηση με διάλυμα 4,5% ανθρώπινης λευκωματίνης ή αίμα δότη για την πρόληψη της συμπτωματικής υποογκαιμίας (Hayes and Hothi, 2011). Ωστόσο, οι επαναλαμβανόμενες μεταγγίσεις αίματος αυξάνουν τον κίνδυνο πιθανής ευαισθητοποίησης σε μελλοντική μεταμόσχευση νεφρού, και, όπου είναι δυνατόν, χρησιμοποιείται αίμα από τον ίδιο δότη για την ελαχιστοποίησή της (Kaur and Davenport, 2014).

Καθώς στα παιδιά οι γραμμές αίματος είναι μικρότερου διαμετρήματος, οι ταχύτητες άντλησης αίματος τείνουν να είναι μεγαλύτερες, με στόχο 8 – 10 mL / kg / min, σε σύγκριση με 3 – 5 mL / kg / min για τους ενήλικες που υποβάλλονται σε αιμοκάθαρση (Fischbach et al., 2005). Οι κύλινδροι της κεφαλής της αντλίας αίματος πρέπει να είναι προσαρμοσμένοι για το μέγεθος των γραμμών αιμοκάθαρσης, διαφορετικά εάν στην συσκευή αιμοκάθαρσης χρησιμοποιούνται γραμμές αίματος για ενήλικες μπορεί να συμβεί μηχανική αιμόλυση (Kaur and Davenport, 2014).

Ο ρυθμός απομάκρυνσης των διαλυμένων ουσιών από το αίμα καθορίζεται από τον ρυθμό ροής του αίματος, τον ρυθμό ροής του διηθήματος και την αποτελεσματικότητα της συσκευής αιμοκάθαρσης. Στην αιμοκάθαρση, είναι σημαντικός ο ρυθμός κάθαρσης της ουρίας, και για να είναι επαρκής και χωρίς επιπλοκές, είναι σημαντική η επιλογή μιας συσκευής αιμοκάθαρσης κατάλληλης για το μέγεθος του παιδιού (Πίνακας 8) (De Galasso, Picca and Guzzo, 2020; Paik, 2007). Δεδομένου ότι σε μια μικρότερη συσκευή αιμοκάθαρσης ο ρυθμός κάθαρσης της ουρίας φτάνει σε ένα “plateau” με χαμηλότερο ρυθμό ροής αίματος, στα μεγάλα παιδιά απαιτείται μια μεγάλη συσκευή αιμοκάθαρσης για να επιτευχθεί μεγάλος ρυθμός κάθαρσης της ουρίας. Σε μικρά παιδιά, μπορεί να χρησιμοποιηθεί οποιαδήποτε συσκευή αιμοκάθαρσης, εάν λαμβάνεται υπόψη μόνο ο ρυθμός κάθαρσης της ουρίας θεωρείται· εντούτοις, ο όγκος αίματος στην εξωσωματική κυκλοφορία θα πρέπει να είναι μικρός. Επομένως, μεταξύ των συσκευών αιμοκάθαρσης θα πρέπει να επιλεγεί μια συσκευή αιμοκάθαρσης με τον μικρότερο όγκο, η οποία θα μπορεί παράλληλα να αποκτήσει την απαραίτητη κάθαρση της ουρίας (Cho, 2020).

Πίνακας 8: Συσκευές αιμοκάθαρσης για παιδιά. Πηγή: Cho, 2020

Συσκευή αιμοκάθαρσης	Μεμβράνη	Επιφάνεια (m ²)	Όγκος εκκίνησης (ml)
Polyflux® 6H (Baxter)	Πολυαρυλαιθεροσουλφόνη Πολυβινυλοπυρρολιδόνη Πολυαμίδιο	0,6	52
CA50 (Baxter)	Οξεϊκή κυτταρίνη	0,5	35
CA70 (Baxter)	Οξεϊκή κυτταρίνη	0,7	45
B190 (Baxter)	Πολυαιθεροσουλφόνη	1,9	114
B150 (Baxter)	Τριοξική κυτταρίνη	1,5	95
F3 (Fresenius)	Πολυσουλφόνη	0,4	28
F4 (Fresenius)	Πολυσουλφόνη	0,7	42
F5 (Fresenius)	Πολυσουλφόνη	1,0	63
F6 (Fresenius)	Πολυσουλφόνη	1,3	82
FX paed (Fresenius)	Ελιζόνη ®	0,2	18
FX40 (Fresenius)	Ελιζόνη ®	0,6	32
F40S (Fresenius)	Υψηλής – ροής πολυσουλφόνη	0,7	42
F160 (Fresenius)	Πολυσουλφόνη	1,5	83
F180 (Fresenius)	Πολυσουλφόνη	1,8	99

Ιστορικά, τα μικρά παιδιά και παιδιά με οξεία νεφρική βλάβη αναφέρεται ότι είναι πιο επιρρεπή σε σύνδρομο ανισορροπίας της αιμοκάθαρσης (Zepeda – Orozco and Quigley, 2012). Ως εκ τούτου, για την μείωση του ρυθμού της πτώσης της ωσμωτικότητας του πλάσματος, η επιφάνεια της συσκευής αιμοκάθαρσης θα πρέπει να επιλέγεται να είναι μικρότερη ή ισοδύναμη με την επιφάνεια του σώματος (Body Surface Area, BSA) του παιδιού, με την συνολική ποσότητα του αίματος στην εξωσωματική κυκλοφορία να μην υπερβαίνει το 10% του όγκου αίματος του ασθενή (Kaur and Davenport, 2014; Paik, 2007). Η συσκευή αιμοκάθαρσης και η γραμμή αίματος επιλέγονται ανάλογα με το μέγεθος του παιδιού και τον ενδαγγειακό όγκο. Επί του παρόντος, είναι διαθέσιμες συσκευές αιμοκάθαρσης με πολύ μικρό εμβαδόν, με την μικρότερη συσκευή αιμοκάθαρσης που είναι διαθέσιμη να έχει επιφάνεια 0,25 m² (De Galasso, Picca and Guzzo, 2020; Paik, 2007).

Οι συσκευές αιμοκάθαρσης ποικίλλουν τόσο σε ροή (κάθαρση της μικροσφαιρίνης β₂) όσο και σε υδραυλική διαπερατότητα (υδατοπερατότητα), και έτσι μπορεί ποικίλλουν από χαμηλής – ροής και χαμηλής υδραυλικής διαπερατότητας συσκευές αιμοκάθαρσης έως υψηλής – ροής και υψηλής υδραυλικής διαπερατότητας συσκευές αιμοκάθαρσης. Μεμβράνες με αυξημένη υδραυλική διαπερατότητα ενέχουν τον κίνδυνο εξάντλησης του όγκου, και ως εκ τούτου η χρήση τους απαιτεί ακριβή έλεγχο της έντασης από την συσκευή αιμοκάθαρσης. Πλέον, υπάρχουν πολλές διαθέσιμες επιλογές για την παρακολούθηση των αλλαγών στον όγκο

του πλάσματος κατά τη διάρκεια της αιμοκάθαρσης, όπως παρακολούθηση των αλλαγών στον αιματοκρίτη, το ιζώδες του αίματος και τον κορεσμό του οξυγόνου, μεταξύ άλλων (Davenport, 2009; Davenport, 2011).

Οι υψηλής – ροής συσκευές αιμοκάθαρσης είναι δύσκολες για χρήση σε μικρά παιδιά, αλλά εάν χρησιμοποιούνται, τότε θα πρέπει να μειωθούν οι ρυθμοί ροής του αίματος και οι χρόνοι αιμοκάθαρσης (Paik, 2007). Σε παιδιατρικούς ασθενείς, μία συσκευή αιμοκάθαρσης με αντλία μπορεί να ελέγξει με ακρίβεια τον ρυθμό ροής του αίματος ανάλογα με το μέγεθος του παιδιού (Cho, 2020).

3.3.2 Απομάκρυνση υγρών και βιοχημεία υγρού διαπίδυσης

Η απομάκρυνση υγρών που απαιτείται υπολογίζεται από το διαδιαλυτικό κέρδος βάρους. Για να αποφευχθεί η υποογκαιμία και η υπόταση, οι κλινικές κατευθυντήριες οδηγίες συνιστούν ότι ο μέγιστος όγκος υγρών που αφαιρείται κατά τη διάρκεια οποιασδήποτε μεμονωμένης συνεδρίας αιμοκάθαρσης δεν θα πρέπει να υπερβαίνει το 5% του ιδανικού σωματικού βάρους του παιδιού (Clinical Standards in Pediatric Nephrology, 2008). Αναλογικά, στην κλινική πρακτική περισσότερα παιδιά έχουν υπολειπόμενη νεφρική λειτουργία, σε σύγκριση με τους ενήλικες, και ως εκ τούτου, η αφαίρεση όγκου είναι συνήθως μικρότερη, ιδιαίτερα σε παιδιά με νεφρική δυσπλασία ή αποφρακτική ουροπάθεια. Αν και τα περισσότερα παιδιά που υποβάλλονται σε αιμοκάθαρση δεν έχουν εμφανή καρδιακή νόσο, κατά τη διάρκεια της αιμοκάθαρσης διατρέχουν κίνδυνο καρδιογενούς καταπληξίας (Hayes and Hothi, 2011; Hothi et al., 2009). Οι αναστρέψιμες αλλαγές στην συσταλτικότητα της αριστερής κοιλίας οφείλονται κατά κύριο λόγο στην σχετική μείωση του ενδοαγγειακού όγκου (Hothi et al., 2009).

Ο προσδιορισμός του ιδανικού βάρους βασίζεται στην κλινική πρακτική. Αν και υπάρχουν μελέτες που υποδηλώνουν τον πιθανό ρόλο της βιοεμπέδηση και των βιοδεικτών, όπως τα νατριουρητικά πεπτίδια, στον προσδιορισμό του ιδανικού βάρους στους ενήλικες (Booth, Pinney and Davenport, 2010), αυτοί οι παράγοντες δεν έχουν αξιολογηθεί στην παιδιατρική πρακτική, καθώς δεν έχουν καθοριστεί τα φυσιολογικά εύρη αναφοράς. Η παρακολούθηση των αλλαγών του σχετικού όγκου αίματος μπορεί δυνητικά να είναι χρήσιμη, καθώς η απουσία αλλαγών στον αιματοκρίτη ή στο ιζώδες αίματος με υπερδιήθηση υποδηλώνει εμμένουσα υπερφόρτωση όγκου, ενώ οι ταχείες αυξήσεις είναι ενδεικτικές ότι το

παιδί πλησιάζει ή έχει φτάσει στο ιδανικό βάρος, και δεν μπορεί να αντισταθμίσει την απώλεια όγκου (Candan et al., 2009; Patel et al., 2007).

Η επιλογή του υγρού διαπίδυσης εξατομικεύεται για κάθε παιδί, και παρόλο που το κύριο ρυθμιστικό διάλυμα είναι τα διττανθρακικά, οι τυπικές συγκεντρώσεις που χρησιμοποιούνται από τα κέντρα αιμοκάθαρσης ποικίλλουν μεταξύ 32 και 35 mmol / L. Πρόσθετα, τα περισσότερα υγρά διαπίδυσης περιέχουν 2 – 3 mmol / L οξικού άλατος για πρόληψη της εναπόθεσης ασβεστίου μέσα στην συσκευή αιμοκάθαρσης, και ως εκ τούτου, απαιτείται διόρθωση της μεταβολικής οξέωσης και αλκάλωσης για την αποφυγή ηλεκτρολυτικών μετατοπίσεων (υποκαλιαιμία και φόρτιση ασβεστίου) και αναπνευστικών επιπλοκών. Λόγω της ευρείας χρήσης των συνδεδετών φωσφορικών με βάση το ασβέστιο (δια του στόματος), θα πρέπει να χρησιμοποιούνται υγρά διαπίδυσης με χαμηλότερες συγκεντρώσεις ασβεστίου (1,25 mmol / L). Επίσης, τα περισσότερα κέντρα αιμοκάθαρσης χρησιμοποιούν υγρό διαπίδυσης που περιέχει φυσιολογικές συγκεντρώσεις γλυκόζης (1 g / L ή 5,5 mmol / L) για την πρόληψη της υπογλυκαιμίας (Kaur and Davenport, 2014).

Τα διαλύματα χωρίς κάλιο χρησιμοποιούνται σπάνια λόγω του κινδύνου υποκαλιαιμίας. Καθώς η παιδιατρική πρακτική περιλαμβάνει παιδιά με καταστάσεις απώλειας άλατος, οι συγκεντρώσεις νατρίου του υγρού διαπίδυσης κυμαίνονται τυπικά από 138 έως 144 mmol / L. Οι υψηλότερες συγκεντρώσεις νατρίου στο υγρό διαπίδυσης από τη μία πλευρά δύνανται να αυξήσουν τη δίψα και το σωματικό βάρος κατά τη διάρκεια της αιμοκάθαρσης, αλλά από την άλλη πλευρά, μειώνουν τον κίνδυνο ενδοδιαλυτικής υπότασης. Η πρόοδος της τεχνολογίας έχει οδηγήσει στην ανάπτυξη συσκευών αιμοκάθαρσης με λογισμικό για την παρακολούθηση του σχετικού όγκου αίματος και προγραμμάτων που είναι σχεδιασμένα να προσαρμόζουν την συγκέντρωση νατρίου στο υγρό διαπίδυσης και την υπερδιήθηση σύμφωνα με αλλαγές στον σχετικό όγκο αίματος (Davenport, 2011; Fischbach et al., 2005).

Κατά τη διάρκεια της αιμοκάθαρσης, η ροή του αίματος στο δέρμα μειώνεται και η θερμοκρασία του κορμού αυξάνεται, γεγονός που μπορεί να οδηγήσει σε αγγειοδιαστολή και υπόταση. Ως εκ τούτου, το ψυχθέν υγρό διαπίδυσης μειώνει τον κίνδυνο ενδοδιαλυτικής υπότασης και καρδιογενούς καταπληξίας. Ας σημειωθεί ότι, ορισμένες συσκευές αιμοκάθαρσης μπορούν να προγραμματιστούν για να ψύχουν το υγρό διαπίδυσης για να αποτραπεί οποιαδήποτε αύξηση της θερμοκρασίας του σώματος και για να μειωθεί ο κίνδυνος υπότασης (Kaur and Davenport, 2014).

3.4 Συνταγογράφηση

Η συμβατική αιμοκάθαρση παρέχει ταχεία κάθαρση των διαλυμένων ουσιών επιτρέποντας υψηλούς ρυθμούς ροής αίματος και υγρού διαπίδυσης (dialysate) (Riana et al., 2018). Στα βρέφη, εάν ο όγκος του αίματος στην εξωσωματική κυκλοφορία υπερβαίνει το 10% του όγκου αίματος του ασθενή, υπάρχει κίνδυνος επιπλοκών. Ως εκ τούτου, ως εκκινήτες για την πλήρωση της γραμμής θα μπορούσαν να χρησιμοποιηθούν ερυθρά αιμοσφαίρια ή 5% λευκωματίνη. Ρυθμός ροής αίματος 3 – 5 ml / kg / min είναι επαρκής για να επιτευχθεί η σωστή απομάκρυνση των διαλυμένων ουσιών, και παράλληλα να διατηρηθεί η αιμοδυναμική σταθερότητα. Στις περισσότερες συσκευές αιμοκάθαρσης, ο ρυθμός ροής του υγρού διαπίδυσης ρυθμίζεται στα 500 mL / min και μπορεί να αυξηθεί στα 800 – 1.000 mL / min (500 mL / min είναι αρκετός για τα παιδιά). Σε ασθενείς με οξεία νεφρική βλάβη, κατά τη διάρκεια της αιμοκάθαρσης υπάρχει κίνδυνος υποκαλιαιμίας, λόγω της μεταφοράς του καλίου στα κύτταρα. Αν η συγκέντρωση καλίου στο πλάσμα πριν από την αιμοκάθαρση είναι μεγαλύτερη από 5,5 mEq / L, συγκέντρωση καλίου στο υγρό διαπίδυσης 2,0 mEq / L είναι επαρκής. Στον αντίποδα, εάν η συγκέντρωση καλίου στο πλάσμα πριν από την αιμοκάθαρση είναι 3,5 – 4,5 mEq / L, συνιστάται συγκέντρωση καλίου στο υγρό διαπίδυσης 4,0 mEq / L (Paik, 2007).

Σε χαμηλούς ρυθμούς ροής αίματος, μικρότερους από 100 mL / min, θα πρέπει να ληφθεί υπόψη η επιρροή του ρυθμού ροής του αίματος στον ρυθμό υπερδιήθησης (Goldstein, 2004) 13). Ο ρυθμός υπερδιήθησης προσδιορίζεται από τη διαμεμβρανική πίεση και τον συντελεστή υπερδιήθησης της συσκευής αιμοκάθαρσης. Για να διατηρηθεί η αιμοδυναμική σταθερότητα, ο ρυθμός υπερδιήθησης δεν πρέπει να υπερβαίνει τα 0,2 mL / kg / min (Cho, 2020). Συνιστάται η χρήση συσκευής αιμοκάθαρσης με μικρό συντελεστή υπερδιήθησης για την πρόληψη της απομάκρυνσης περίσσειας νερού. Επειδή η υπολευκωματιναιμία μπορεί να μειώσει την απομάκρυνση του νερού, στην αρχή της αιμοκάθαρσης συνιστάται η χορήγηση ενδοφλέβιας λευκωματίνης, για την αύξηση του ρυθμού υπερδιήθησης (Paik, 2007).

Σε ενήλικες, κάθε συνεδρία αιμοκάθαρσης έχει διάρκεια περίπου 4 ώρες· η αιμοκάθαρση σε παιδιά εκτελείται για μικρότερο χρονικό διάστημα. Σε παιδιατρικούς ασθενείς, η απομάκρυνση των διαλυμένων ουσιών μπορεί να πραγματοποιηθεί αποτελεσματικά και με ασφάλεια, αλλά σε παιδιά με περίσσεια νερού μπορεί να είναι δύσκολη η απομάκρυνση νερού με την ταυτόχρονη διατήρηση της αιμοδυναμικής σταθερότητας. Ως εκ τούτου, μπορεί να είναι απαραίτητο να πραγματοποιηθεί πρώτα υπερδιήθηση, ακολουθούμενη

από αιμοκάθαρση για την πρόληψη της ανάπτυξης του συνδρόμου ανισορροπίας της αιμοκάθαρσης (Dialysis Dysequilibrium Syndrome, DDS) (Paik, 2007).

Στο τέλος της αιμοκάθαρσης, ο όγκος αίματος στην εξωσωματική κυκλοφορία μπορεί να αναπληρωθεί με φυσιολογικό ορό. Όταν χρησιμοποιείται αλατούχο διάλυμα, μπορεί να δοθεί περίπου 100 – 200 mL, ποσότητα η οποία μπορεί να μειώσει την επίδραση της υπερδιήθησης. Επίσης, το αλατούχο διάλυμα μπορεί να βοηθήσει στην αύξηση της αρτηριακής πίεσης, εάν η αρτηριακή πίεση του ασθενή είναι χαμηλή. Στην περίπτωση εκκίνησης με αίμα, μετά το πέρας της αιμοκάθαρσης είναι σύνηθες το αίμα να απορρίπτεται. Κατά την εκκίνηση με ερυθρά αιμοσφαίρια, εάν το επίπεδο του αιματοκρίτη είναι υψηλό, ακόμη κι αν το αίμα στη γραμμή απορριφθεί μετά την αιμοκάθαρση, το επίπεδο της αιμοσφαιρίνης θα παραμείνει υψηλό (Cho, 2020).

3.5 Επάρκεια

Η έννοια της επάρκειας της αιμοκάθαρσης αναφέρεται στην ελάχιστη αιμοκάθαρση, κάτω από την οποία εμφανίζονται κλινικά μη – αποδεκτό ποσοστό αρνητικών εκβάσεων. Η «βέλτιστη» αιμοκάθαρση αναφέρεται σε μια δόση αιμοκάθαρσης, πάνω από την οποία δεν υπάρχει σημαντική μείωση των αρνητικών εκβάσεων ή δεν παρατηρείται βελτίωση των θετικών αποτελεσμάτων. Όλες οι μέθοδοι μέτρησης της επάρκειας της αιμοκάθαρσης βασίζονται στην εκτίμηση της δόσης της αιμοκάθαρσης που αντισταθμίζει την μείωση της κλασματικής ουρίας. Οι δύο θεμελιώδεις κλινικές μεταβλητές που αξιολογούνται με την μέτρηση της επάρκειας της αιμοκάθαρσης είναι η κάθαρση της ουρίας και η διατροφική κατάσταση του ασθενή (Goldstein, 2004).

Η κάθαρση της κλασματικής ουρίας μπορεί να περιγραφεί με όρους Kt / V . Η μάζα της κλασματικής ουρίας που αφαιρείται κατά τη διάρκεια της αιμοκάθαρσης επηρεάζεται από τους ακόλουθους παράγοντες: συντελεστής κάθαρσης της ουρίας της συσκευής αιμοκάθαρσης (K σε ml / min), άζωτο ουρίας αίματος πριν και μετά τη θεραπεία αιμοκάθαρσης (Blood Urea Nitrogen, BUN) (mg / dL), διάρκεια θεραπείας (t σε λεπτά), συνολικό νερό στο σώμα του ασθενή (V σε mL), ποσότητα νερού πλάσματος που αφαιρείται κατά τη διάρκεια της αιμοκάθαρσης (υπερδιήθημα) και ρυθμός παραγωγής ενδοδιαλυτικής ουρίας (G σε mg / min). Η διατροφική κατάσταση του ασθενή μπορεί να περιγραφεί με τον ρυθμό καταβολισμού των πρωτεϊνών (Protein Catabolic Rate, PCR), που μπορεί να υπολογιστεί με το ρυθμό παραγωγής

ουρίας και το V (Goldstein, 2004). Το G μπορεί να υπολογιστεί χρησιμοποιώντας την τροποποιημένη εξίσωση Borah και αντανακλά την πρόσληψη πρωτεϊνών από τον ασθενή. Ο PCR διαιρείται με το σωματικό βάρος του ασθενή μετά την αιμοκάθαρση (σε kg) για να δώσει έναν κανονικοποιημένο ρυθμό καταβολισμού των πρωτεϊνών (normalized Protein Catabolic Rate, nPCR), ο οποίος αντανακλά τη διατροφική κατάσταση του ασθενή που υποβάλλεται σε αιμοκάθαρση (Goldstein, 2002). Με απλό τρόπο, ο ρυθμός μείωσης της ουρίας χρησιμοποιεί μόνο τα δείγματα BUN πριν και μετά την αιμοκάθαρση για τον υπολογισμό της μείωσης της κλασματικής ουρίας που προκαλείται από την αιμοκάθαρση, η οποία δεν λαμβάνει υπόψη την παραγωγή ενδοδιαλυτικής ουρίας ή τη μάζα ουρίας που αφαιρείται με υπερδιήθηση, και δεν παρέχει καμία πληροφορία σχετικά με τη διατροφική κατάσταση (Goldstein, 2004).

Σύμφωνα με τις κατευθυντήριες οδηγίες της KDOQI (Kidney Disease Outcome Quality Initiative), για τη μέτρηση της επάρκειας της αιμοκάθαρσης, η μονή δεξαμενή Kt / V (single pool Kt / V, spKt / V), που υπολογίζεται είτε με την μοντελοποίηση της κινητικής της ουρίας ή από έναν δεύτερης – γενιάς λογάριθμο, θα πρέπει να χρησιμοποιείται για την μηνιαία αξιολόγηση της χορηγούμενης δόσης της αιμοκάθαρσης. Η εκτίμηση της διατροφικής κατάστασης αποτελεί βασικό συστατικό της μέτρησης της επάρκειας της αιμοκάθαρσης. Ο nPCR θα πρέπει να μετράται μηνιαίως χρησιμοποιώντας είτε την μοντελοποίηση της κινητικής της ουρίας ή αλγεβρική προσέγγιση (National Kidney Foundation, 2015). Οι συστάσεις για εργαστηριακούς και κλινικούς δείκτες συνοψίζονται στον Πίνακα 5 (Kaur and Davenport, 2014).

Για την συνταγογράφηση επαρκούς αιμοκάθαρσης, τα παιδιά θα πρέπει να λαμβάνουν τουλάχιστον τη χορηγούμενη δόση αιμοκάθαρσης, όπως συνιστάται για τον ενήλικο πληθυσμό. Για νεότερους παιδιατρικούς ασθενείς, μπορεί να είναι σημαντική η συνταγογράφηση υψηλότερων δόσεων αιμοκάθαρσης και υψηλότερης πρόσληψης πρωτεϊνών (150% της συνιστώμενης πρόσληψης θρεπτικών συστατικών) (National Kidney Foundation, 2015). Τα παιδιά συνήθως υποβάλλονται σε αιμοκάθαρση τουλάχιστον τρεις φορές την εβδομάδα, με κάθε συνεδρία να διαρκεί έως και 4 ώρες (Muller and Goldstein, 2011). Επιπλέον, μπορεί να απαιτηθούν περισσότερες συνεδρίες ανά εβδομάδα (< 6) προκειμένου να επιτευχθεί βέλτιστη αύξηση σε πολύ μικρά παιδιά. Μια μειοψηφία παιδιών μπορεί να αναπτύξει χρόνια νεφρική νόσο λόγω μεταβολικού σφάλματος του μεταβολισμού με την συσσώρευση τοξικών ενώσεων, όπως για παράδειγμα, οξαλικό, μεθυλομηλονικό οξύ ή / και αμμωνία. Σε αυτές τις περιπτώσεις μπορεί να απαιτηθούν πιο συχνές και μεγαλύτερης διάρκειας συνεδρίες αιμοκάθαρσης για να επιτευχθεί επαρκής μείωση των συγκεντρώσεων

αυτών των ουσιών στον ορό, και κατά επέκταση, μείωση του κινδύνου δυνητικών βλαβών σε άλλα όργανα από αυτές τις τοξικές ουσίες (Illies et al., 2006).

Πίνακας 9: Εργαστηριακοί και κλινικοί δείκτες επαρκούς αιμοκάθαρσης. Πηγή: Clinical Standards in Pediatric Nephrology, 2008

Δείκτες	Συστάσεις
Διτανθρακικό ορού πριν από την αιμοκάθαρση	20 – 26 mmol / L
Κάλιο ορού πριν από την αιμοκάθαρση	3,5 – 6,5 mmol / L
Φωσφορικό πριν από την αιμοκάθαρση	Εντός και κατά προτίμηση πιο κοντά στο 50 ^ο εκατοστημόριο του ηλικιακά – κατάλληλου φυσιολογικού εύρους
Ασβέστιο ορού προσαρμοσμένο για αλβουμίνη ορού	Εντός ηλικιακά – κατάλληλου φυσιολογικού εύρους
Αλβουμίνη ορού διορθωμένη για προϊόν ασβεστίου x φωσφορικού	Λιγότερο από 4,8 mmol ² / L ²
Παραθυρεοειδής ορμόνη	Λιγότερο από το διπλάσιο του ανώτατου φυσιολογικού ορίου
Άργυρος ορού	Όχι περισσότερο από 60 μικρογραμμάρια / L
Αιμοσφαιρίνη	Μεγαλύτερη από το κατώτερο όριο του ηλικιακά – κατάλληλου φυσιολογικού εύρους
Φερριτίνη	100 – 800 μικρογραμμάρια / L
Ξηρό βάρος	Αξιολόγηση 2 – 4 φορές την εβδομάδα ανάλογα με την ηλικία του παιδιού
Εφηβικό στάδιο	Αξιολόγηση κάθε 3 μήνες σε παιδιά άνω των 10 ετών
Αρτηριακή πίεση	Εντός του ηλικιακά – κατάλληλου φυσιολογικού εύρους
Ποσοστό μείωσης ουρίας (Urea Reduction Rate, URR)	Πάνω από 65%, στόχος για 70%
spKt / V	Μεγαλύτερη από 1,2

3.6 Επιπλοκές

3.6.1 Επιπλοκές που σχετίζονται με τον καθετήρα

Κατά την εισαγωγή του καθετήρα μπορεί να συμβεί πνευμοθώρακας, αιμοθώρακας, αρτηριακός τραυματισμός, πνευμονική εμβολή, ρήξη της κεντρικής φλέβας και επιπωματισμός περικαρδίου (Paik, 2007). Δεδομένου ότι απαιτείται επαναλαμβανόμενος καθετηριασμός, ο κίνδυνος θρόμβωσης και στένωσης της κεντρικής φλέβας είναι αυξημένος. Οι παράγοντες που σχετίζονται με τον καθετήρα και συσχετίζονται με αυξημένο κίνδυνο φλεβικής θρομβοεμβολής περιλαμβάνουν τους καθετήρες πολλαπλών αυλών, το υλικό πολυουρεθάνη,

τους περιφερειακά εισαγόμενους κεντρικού καθετήρες, την υποκλείδια περιοχή και τις θέσεις των άκρων στην άνω κοίλη φλέβα (Mandel – Shorer et al., 2018). Για τη διατήρηση της βατότητας ενός φλεβοκεντρικού καθετήρα αιμοκάθαρσης, τα περισσότερα παιδιατρικά κέντρα αιμοκάθαρσης χρησιμοποιούν ως διάλυμα παγίδευση του φλεβοκεντρικού καθετήρα ενδοαυλική ηπαρίνη με μεγάλη ποικιλία συγκεντρώσεων. Στα παιδιά, για την μείωση του σχηματισμού ενδοαυλικών θρόμβων μεταξύ των συνεδριών αιμοκάθαρσης, η χρήση αλτεπάσης 1 mg / ml είναι πιο αποτελεσματική, σε σύγκριση με την ηπαρίνη, σε 5.000 μονάδες / ml (Gittins et al., 2007).

Η μόλυνση του φλεβοκεντρικού καθετήρα είναι μια συχνή επιπλοκή. Σύμφωνα με την έκθεση του Pollack και των συνεργατών του (2016), το ποσοστό μόλυνσης ανά 1.000 ημέρες φλεβοκεντρικού καθετήρα ήταν 0,30, με το ποσοστό μόλυνσης να είναι υψηλότερο στην ομάδα στην οποία η αιμοκάθαρση ξεκίνησε σε ηλικία < 1 μηνός, σε σύγκριση με την ομάδα στην οποία η αιμοκάθαρση ξεκίνησε σε ηλικία 1 – 12 μηνών (Pollack et al., 2016).

3.6.2 Υπόταση

Η υπόταση είναι η πιο συχνή επιπλοκή κατά τη διάρκεια της αιμοκάθαρσης (Cho, 2020), και εμφανίζεται κυρίως λόγω της ταχύτερης κίνησης του νερού από το ενδαγγειακό διαμέρισμα, σε σύγκριση με τον ρυθμό αναπλήρωσής του από το εξωκυτταρικό και το ενδοκυτταρικό διαμέρισμα (Kaur and Davenport, 2014). Ο κίνδυνος ενδοδιαλυτικής υπότασης εξαρτάται από διάφορους παράγοντες και αιτίες, συμπεριλαμβανομένης μίας ταχείας μείωσης της ωσμωτικότητας του ορού, της αγγειοδιαστολής ως απόκριση σε θερμό υγρό διαπίδυσης, της υπερβολικής υπερδιήθησης, του πολύ γρήγορου ρυθμού υπερδιήθησης για τη διόρθωση του υπερβολικού ενδοδιαλυτικού άλατος και νερού, της πολύ χαμηλής συγκέντρωσης νατρίου στο υγρό διαπίδυσης, της χρήσης αντιυπερτασικών φαρμάκων και της βιοασυμβατότητας της μεμβράνης αιμοκάθαρσης (Cho, 2020; Hayes and Hothi, 2011; Kaur and Davenport, 2014). Δεδομένου ότι αυτά τα συμπτώματα μπορεί να είναι σοβαρά σε παιδιά που λαμβάνουν αγγειοδιασταλτικά για τη θεραπεία της υπέρτασης, αυτά τα φάρμακα θα πρέπει να χορηγούνται μετά το πέρας της αιμοκάθαρσης. Εάν κατά τη διάρκεια της αιμοκάθαρσης εμφανιστεί υπόταση, τότε εφαρμόζονται η ακόλουθη παρέμβαση: διακοπή της υπερδιήθησης, τοποθέτηση του παιδιού σε θέση Trendelenburg και έγχυση φυσιολογικού ορού. Σε ορισμένες περιπτώσεις, κατά τη διάρκεια της ταχείας αφαίρεσης του ενδαγγειακού όγκου, μπορεί να αυξηθεί ξαφνικά η αρτηριακή πίεση λόγω της έκκρισης κατεχολαμινών και ρενίνης. Σε αυτή την περίπτωση, η

αρτηριακή πίεση μπορεί να μειωθεί εάν επιλυθεί το έλλειμμα ενδοαγγειακού όγκου με την παροχή υγρών ενδοφλεβίως (Paik, 2007). Ο Picca και οι συνεργάτες του (2001), ανέφεραν ότι τα νεογνά με υπεραμμοναιμία που έλαβαν θεραπεία αιμοκάθαρσης εμφάνισαν σοβαρή υπόταση που απαιτούσε επαναλαμβανόμενες μεταγγίσεις πλάσματος και αίματος, αύξηση της ινοτροπικής υποστήριξης και αναστολή της αιμοκάθαρσης (Picca et al., 2001). Στη μελέτη του Sadowski και των συνεργατών του (1994) το 64% των ασθενών που ζύγιζαν λιγότερο από πέντε κιλά παρουσίασε υπέρταση κατά τη διάρκεια της αιμοκάθαρσης που απαιτούσε έγχυση φυσιολογικού ορού και λευκωματίνης (Sadowski, Harmon and Jabs, 1994).

3.6.3 Μυϊκοί σπασμοί

Μυϊκοί σπασμοί εμφανίζονται στο 20% περίπου των ασθενών. Η υπερβολική απομάκρυνση νερού, η χαμηλή αρτηριακή πίεση και η χαμηλή συγκέντρωση νατρίου στο υγρό διαπίδυσης είναι γνωστοί παράγοντες ενεργοποίησης (Cho, 2020).

3.6.4 Σύνδρομο ανισορροπίας αιμοκάθαρσης

Αν και σπάνιο, το σύνδρομο ανισορροπίας της αιμοκάθαρσης προκαλείται από αιφνίδια αλλαγή της οσμωτικής πίεσης κατά τη διάρκεια της αιμοκάθαρσης, λόγω της πολύ γρήγορης μείωσης της συγκέντρωσης της ουρίας στο πλάσμα. Αυτό οδηγεί στην ανάπτυξη μίας οσμωτικής κλίσης μεταξύ του νερού πλάσματος και των κυττάρων, με αποτέλεσμα την κίνηση του νερού από το πλάσμα στους ιστούς, συμπεριλαμβανομένου του εγκεφάλου, όπου μπορεί να οδηγήσει σε εγκεφαλικό οίδημα, σύγχυση – αλλαγές στην συνείδηση, επιληπτικές κρίσεις και κώμα (Zepeda – Orozco and Quigley, 2012). Για να αποφευχθεί αυτό κατά τη διάρκεια της αιμοκάθαρσης, συνιστάται ο ρυθμός κάθαρσης της ουρίας να μην υπερβαίνει τα 3 ml / kg / min (στόχος: μείωση κατά 30% της ουρίας αίματος κατά την έναρξη της αιμοκάθαρσης) και έγχυση 20% μαννιτόλης στην αρχή της αιμοκάθαρσης (Cho, 2020).

3.6.5 Αποβολή φαρμάκων και θρεπτικών συστατικών

Όταν στους ασθενείς χορηγούνται άλλα φάρμακα, όπως αντιβιοτικά, τα οποία μπορούν να αφαιρεθούν κατά τη διάρκεια της αιμοκάθαρσης, είναι απαραίτητη η προσαρμογή της δόσης. Εάν ο ρυθμός κάθαρσης του φαρμάκου κατά τη διάρκεια της αιμοκάθαρσης είναι

περισσότερο από το 30% της συνολικής κάθαρσης, απαιτείται πρόσθετη δόση μετά το πέρας της αιμοκάθαρσης. Σε περίπτωση διαλείπουσας αιμοκάθαρσης, η διατροφική πρόσληψη μπορεί να είναι ελαφρώς περιορισμένη (Cho, 2020).

3.6.6 Μακροπρόθεσμες επιπλοκές

Για την πρόληψη της νοσηρότητας συνιστάται έγκαιρη αναγνώριση των μακροπρόθεσμων επιπλοκών της αιμοκάθαρσης, συμπεριλαμβανομένης της υπέρτασης, της νευρογνωστικής / νευροαναπτυξιακής υστέρησης και του ψυχολογικού στρες (Pollack et al., 2016; Raina et al., 2018).

3.7 Αντιπηκτική αγωγή

Ο πιο κοινός αντιπηκτικός παράγοντας που χρησιμοποιείται στην αιμοκάθαρση είναι η μη – κλασματοποιημένη ηπαρίνη (Unfractionated Heparin, UFH). Καθώς τα περισσότερα κέντρα αιμοκάθαρσης έχουν επαρκή κλινική εμπειρία, η παρακολούθηση των δόσεων της UFH μέσω ελέγχου του χρόνου ενεργοποιημένης μερικής θρομβοπλαστίνης (activated Partial Thromboplastin Time, aPTT) (στόχος 1,5 –2,0) ή του ενεργοποιημένου χρόνου πήξης (Activated Clotting Times, ACT) δίπλα στην κλίνη του ασθενή (180 – 220 δευτερόλεπτα) είναι ασυνήθιστη για τις συνήθεις θεραπείες αιμοκάθαρσης εξωτερικών ασθενών (Kaur and Davenport, 2014).

Στην πράξη, η πιο κοινή πρακτική είναι η εμπειρική χορήγηση μίας δόσης βλωμού (bolus) UFH ακολουθούμενη από έγχυση (μεγάλα παιδιά: 500 IU βλωμός ακολουθούμενος από έγχυση 1000 IU / h, μικρά παιδιά: 250 IU βλωμός ακολουθούμενος από έγχυση 500 IU / h, για μωρά: 250 IU βλωμός ακολουθούμενος από έγχυση 300 IU / h). Μια εναλλακτική προσέγγιση είναι η προσαρμογή της δόσης UFH σύμφωνα με το σωματικό βάρος, για παράδειγμα, μία δόση βλωμού 50 IU / kg ακολουθούμενη από έγχυση 25 IU / kg / h. Ας σημειωθεί ότι ορισμένα κέντρα αιμοκάθαρσης χορηγούν απλά δύο δόσεις βλωμού, δίνοντας μία μεγαλύτερη δόση βλωμού (50 IU / kg) κατά την έναρξη της αιμοκάθαρσης και στη συνέχεια μία μικρότερη δόση βλωμού (25 IU / kg) στη μέση της συνεδρίας της αιμοκάθαρσης. Οι δόσεις και ο χρόνος διακοπής της έγχυσης UFH (συνήα 20 – 30 λεπτά πριν από το τέλος της συνεδρίας αιμοκάθαρσης) συνήθως προσαρμόζονται σύμφωνα με τον έλεγχο του σχηματισμού θρόμβου στον ανιχνευτή φλεβικού αέρα ή στην συσκευή αιμοκάθαρσης και το

χρόνο που απαιτείται για να σταματήσει η αιμορραγία στο σημείο της παρακέντησης (Davenport, 2003).

Τα παιδιά με υψηλότερο αιματοκρίτη έχουν υψηλότερες απαιτήσεις ηπαρίνης ενώ η πήξη του κυκλώματος αιμοκάθαρσης είναι πιο συχνή σε μωρά και βρέφη με βάρος < 10 κιλά και σε παιδιά με χαμηλούς ρυθμούς ροής αίματος. Αν και σε περιπτώσεις μειωμένου αριθμού αιμοπεταλίων απαιτείται λιγότερη UFH, επειδή η UFH είναι συστηματικό αντιπηκτικό, ο κίνδυνος υποσκληρίδιας αιμορραγίας είναι αυξημένος. Μερικοί ασθενείς είναι συνήθως αλλεργικοί στα παρασκευάσματα UFH, ενώ σπάνια μπορεί να αναπτυχθεί επαγόμενη από την ηπαρίνη θρομβοπενία, ιδιαίτερα με τη χρήση βόειων ηπαρινών. Μακροπρόθεσμα, η συνεχής έκθεση στην ηπαρίνη μπορεί δυνητικά να οδηγήσει σε οστεοπόρωση και περιστασιακά να αυξήσει τον κίνδυνο υπερκαλιαιμίας λόγω αναστολής της αλδοστερόνης (Kaur and Davenport, 2014).

Στην Ευρώπη, υπάρχει μια αυξανόμενη τάση για χρήση χαμηλού – μοριακού βάρους ηπαρινών (Low Molecular Weight Heparins, LMWH) λόγω της ευκολίας χρήσης, της προβλεψιμότητας και της τιμής τους. Οι LMWH δεν είναι μια ενιαία οντότητα καθώς διαφέρουν σε μήκος, μοριακό βάρος, φορτίο, καθώς και στις σχετικές επιδράσεις τους στους ανασταλτικούς παράγοντες IIa και Xa. Η ενοξαπαρίνη έχει τον μεγαλύτερο χρόνο ημιζωής (> 24 ώρες) και η τινζαπαρίνη έχει το συντομότερο χρόνο ημιζωής (Davenport, 2009). Οι δόσεις βλωμού δίνονται συνήθως σύμφωνα με το σωματικό βάρος: τινζαπαρίνη 50 IU / kg, ρεβιπαρίνη 85 IU / kg, δαλτεπαρίνη 40 IU / kg (ή 1500 IU σε παιδιά με σωματικό βάρος <15 kg, 2500 IU σε παιδιά με σωματικό βάρος 15 – 30 kg και 5000 IU σε παιδιά με σωματικό βάρος 30 – 50 kg), ναδροπαρίνη 114 IU / kg (ή 3000 IU σε παιδιά με σωματικό βάρος <30 kg) και ενοξαπαρίνη 0,5 – 1,0 mg / kg (ή 24 – 36 mg). Αν και σε κάποια κέντρα αιμοκάθαρσης η επιλογή των δόσεων στοχεύει στην επίτευξη ανώτατων επιπέδων anti – Xa 0,4 – 0,6 IU / mL, και < 0,2 IU / mL στο τέλος της συνεδρίας αιμοκάθαρσης, στην κλινική πρακτική, τα περισσότερα κέντρα αιμοκάθαρσης επικεντρώνονται σε απλές δόσεις βλωμού βάσει κλινικών εκτιμήσεων της πήξης στο εξωσωματικό κύκλωμα και του χρόνου που απαιτείται για να σταματήσει η αιμορραγία στη θέση παρακέντησης της βελόνας του συριγγίου (Davenport, 2012).

3.8 Μακροπρόθεσμη έκβαση

Υπάρχουν ορισμένες αναφορές για τη μακροχρόνια θεραπεία αιμοκάθαρσης σε παιδιά. Η αιμοκάθαρση αναφέρθηκε σε ασθενείς με χρόνια νεφρική δυσλειτουργία συμπεριλαμβανομένων συγγενών ανωμαλιών των νεφρών και του ουροποιητικού συστήματος, κυστικής νόσου των νεφρών, αιμολυτικού ουραιμικού συνδρόμου, θρόμβωσης της νεφρικής φλέβας και συγγενούς νεφρωτικού συνδρόμου (Raina et al., 2018). Για ασθενείς που υποβλήθηκαν σε χρόνια αιμοκάθαρση πριν από την ηλικία του 1 έτους, οι κύριοι παράγοντες που καθόρισαν τα δυσμενή αποτελέσματα αιμοκάθαρσης ήταν η εξαιρετικά νεαρή ηλικία έναρξης της αιμοκάθαρσης (ηλικίας 1 μηνός) σε παιδιατρικούς ασθενείς με σοβαρές συννοσηρότητες (Feinstein et al., 2008).

Ο Pollack και οι συνεργάτες του (2016) ανέφεραν ότι η μακροχρόνια αιμοκάθαρση στα νεογνά και τα βρέφη με ESRD είναι τεχνικά εφικτή, μπορεί να εφαρμοστεί χωρίς σημαντικές επιπλοκές, φέρει πολύ χαμηλό ποσοστό μόλυνσης και δυσλειτουργίας του φλεβοκεντρικού καθετήρα, και έχει ως αποτέλεσμα επαρκή διατροφή, καλή αύξηση, καθώς και καλή λειτουργία του μοσχεύματος νεφρού και επιβίωσης ασθενών (Pollack et al., 2016). Ο Shroff και οι συνεργάτες του (2003) ανέφεραν ότι η αιμοκάθαρση σε βρέφη και μικρά παιδιά είναι μία αποτελεσματική και ασφαλής μορφή RRT, αλλά προβλήματα με την αγγειακή πρόσβαση έχουν περιορίσει τη μακροχρόνια χρήση της (Shroff et al., 2003).

Ορισμένες μελέτες αναφέρουν ότι η συνολική επιβίωση των βρεφών που υποβάλλονται σε θεραπεία αιμοκάθαρσης ποικίλλει από 50% έως 100%, με την αναφερόμενη θνησιμότητα να οφείλεται κυρίως σε επιπλοκές όπως η λοίμωξη, η αιμορραγία, η καρδιακή ανακοπή και οι επιπλοκές μετά τη μεταμόσχευση, και όχι σε επιπλοκές που σχετίζονταν με τη διαδικασία της αιμοκάθαρσης (Raina et al., 2018).

3.9 Εναλλακτικές στην πρότυπη νοσοκομειακή αιμοκάθαρση

3.9.1 Αιμοδιαδιήθηση

Η αιμοδιαδιήθηση (Hemodiafiltration, HDF) προσθέτει συναγωγική κάθαρση στην τυπική αιμοκάθαρση. Ωστόσο, για να είναι αποτελεσματική, απαιτεί καλή αγγειακή πρόσβαση, με ρυθμούς ροής αίματος περίπου 150 – 240 mL / m² BSA (Fischbach et al., 2012), επομένως τα μικρότερα παιδιά μπορεί να αποκλειστούν. Για την επίτευξη αυτών των υψηλότερων

ρυθμών ροής αίματος μπορεί να χρησιμοποιηθεί έγχυση υγρού πριν από την αραίωση. Τα αναφερόμενα οφέλη της αιμοδιαδιήθησης στα παιδιά περιλαμβάνουν αυξημένη αιμοδυναμική σταθερότητα και καλύτερος έλεγχος της αρτηριακής πίεσης, με λιγότερα ενδοδιαλυτικά υποτασικά επεισόδια (Locatelli et al., 2010) και βελτιωμένη αύξηση (Fischbach et al., 2011). Η βελτιωμένη αφαίρεση μορίων μεσαίου μοριακού – βάρους, καθώς και φωσφορικών μπορεί επίσης να βοηθήσει στη μείωση των μακροπρόθεσμων επιπτώσεων της χρόνιας αιμοκάθαρσης (Thomas and Jaber, 2009). Καθώς μεγάλοι όγκοι αιμοκάθαρσης περνούν απευθείας στην κυκλοφορία του αίματος του παιδιού, οι κλινικές κατευθυντήριες οδηγίες συνιστούν τον έλεγχο της ποιότητας του νερού, το οποίο θα πρέπει να πληροί τα εξαιρετικά καθαρά μικροβιολογικά πρότυπα και θα πρέπει να μην περιέχει χημικούς ρύπους (Tattersall and Ward, 2013).

3.9.2 Κατ' οίκο αιμοκάθαρση στα παιδιά

Έχει αναφερθεί ότι οι μεγαλύτερες συνεδρίες αιμοκάθαρσης βελτιώνουν την επιβίωση (Sarah et al., 2006). Προκειμένου να επιτευχθούν αυτοί οι στόχοι, η κατ' οίκο αιμοκάθαρση στον παιδιατρικό πληθυσμό θεωρείται πλέον ως βιώσιμη επιλογή (Hothi, Stronach and Harvey, 2013). Η κατ' οίκο αιμοκάθαρση στα παιδιά αναφέρθηκε για πρώτη φορά το 1971 από τον Jones και τους συνεργάτες του (Jones et al., 1971). Αν και υπάρχουν περιορισμένα δεδομένα, οι παιδιατρικοί ασθενείς και οι οικογένειές τους, λόγω της εντατικοποίησης της κατ' οίκο αιμοκάθαρσης, βιώνουν τη μεγαλύτερη επίδραση της ESRD και της θεραπείας, ιδιαίτερα σε θέματα που αφορούν τη φυσιολογική αύξηση και ανάπτυξη, την ποιότητα ζωής και την κοινωνική λειτουργικότητα. Ας σημειωθεί ότι, οι κλινικές κατευθυντήριες οδηγίες και ο εξοπλισμός αιμοκάθαρσης για την εφαρμογή κατ' οίκο αιμοκάθαρσης είναι ακόμα περιορισμένος (Hothi, Stronach and Sinnott, 2016).

Επί του παρόντος, χρησιμοποιούνται δύο βασικοί σχεδιασμοί συσκευών κατ' οίκο αιμοκάθαρσης: οι τυπικές συσκευές αιμοκάθαρσης που απαιτούν προσαρμογή της οικιακής παροχής νερού, χρησιμοποιώντας φρέσκο υγρό διαπίδυσης, και οι συσκευές αιμοκάθαρσης που χρησιμοποιούν συσκευασμένους αποστειρωμένους προσυσκευασμένους σάκους υγρού διαπίδυσης (PureFlow™ Dialysate Fluids NxStage). Τα τρέχοντα προγράμματα χρησιμοποιούν συγκεκριμένα κριτήρια για την επιλογή ασθενών, με τους επιλεγμένους ασθενείς και τις οικογένειές τους να υποβάλλονται σε εντατικό πρόγραμμα εκπαίδευσης και να επαναξιολογούνται συχνά σε ζητήματα που αφορούν την κατ' οίκο αιμοκάθαρση. Η

νυκτερινή κατ' οίκο αιμοκάθαρσης μπορεί να επιτρέψει έως και 8 ώρες αιμοκάθαρσης σε μία μόνο συνεδρία. Με ένα τόσο έντονο σχήμα, οι διατροφικοί περιορισμοί και οι περιορισμοί υγρών μπορούν να χαλαρώσουν ή ακόμη και να αφαιρεθούν εξ' ολοκλήρου, ενώ μπορεί να απαιτούνται από του στόματος συμπληρώματα φωσφορικών (Kaur and Davenport, 2014).

3.10 Διατροφικές πτυχές

Η βελτιστοποίηση της διατροφικής κατάστασης με υποστήριξη από εξειδικευμένο διαιτολόγο – διατροφολόγο είναι ένα θεμελιώδες στοιχείο της φροντίδας ενός παιδιού με χρόνια νεφρική νόσο ή νεφρική νόσο τελικού – σταδίου. Ο ρόλος του διαιτολόγου – διατροφολόγου έγκειται στην ελαχιστοποίηση των συμπτωμάτων της ουραιμίας, στην πρόληψη των επιπλοκών της νεφρικής οστικής νόσου, και στην προώθηση της επαρκούς αύξησης του παιδιού. Έχουν εκδοθεί ειδικές παιδιατρικές κατευθυντήριες οδηγίες, οι οποίες στοχεύουν στην αξιολόγηση και τη θεραπεία του υποσιτισμού σε αυτή την ομάδα παιδιών (KDOQI Work Group, 2009). Οι παιδιατρικές κατευθυντήριες οδηγίες K – DOQI συνιστούν στην μέτρηση των ακολούθων σε μηνιαία βάση (Kaur and Davenport, 2014):

- Επίπεδα λευκωματίνης ορού.
- Ύψος με βαθμολογίες ύψους Z
- Ξηρό βάρος
- Περίμετρος βραχίονα και πάχος δερματοπτυχών

Οι παραπάνω παράμετροι απέχουν πολύ από το «ιδανικό», καθώς τα επίπεδα της λευκωματίνης ορού μπορεί να επηρεαστούν από τη φλεγμονή και τον όγκο υπερφόρτωσης και το τελικό ύψος των παιδιών δεν εξαρτάται αποκλειστικά από τη διατροφή, αλλά περιλαμβάνει γενετικούς παράγοντες, συννοσηρότητες και νεφρική οστεοδυστροφία. Το σωματικό βάρος μπορεί να είναι ψευδώς αυξημένο λόγω υπερφόρτωσης υγρών, ενώ η περιφέρεια του βραχίονα και το πάχος των δερματοπτυχών μπορεί να επηρεαστούν από την περιφερική κατανομή του λίπους και των μυών (Srivaths, Wong and Goldstein, 2009).

Η γραμμική αύξηση έχει αναγνωριστεί ως σημαντικό μέτρο έκβασης στη γενική παιδιατρική πρακτική, με την εντατική διατροφική υποστήριξη να ξεκινάει ιδανικά πριν από την καταγραφή μείωσης της γραμμικής αύξησης. Η γραμμική αύξηση τα πρώτα 2 χρόνια της ζωής ενός παιδιού εξαρτάται από τη διατροφική πρόσληψη και την επαρκή αύξηση του

σωματικού βάρους, οπότε συνιστάται έναρξη της εντερικής σίτισης τη στιγμή της μείωσης της από του στόματος πρόσληψης τροφής. Μετά από περίπου 2 έτη, η γραμμική αύξηση επηρεάζεται όλο και περισσότερο από τα επίπεδα της αυξητικής ορμόνης. Στα μετέπειτα χρόνια, εάν η διατροφική πρόσληψη δεν είναι βέλτιστη μπορεί να καθυστερήσουν οι αλλαγές που παρατηρούνται στην εφηβεία. Μία μελέτη έδειξε ότι για κάθε ένα βαθμό τυπικής απόκλισης (Standard Deviation Score, SDS) μείωση του ύψους, υπήρξε αύξηση, κατά 14%, του κινδύνου θνησιμότητας και για κάθε ένα SDS μείωση της ταχύτητας αύξησης, ο κίνδυνος θνησιμότητας αυξήθηκε κατά 12%. Αυτή η σχέση ίσχυε για όλες τις ηλικιακές ομάδες και ήταν ανεξάρτητη του τρόπου θεραπείας της νεφρικής νόσου. Αυτή η μελέτη έδειξε επίσης ότι ένας ακραίος δείκτης μάζας σώματος (Body Mass Index, BMI) (λιποβαρές ή παχύσαρκο) συσχετίστηκε επίσης με αυξημένο κίνδυνο θνησιμότητας (Wong et al., 2000).

Η διατήρηση επαρκών απαιτήσεων πρόσληψης θερμίδων και πρωτεΐνης έχει ως αποτέλεσμα την αύξηση του παιδιού, ενώ η θερμιδική έλλειψη θα έχει ως αποτέλεσμα τον καταβολισμό των πρωτεϊνών για ενέργεια παρά για αύξηση. Μία μελέτη που αξιολόγησε την εγκυρότητα του nPCR έδειξε θετική συσχέτιση μεταξύ της διατροφικής πρόσληψης πρωτεϊνών και της τιμής του nPCR. Ειδικότερα, η μελέτη έδειξε ότι ένα θετικό ισοζύγιο αζώτου, που είναι απαραίτητο για την αύξηση, θα μπορούσε να επιτευχθεί με μέτρια πρόσληψη πρωτεϊνών και χωρίς αύξηση των απαιτήσεων της αιμοκάθαρσης (Grupe, Harmon and Spinozzi, 1983).

Τα παιδιά μπορεί να χρειαστούν διατροφικά συμπληρώματα. Οι παιδιατρικές κατευθυντήριες οδηγίες K – DOQI συνιστούν την πρόσληψη θερμίδων και πρωτεϊνών για την κάλυψη της συνιστώμενης διατροφικής πρόσληψης. Ωστόσο, τα παιδιά που υποβάλλονται σε αιμοκάθαρση απαιτούν πρόσληψη μεγαλύτερων ποσοτήτων πρωτεϊνών για την αντιστάθμιση των απωλειών που παρατηρούνται κατά τη διάρκεια της αιμοκάθαρσης. Ας σημειωθεί ότι, η υποκατάσταση βιταμινών δεν συνταγογραφείται τακτικά. Η διαιτητική πρόσληψη στοχεύει στην συνιστώμενη διατροφική πρόσληψη για όλα τα μικροθρεπτικά συστατικά εκτός από τη βιταμίνη Α και D. Η νεφρική απέκκριση της βιταμίνης Α είναι μειωμένη σε παιδιά με χρόνια νεφρική νόσο ή νεφρική νόσο τελικού – σταδίου, και ως εκ τούτου, η χορήγηση τέτοιων συμπληρωμάτων μπορεί να οδηγήσει σε υπέρ – φυσιολογικά επίπεδα. Η βιταμίνη D μπορεί να συμπληρωθεί με χοληκαλσιφερόλη, εάν τα επίπεδα 25(OH)D3 είναι χαμηλά, ενώ η 1(OH)D3 συνταγογραφείται για τη θεραπεία της νεφρικής οστεοδυστροφίας. Η βελτιστοποίηση της διατροφής και της αύξησης ενός παιδιού απαιτεί μία διεπιστημονική προσέγγιση, και είναι εξίσου σημαντική με την αιμοκάθαρση (Kaur and Davenport, 2014).

3.11 Ποιότητα ζωής

Η αιμοκάθαρση, σε συνδυασμό με τις αυξημένες επισκέψεις στο νοσοκομείο και τις εισαγωγές στο νοσοκομείο για επεμβατικές και επώδυνες επεμβάσεις, καθιστά δύσκολη τη ζωή των παιδιών (Neul et al., 2013; Tong et al., 2013). Το άγχος είναι επίσης έντονο και στους γονείς και μπορεί να οδηγήσει σε διάλυση του γάμου. Στο σπίτι, η οικογένεια θα πρέπει να συμμορφώνεται αυστηρά με την πρόσληψη υγρών, με τους διαιτητικούς – διατροφικούς περιορισμούς και με τη φαρμακευτική αγωγή. Μια ανασκόπηση της βιβλιογραφίας με στόχο τη διερεύνηση των εμπειριών παιδιών και των νεαρών ατόμων που υποβάλλονται σε αιμοκάθαρση προσδιόρισε πέντε κύρια θέματα (Tjaden et al., 2012):

3.11.1 Απώλεια ελέγχου

Τα παιδιά βασίζονται στους γονείς για τη χορήγηση φαρμάκων και συζήτηση περαιτέρω επιλογών θεραπείας με τους κλινικούς γιατρούς. Σε ορισμένους αυτό θεωρείται ως παρηγορητικό, ενώ σε άλλους ως υπερπροστατευτικό. Η υπερπροστασία οδηγεί σε απογοήτευση και έλλειψη εμπιστοσύνης στη λήψη ανεξάρτητων ιατρικών επιλογών. Η εξάρτηση από μηχανήματα και συσκευές για τη διατήρηση της ζωής και τα σημάδια που αφήνουν αυτές οι παρεμβάσεις συνδέονται επίσης με απώλεια ελέγχου. Η εικόνα του σώματος είναι σημαντική και οι επιδράσεις της αιμοκάθαρσης δεν θα πρέπει να υποεκτιμώνται (Tjaden et al., 2012).

3.11.2 Περιορισμένη ζωή

Σε παιδιά που υποβάλλονται σε αιμοκάθαρση έχει αναγνωριστεί ζητήματα όπως η κοινωνική απομόνωση και η απουσία από το σχολείο. Επίσης, η αιμοκάθαρση περιορίζει την συμμετοχή σε αθλήματα επαφής, εκδρομές και διακοπές. Τα παιδιά έχουν περιγράψει συναισθήματα λήθαργου πριν και μετά την αιμοκάθαρση, γεγονός που επηρεάζει το ακαδημαϊκό τους δυναμικό. Επιπλέον, έχει αναφερθεί μία ποικιλία συναισθημάτων για το σχολείο, με ορισμένα παιδιά να νιώθουν ντροπή, ενώ άλλα παιδιά ενθαρρύνονται να τα πάνε καλύτερα λόγω των περιοριστικών συνθηκών που βιώνουν στη ζωή τους (Tjaden et al., 2012).

3.11.3 Στρατηγικές αντιμετώπισης

Οι κοινές στρατηγικές αντιμετώπισης περιλαμβάνουν την επίδοξη προσδοκία για μεταμόσχευση νεφρού και την πρόοδο της ιατρικής περίθαλψης ώστε να μην είναι πλέον απαραίτητη η αιμοκάθαρση. Οι περισσότεροι ασθενείς και οι οικογένειες τους πιστεύουν ότι με τη μεταμόσχευση νεφρού θα ζήσουν μια φυσιολογική ζωή. Η κοινωνική υποστήριξη από τους φίλους και την οικογένεια μπορεί να παράσχει άνεση και καθησύχηση. Ορισμένα παιδιά δείχνουν θετική αποφασιστικότητα και αυτογνωσία για τις δυνατότητές τους, ενώ άλλα βιώνουν άρνηση με αποτέλεσμα να μην αποκαλύπτουν στους συνομηλίκους τους την κατάστασή τους προκειμένου να φαίνεται ότι βιώνουν μία φυσιολογική ζωή (Tjaden et al., 2012).

3.11.4 Θεραπεία – Διαχείριση

Τα νεαρά άτομα μπορεί να βιώσουν αίσθημα κυριότητας απέναντι στην κατάσταση τους, το οποίο μπορεί να ενισχύσει το αίσθημα ανεξαρτησίας. Η συμμετοχή στη διαδικασία λήψης αποφάσεων καθώς το παιδί ωριμάζει επιτρέπει την προορατική συμμετοχή σε ζητήματα της υγείας τους. Αντίθετα, η τήρηση των διατροφικών περιορισμών και των περιορισμών υγρών μπορεί να ενισχύσει τα αισθήματα στέρησης, ζήλειας και αγανάκτησης (Tjaden et al., 2012).

3.11.5 Αίσθημα διαφορετικότητας

Η μη – φυσιολογική σωματική εμφάνιση, ιδιαίτερα το κοντό ανάστημα, μπορεί να ενισχύσει στα παιδιά που υποβάλλονται σε αιμοκάθαρση το αίσθημα διαφορετικότητας. Επίσης λόγω των περιορισμών στη διατροφή και τη δραστηριότητα, τα παιδιά μπορεί να βιώσουν αισθήματα ενοχής και επιβάρυνσης προς τις οικογένειές τους (Tjaden et al., 2012). Από την οπτική των γονέων, η επιβάρυνση είναι πολύ μεγάλη, δεδομένου ότι από την στιγμή που έρχονται αντιμέτωποι με τη διάγνωση αναλαμβάνουν την υποχρέωση να προσφέρουν την κατάλληλη υποστήριξη στο παιδί. Πρέπει να μάθουν νέες δεξιότητες γύρω από ιατρικές συσκευές, να κατανοήσουν τη διάγνωση και να διαχειριστούν τα συμπτώματα και τη φαρμακευτική θεραπεία στο σπίτι. Ως εκ τούτου, αναγνωρίζεται μία διαταραχή στην φυσιολογική οικογενειακή ζωή. Οι γονείς πρέπει ακόμα να προσπαθήσουν και να εξισορροπήσουν τη φροντίδα του παιδιού τους με τα υπόλοιπα οικιακά καθήκοντα. Οι γονείς

αναγνωρίζουν ότι πλέον θα ζουν με συνεχή αβεβαιότητα όσον αφορά την ιατρική πρόγνωση και τις μελλοντικές προοπτικές του παιδιού τους (Tong et al., 2010). Όλα αυτά τα συναισθήματα και οι φόβοι μεγεθύνονται περαιτέρω σε περιβάλλον μονογονεϊκής οικογένειας. Η βασική διαφορά μεταξύ των ενηλίκων και παιδιατρικών ασθενών, είναι ότι ο ρόλος της παιδιατρικής ιατρικής ομάδας δεν έγκειται μόνο στη χορήγηση ιατρικής φροντίδας στο παιδί αλλά και στην παροχή υποστήριξης τόσο στο παιδί όσο και στην οικογένειά του (Tjaden et al., 2012).

3.12 Πρόσθετες θεωρήσεις αιμοκάθαρσης στα παιδιά

Η αιμοκάθαρση στα νεογνά και τα βρέφη αποτελεί μία πρόκληση και, ως εκ τούτου, θα μπορούσαν να προκύψουν ηθικές συγκρούσεις. Υπάρχουν ορισμένες συστάσεις για μικρά παιδιά που απαιτούν RRT. Σύμφωνα με την Ευρωπαϊκή Ομάδα Εργασίας Παιδιατρικής Αιμοκάθαρσης (Pediatric Dialysis Working Group), για την έναρξη της RRT σε νεογνά και βρέφη, τα παιδιατρικά κέντρα νεφρολογίας πρέπει να υποστηρίζουν την πολυεπαγγελματική ομαδική συζήτηση καθοδηγούμενη από μια επιτροπή κλινικής δεοντολογίας. Τα ζητήματα περιλαμβάνουν βραχυπρόθεσμες και μακροπρόθεσμες προγνώσεις, ζητήματα ιατρικής περίθαλψης και προβλεπόμενης ποιότητας ζωής για τα παιδιά και τις οικογένειές τους, που θα πρέπει να συζητηθούν με μέλη της ιατρικής και παραϊατρικής ομάδας (Zurowska et al., 2013).

Συζήτηση

Το ποσοστό των ασθενών που υποβάλλονται σε αιμοκάθαρση, σε σύγκριση με αυτό που υποβάλλονται σε περιτοναϊκή κάθαρση αυξάνεται με την ηλικία. Η αιμοκάθαρση εκτελείται συνήθως σε κέντρο αιμοκάθαρσης τρεις φορές την εβδομάδα για 3 – 5 ώρες ανά συνεδρία. Για την απόκτηση υψηλών ρυθμών ροής αίματος, 140 – 200 mL / min ανά m² επιφάνειας σώματος, που είναι απαραίτητοι για επαρκή κάθαρση σε μια συνεδρία αιμοκάθαρσης, είναι κρίσιμη η απόκτηση υψηλής – ποιότητας αγγειακή πρόσβαση. Ένα αρτηριοφλεβικό συρίγγιο είναι ανώτερο από έναν φλεβοκεντρικό καθετήρα αιμοκάθαρσης γιατί επιτρέπει την εισαγωγή βελόνων μεγάλου διαμετρήματος καθιστώντας δυνατή υψηλή ροή αίματος. Σε παιδιά μικρότερα των 6 – 8 ετών, ο σχηματισμός ενός συριγγίου είναι μια τεχνικά απαιτητική χειρουργική επέμβαση και απαιτεί ψυχολογική προετοιμασία για το επώδυνο “needling”. Λόγω αυτού, στις περισσότερες παιδιατρικές μονάδες αιμοκάθαρσης εξακολουθούν να χρησιμοποιούνται φλεβοκεντρικοί καθετήρες. Αν και οι καθετήρες επιτρέπουν υψηλούς ρυθμούς ροής αίματος, συνδέονται με πολύ υψηλότερο κίνδυνο μόλυνσης και δυσλειτουργίας, σε σύγκριση με τα αρτηριοφλεβικά συρίγγια (Ma et al., 2013). Σε παιδιά, ένα μέρος της προτίμησης για καθετήρες εξηγείται από την προσδοκία έγκαιρης μεταμόσχευσης νεφρού. Ωστόσο, αυτή η προσδοκία θα πρέπει να αναθεωρηθεί κριτικά, δεδομένου ότι οι χρόνοι αναμονής για μεταμόσχευση νεφρού από αποθανόντα δότη ποικίλλουν πολύ· στην Ευρώπη ο διάμεσος χρόνος αναμονής είναι 11 μήνες, που κυμαίνεται από 4 μήνες στις Σκανδιναβικές χώρες έως περισσότερα από 3 χρόνια στην Τουρκία (Harambat et al., 2013).

Οι συσκευές και οι γραμμές αιμοκάθαρσης πρέπει να προσαρμόζονται στο μέγεθος του παιδιού. Οι συσκευές και οι γραμμές αιμοκάθαρσης επιλέγονται με βάση την ανοχή του παιδιού (8 – 10% του συνολικού όγκου αίματός του [80 mL / kg εκτιμώμενο βέλτιστο βάρος] στο εξωσωματικό κύκλωμα). Ωστόσο, υπάρχουν συγκεκριμένα προβλήματα στα βρέφη γιατί ο εξωσωματικός όγκος μπορεί να φτάσει το ένα τρίτο του συνολικού όγκου αίματος τους. Επί του παρόντος, οι χρησιμοποιούμενες παιδιατρικές συσκευές και γραμμές αιμοκάθαρσης έχουν όγκο πλήρωσης μεγαλύτερο από 70 mL, που υπερβαίνει τον ασφαλή εξωσωματικό όγκο αίματος για τους μικρότερους ασθενείς. Το κύκλωμα, το οποίο πληρώνεται με αλατούχο διάλυμα σε μεγαλύτερα παιδιά, θα πρέπει να προετοιμαστεί (primed) με αλβουμίνη ή / και ερυθρά αιμοσφαίρια, σε βρέφη και μικρά παιδιά, θέτοντας κίνδυνο ευαισθητοποίησης των HLA, με αποτέλεσμα μείωση της πιθανής μεταμόσχευσης νεφρού. Τα παιδιά μπορεί επίσης να

δυσκολεύονται να συμμορφωθούν στον περιορισμό των υγρών, ιδιαίτερα αν οι συγκεντρώσεις είναι χαμηλές λόγω oligουρίας. Η επαρκής απομάκρυνση υγρών θα μπορούσε τότε να είναι δύσκολη, καθώς οι ρυθμοί υπερδιήθησης άνω των 13 mL / kg ανά ώρα και το 8% του σωματικού βάρους ανά συνεδρία αιμοκάθαρσης είναι συνήθως λιγότερο ανεκτά. Επιπλέον, τα υψηλά ποσοστά υπερδιήθησης σχετίζονται με περιφερικές ανωμαλίες της κίνησης του τοιχώματος της αριστερής κοιλίας (καταπληξία), που μπορεί να οδηγήσει σε μη – αναστρέψιμη καρδιακή βλάβη (Hothi et al., 2013). Τέτοιοι ασθενείς, επομένως, μπορεί να απαιτούν αιμοκάθαρση περισσότερες από τρεις φορές ανά εβδομάδα (Rees et al., 2022).

Όπως και με την περιτοναϊκή κάθαρση, η αιμοκάθαρση έχει βελτιωθεί τα τελευταία χρόνια. Οι υψηλής – ροής συσκευές αιμοκάθαρσης επιδεικνύουν βελτιωμένα ποσοστά κάθαρσης, ιδιαίτερα τοξικών ουσιών μεγαλύτερου μοριακού βάρους. Οι νέες συσκευές συνδυάζουν τη μεταφορά των διαλυμένων ουσιών μέσω διάχυσης και συναγωγής (αιμοδιαδιήθηση). Η online αιμοδιαδιήθηση που πραγματοποιείται σε κέντρο αιμοκάθαρσης (Fischbach et al., 2010) και οι εκτεταμένες συνεδρίες αιμοκάθαρσης, είτε ως ολονύκτια αιμοκάθαρση στο κέντρο αιμοκάθαρσης, αιμοδιαδιήθηση (Thumfart et al., 2015), κατ' οίκο αιμοκάθαρση (Goldstein et al., 2008) ή καθημερινή νυκτερινή κατ' οίκο αιμοκάθαρση (Geary et al., 2005) βελτιώνουν την αρτηριακή πίεση και την ομοιόσταση ηλεκτρολυτών, μειώνουν τους διατροφικούς περιορισμούς και δεν επηρεάζουν την ποιότητα ζωής που σχετίζεται με την υγεία ή τη φοίτηση στο σχολείο (Fischbach et al., 2010). Παρόμοια με ευρήματα σε ενήλικες ασθενείς που υποβάλλονται σε αιμοκάθαρση, αυτές οι παρατηρήσεις υποδηλώνουν ότι τα εντατικοποιημένα σχήματα στα παιδιά έχουν σημαντικά πλεονεκτήματα. Ωστόσο, η εφαρμογή τους στην κλινική πρακτική παραμένει περιορισμένη σε μερικά παιδιατρικά κέντρα αιμοκάθαρσης (Rees et al., 2022).

Συμπεράσματα

Τα τελευταία 60 χρόνια, η διαθεσιμότητα και οι τύποι της θεραπείας νεφρικής υποκατάστασης που προσφέρονται στον παιδιατρικό πληθυσμό έχει σημειώσει σημαντικές προόδους και βελτιωμένα αποτελέσματα. Προκλήσεις που αντιμετωπίζουν οι παιδιατρικοί νεφρολόγοι περιλαμβάνουν τον κατάλληλο χρόνο έναρξης της θεραπείας νεφρικής υποκατάστασης για το παιδί και την οικογένειά του, διασφαλίζοντας παράλληλα ότι ο χρόνος από τη διάγνωση έως την έναρξη της θεραπείας νεφρικής υποκατάστασης παρατείνεται για όσο το δυνατόν περισσότερο, βελτιστοποιώντας την ιατρική περίθαλψη και τη διατροφική διαχείριση, επιβραδύνοντας κατά αυτό τον τρόπο τον ρυθμό μείωσης της νεφρικής λειτουργίας. Μόλις ξεκινήσει, η θεραπεία αιμοκάθαρσης απαιτεί τακτική επανεξέταση της αποτελεσματικότητας και προσαρμογές στην συνταγογράφηση καθώς το παιδί μεγαλώνει και αναπτύσσεται. Είναι σημαντικό να δοθεί ιδιαίτερη προσοχή στις επιπτώσεις της χρόνιας νεφρικής νόσου στην αύξηση και την ανάπτυξη, καθώς και την ψυχοκοινωνική, συναισθηματική και ακαδημαϊκή ανάπτυξη του παιδιού. Τόσο οι ανάγκες του παιδιού όσο και αυτές των βασικών φροντιστών και της οικογένειάς τους θα πρέπει να αντιμετωπίζονται, και η εμπλοκή τους είναι συχνά επίσης βασικό στοιχείο για την λήψη ορθών ιατρικών αποφάσεων. Η προετοιμασία για την επιτυχή μεταμόσχευση νεφρού πρέπει να συνεχιστεί ως μέρος της διαχείρισης των παιδιών που υποβάλλονται σε αιμοκάθαρση καθώς αυτός είναι ο στόχος όλων των παιδιατρικών προγραμμάτων αιμοκάθαρσης. Μια αφοσιωμένη διεπιστημονική ομάδα επαγγελματιών υγείας είναι απαραίτητη για όλες τις πτυχές της επιτυχούς διαχείρισης των παιδιών με χρόνια νεφρική νόσο και νεφρική νόσο τελικού – σταδίου.

Βιβλιογραφία

- Ardissino G, Dacco V, Testa S, et al. Epidemiology of chronic renal failure in children: data from the ItalKid project. *Pediatrics* 2003;111:e382–7
- Ashuntantang G, Osafo C, Olowu WA, et al. Outcomes in adults and children with end-stage kidney disease requiring dialysis in sub-Saharan Africa: a systematic review. *Lancet Glob Health* 2017; 5: e408–17.
- Atkinson M and Warady BA. Anemia in chronic kidney disease. *Pediatr Nephrol* 2018;33(2):227–38.
- Bernstein HA. An overview on pediatric hemodialysis. *Pediatr Ther* 2022;12:456
- Bertram JF, Goldstein SL, Pape L, et al. Kidney disease in children: latest advances and remaining challenges. *Nat Rev Nephrol* 2016; 12: 182–91.
- Booth J, Pinney J, Davenport A. N-terminal proBNP— Marker of cardiac dysfunction, fluid overload, or malnutrition in hemodialysis patients? *Clin J Am Soc Nephrol*. 2010; 5:1036–1040
- Berzych-Duzalka D, Aki TF, Azocar M, et al. International pediatric peritoneal dialysis network (IPPN) registry. peritoneal dialysis access revision in children: causes, interventions, and outcomes. *Clin J Am Soc Nephrol* 2017;12(1):105–12
- Brady TM, Roem J, Cox C, et al. Adiposity, sex, and cardiovascular disease risk in children With CKD: a longitudinal study of youth enrolled in the chronic kidney disease in children (CKiD) Study. *Am J Kidney Dis* 2020;76(2):166–73.
- Candan C, Sever L, Civilibal M, et al. Blood volume monitoring to adjust dry weight in hypertensive pediatric hemodialysis patients. *Pediatr Nephrol*. 2009; 24:581–587.
- Chadha V, Schaefer FS, Warady BA. Dialysis-associated peritonitis in children. *Pediatr Nephrol* 2010;25:425–40
- Chadha V and Warady BA. Epidemiology of pediatric chronic kidney disease. *Adv Chronic Kidney Dis* 2005 Oct;12(4):343–52.
- Chand DH, Valentini RP, Kamil ES. Hemodialysis vascular access options in pediatrics: Considerations for patients and practitioners. *Pediatr Nephrol*. 2009; 24:1121–1128.
- Chesnaye NC, Schaefer F, Groothoff JW, et al. Disparities in treatment rates of paediatric end-stage renal disease across Europe: insights from the ESPN/ERA-EDTA registry. *Nephrol Dial Transplant* 2015; 30: 1377–85.
- Cho H. Pediatric Hemodialysis. *Child Kidney* 2020;24:69-74
- Clinical Standards in Paediatric Nephrology. Haemodialysis. British Association For Paediatric Nephrology, 2008
- Davenport A. Alternatives to standard unfractionated heparin for pediatric hemodialysis treatments. *Pediatr Nephrol*. 2012; 27:1869–1879.

- Davenport A. Anticoagulation options for pediatric hemodialysis. *Hemodial Int.* 2003; 7:168–176
- Davenport A. Can advances in hemodialysis machine technology prevent intradialytic hypotension? *Semin Dial.* 2009; 22:231–236.
- Davenport A. Low-molecular-weight heparin as an alternative anticoagulant to unfractionated heparin for routine outpatient hemodialysis treatments. *Nephrology (Carlton).* 2009; 14:455–461
- Davenport A. Using hemodialysis technology to reduce intradialytic hypotension. *Hemodial Int.* 2011; 15(Suppl 1):S37–S42
- de Galasso L, Picca S, Guzzo I. Dialysis modalities for the management of pediatric acute kidney injury. *Pediatr Nephrol* 2020;35: 753-65.
- Denburg MR, Kumar J, Jemielita T, et al. Fracture burden and risk factors in childhood CKD: results from the CKiD cohort study. *J Am Soc Nephrol* 2016;27(2): 543–50.
- ESCAPE Trial Group, Wuhl E, Trivelli A, et al. Strict blood-pressure control and progression of renal failure in children. *N Engl J Med* 2009;361(17): 1639–50.
- Feinstein S, Rinat C, Becker-Cohen R, et al. The outcome of chronic dialysis in infants and toddlers--advantages and drawbacks of haemodialysis. *Nephrol Dial Transplant* 2008;23:1336-45.
- Fine RN, De Palma JR, Lieberman E, et al. Extended hemodialysis in children with chronic renal failure. *J Pediatr* 1968;73:706-13.
- Fischbach M, Edefonti A, Schroder C, et al. Hemodialysis in children: General practical guidelines. *Pediatr Nephrol.* 2005; 20:1054–1066
- Fischbach M, Fothergill H, Zaloszc A, et al. Hemodiafiltration: The addition of convective flow to hemodialysis. *Pediatr Nephrol.* 2012; 27:351–35
- Fischbach M, Terzic J, Menouer S, et al. Daily online haemodiafiltration promotes catch-up growth in children on chronic dialysis. *Nephrol Dial Transplant.* 2011; 25:867–873
- Fischbach M, Terzic J, Menouer S, et al. Intensified and daily hemodialysis in children might improve statural growth. *Pediatr Nephrol* 2006;21(11):1746–52.
- Fischbach M and Warady BA. Peritoneal dialysis prescription in children: bedside principles for optimal practice. *Pediatr Nephrol* 2009;24(9):1633–42
- Flynn JT, Carroll MK, Ng DK, et al. Achieved clinic blood pressure level and chronic kidney disease progression in children: a report from the Chronic Kidney Disease in Children cohort. *Pediatr Nephrol* 2021;36(6):1551–9
- Flynn JT, Kaelber DC, Baker-Smith CM, et al. Subcommittee on screening and management of high blood pressure in children. Clinical Practice Guideline for Screening and Management of High Blood Pressure in Children and Adolescents. *Pediatrics* 2017;140(3):e20171904

- Furth SL, Hwang W, Yang C, et al. Relation between pediatric experience and treatment recommendations for children and adolescents with kidney failure. *JAMA* 2001;285(8):1027–33
- Geary DF, Piva E, Tyrrell J, et al. Home nocturnal hemodialysis in children. *J Pediatr* 2005; 147: 383–387
- Gittins NS, Hunter-Blair YL, Matthews JN, Coulthard MG. Comparison of alteplase and heparin in maintaining the patency of paediatric central venous haemodialysis lines: a randomised controlled trial. *Arch Dis Child* 2007;92:499-501.
- Goldstein SL, Baronette S, Gambrell TV, et al. nPCR assessment and IDPN treatment of malnutrition in pediatric hemodialysis patients. *Pediatr Nephrol* 2002;17:531-5
- Goldstein SL, Silverstein DM, Leung JC, et al. Frequent hemodialysis with NxStage system in pediatric patients receiving maintenance hemodialysis. *Pediatr Nephrol* 2008; 23: 129–35.
- Goldstein SL. Prescribing and monitoring hemodialysis. In: Warady BA, Schaefer FS, Fine RN, Alexander SR, editors. *Pediatric Dialysis*. 1st ed. Dordrecht: Springer, 2004:135-46
- Groothoff JW, Gruppen MP, Offringa M, et al. Mortality and causes of death of end-stage renal disease in children: a Dutch cohort study. *Kidney Int* 2002; 61(2):621–9
- Grupe WE, Harmon WE, Spinozzi NS. Protein and energy requirements in children receiving chronic hemodialysis. *Kidney Int Suppl.* 1983; 15:S6
- Harambat J, Bonthuis M, Groothoff JW, et al. Lessons learned from the ESPN/ ERA-EDTA Registry. *Pediatr Nephrol* 2016;31(11):2055–64.
- Harambat J and Ekulu PM. Inequalities in access to pediatric ESRD care: a global health challenge. *Pediatr Nephrol* 2016; 31: 353–58
- Harambat J, van Stralen KJ, Kim JJ, Tizard EJ. Epidemiology of chronic kidney disease in children. *Pediatr Nephrol* 2012; 27: 363–73
- Harambat J, van Stralen KJ, Schaefer F, et al. Disparities in policies, practices and rates of pediatric kidney transplantation in Europe. *Am J Transplant* 2013; 13: 2066–74
- Harshman LA and Hooper SR. The brain in pediatric chronic kidney disease-the intersection of cognition, neuroimaging, and clinical biomarkers. *Pediatr Nephrol* 2020;35(12):2221–9.
- Hart A, Lentine KL, Smith JM, et al. OPTN/SRTR 2019 annual data report: kidney. *Am J Transplant* 2021;21(Suppl 2):21–137.
- Hayes W and Hothi DK. Intradialytic hypotension. *Pediatr Nephrol.* 2011; 26:867–879
- Hayes WN, Watson AR, Callaghan N, et al., on behalf of the European Pediatric Dialysis Working Group. Vascular access: Choice and complications in European paediatric haemodialysis units. *Pediatr Nephrol.* 2012; 27:999– 1004.
- Hooper SR, Gerson AC, Butler RW, et al. Neurocognitive functioning of children and adolescents with mild-to-moderate chronic kidney disease. *Clin J Am Soc Nephrol* 2011;6(8):1824–30.

- Hothi DK, Rees L, Marek J, et al. Pediatric myocardial stunning underscores the cardiac toxicity of conventional hemodialysis treatments. *Clin J Am Soc Nephrol*. 2009; 4:790–797.
- Hothi DK, Rees L, McIntyre CW, Marek J. Hemodialysis-induced acute myocardial dyssynchronous impairment in children. *Nephron Clin Pract* 2013; 123: 83–92
- Hothi DK, Stronach L, Harvey E. Home hemodialysis. *Pediatr Nephrol*. 2013; 28:721–730
- Hothi DK, Stronach L, Sinnott K. Home hemodialysis in children. *Hemodial Int* 2016;20:349-57.
- Illies F, Bonzel KE, Wingen AM, et al. Clearance and removal of oxalate in children on intensified dialysis for primary hyperoxaluria type 1. *Kidney Int*. 2006; 70:1642–1648
- Jones B, Cameron JS, Bewick M, et al. Treatment of terminal renal failure in children by home dialysis and transplantation. *Arch Dis Child* 1971;46:4
- Kallen RF, Zaltzman S, Coe FL, Metcalf J. Hemodialysis in children: technique, kinetic aspects related to varying body size and application to salicylate intoxication, acute renal failure and some other disorders. *Medicine* 1966;45:1-50
- Kandil H, Collier S, Yewetu E, et al. Arteriovenous fistula survival with buttonhole (constant site) cannulation for hemodialysis access. *ASAIO J*. 2014; 60:95–98
- Kaur A and Davenport A. Hemodialysis for infants, children and adolescents. *Hemodialysis International* 2014;18:573-582
- KDOQI Work Group. KDOQI Clinical Practice Guideline for Nutrition in Children with CKD: 2008 update. Executive summary. *Am J Kidney Dis*. 2009; 53(Suppl 2):S11– S104
- Levey AS, Coresh J, Lau J, et al. National Kidney Foundation. National Kidney Foundation practice guidelines for chronic kidney disease: evaluation, classification, and stratification. *Ann Intern Med* 2003;139(2):137–47
- Locatelli F, Altieri P, Andrulli S, et al. Hemofiltration and hemodiafiltration reduce intradialytic hypotension in ESRD. *J Am Soc Nephrol*. 2010; 21:1798–1807.
- Lopez PJ, Troncoso B, Grandy J, et al. Outcome of tunnelled central venous catheters used for haemodialysis in children weighing less than 15 kg. *J Pediatr Surg* 2014;49: 1300-3
- Ma A, Shroff R, Hothi D, et al. A comparison of arteriovenous fistulas and central venous lines for long-term chronic haemodialysis . *Pediatr Nephrol* 2013; 28: 321–26
- Mak RH and Warady BA. Dialysis: Vascular access in children—Arteriovenous fistula or CVC? *Nat Rev Nephrol*. 2013; 9:9–11
- Mandel-Shorer N, Tzvi-Behr S, Harvey E, Revel-Vilk S. Central venous catheter-related venous thrombosis in children with endstage renal disease undergoing hemodialysis. *Thromb Res* 2018; 172:150-7
- Mitsnefes MM. Cardiovascular disease in children with chronic kidney disease. *J Am Soc Nephrol* 2012;23(4):578–85.

- Moosa MR and Kidd M. The dangers of rationing dialysis treatment: the dilemma facing a developing country. *Kidney Int* 2006; 70: 1107–14
- Müller D and Goldstein SL. Hemodialysis in children with end-stage renal disease. *Nat. Rev. Nephrol.* 2011; 7:650– 658.
- National Kidney Foundation. KDOQI Clinical Practice Guideline for Hemodialysis Adequacy: 2015 update. *Am J Kidney Dis* 2015; 66:884-930.
- National Kidney Foundation. National Kidney Foundation Disease Outcomes Quality Initiative: Clinical practice recommendations for vascular access. *Am J Kidney Dis.* 2006; 48(Suppl 1):S1–S322.
- Neul SK, Minard CG, Currier H, Goldstein SL. Health-related quality of life functioning over a 2-year period in children with end-stage renal disease. *Pediatr Nephrol.* 2013; 28:285–293
- North American Pediatric Renal Trials and Collaborative Studies (NAPRTCS) 2011 Annual Report: NAPRTCS.org.
- Paik KH. Renal replacement therapy in children with acute renal failure. *Korean J Pediatr* 2007;50:938-47
- Patel HP, Goldstein SL, Mahan JD, et al. A standard, noninvasive monitoring of hematocrit algorithm improves blood pressure control in pediatric hemodialysis patients. *Clin J Am Soc Nephrol.* 2007; 2:252– 257
- Picca S, Dionisi-Vici C, Abeni D, et al. Extracorporeal dialysis in neonatal hyperammonemia: modalities and prognostic indicators. *Pediatr Nephrol* 2001;16:862-7
- Pierce CB, Munoz A, Ng DK, et al. Age- and sex-dependent clinical equations to estimate glomerular filtration rates in children and young adults with chronic kidney disease. *Kidney Int* 2021;99(4):948–56.
- Pollack S, Eisenstein I, Tarabeih M, et al. Long-term hemodialysis therapy in neonates and infants with end-stage renal disease: a 16-year experience and outcome. *Pediatr Nephrol* 2016;31:305-13
- Raina R, Davenport A, Warady B, et al. Dialysis disequilibrium syndrome (DDS) in pediatric patients on dialysis: systematic review and clinical practice recommendations. *Pediatr Nephrol* 2021
- Raina R, Vijayaraghavan P, Kapur G, et al. Hemodialysis in neonates and infants: A systematic review. *Semin Dial* 2018;31:289-99.
- Rajpoot DK and Gargus JJ. Acute hemodialysis for hyperammonemia in small neonates. *Pediatr Nephrol* 2004;19:390-5.
- Rao PS, Schaubel DE, Guidinger MK, et al. A comprehensive risk quantification score for deceased donor kidneys: the kidney donor risk index. *Transplantation* 2009;88(2):231–6
- Rees L, Schaefer F, Schmitt CP, et al. Chronic dialysis in children and adolescents: challenges and outcomes. *Lancet Child Adolesc Health* 2017;1:68-77

- Sarah R, Bragg-Gresham JL, Levin NW, et al. Longer treatment time and slower ultrafiltration in hemodialysis: Associations with reduced mortality in the DOPPS. *Kidney Int.* 2006; 69:1222–1228
- Saran R, Robinson B, Abbott KC, et al. US renal data system 2018 annual data report: epidemiology of kidney disease in the united states. *Am J Kidney Dis* 2019;73(3 Suppl 1):A7–8
- Schaefer F, Borzych-Duzalka D, Azocar M, et al. Impact of global economic disparities on practices and outcomes of chronic peritoneal dialysis in children: insights from the International Pediatric Peritoneal Dialysis Network Registry. *Perit Dial Int* 2012; 32: 399–409
- Schärer K and Fine RN. The history of dialysis therapy in children. In: Warady BA, Schaefer FS, Fine RN, Alexander SR, editors. *Pediatric Dialysis*. 1st ed. Dordrecht: Springer, 2004:1-11.
- Sebestyen JF and Warady BA. Advances in pediatric renal replacement therapy. *Adv Chronic Kidney Dis* 2011;18(5):376–83
- Shaw V, Polderman N, Renken-Terhaerd J, et al. Energy and protein requirements for children with CKD stages 2-5 and on dialysis-clinical practice recommendations from the Pediatric Renal Nutrition Taskforce. *Pediatr Nephrol* 2020; 35(3):519–31
- Sheth R, Brandt M, Brewer E, et al. Permanent hemodialysis vascular access survival in children and adolescent with end-stage renal disease. *Kidney Int* 2002; 62:1864–9
- Shroff R, Wan M, Nagler EV, et al. European society for paediatric nephrology chronic kidney disease mineral and bone disorders and dialysis working groups. Clinical practice recommendations for native vitamin D therapy in children with chronic kidney disease Stages 2-5 and on dialysis. *Nephrol Dial Transplant* 2017a;32(7):1098–113
- Shroff R, Wright E, Ledermann S, et al. Chronic hemodialysis in infants and children under 2 years of age. *Pediatr Nephrol* 2003;18:378-83
- Silverstein DM. Growth and nutrition in pediatric chronic kidney disease. *Front Pediatr* 2018;6:205.
- Singh NS, Grimes J, Gregg GK, et al. Save the Vein" initiative in children With CKD: a quality improvement study. *Am J Kidney Dis* 2021;78(1):96–102.e1.
- Srivaths PR, Wong C, Goldstein SL. Nutrition aspects in children receiving maintenance hemodialysis: Impact on outcome. *Pediatr Nephrol.* 2009; 24:951–957
- Tattersall JE and Ward RA. EUDIAL group. Online hemodiafiltration: Definition, dose quantification and safety revisited. *Nephrol Dial Transplant.* 2013; 28:542– 550
- Thomas G and Jaber BL. Convective therapies for removal of middle molecular weight uremic toxins in end-stage renal disease: A review of the evidence. *Semin Dial.* 2009; 22:610–614
- Thumfart J, Hilliger T, Stiny C, et al. Is peritoneal dialysis still an equal option? Results of the Berlin pediatric nocturnal dialysis program. *Pediatr Nephrol* 2015; 30: 1181–87.

- Tjaden L, Tong A, Henning P, et al. Children's experiences of dialysis: A systematic review of qualitative studies. *Arch Dis Child*. 2012; 97:395–402
- Tong A, Lowe A, Sainsbury P, Craig JC. Parental perspectives on caring for a child with chronic kidney disease: An in-depth interview study. *Child Care Health Dev*. 2010; 36:549–557
- Tong A, Wong G, McTaggart S, et al. Quality of life of young adults and adolescents with chronic kidney disease. *Pediatr*. 2013; 163:1179–1185.
- United States Renal Data System. 2016 annual data report. Chapter 8: ESRD Among Children, Adolescents, and Young Adults. 2016. https://www.usrds.org/2016/view/v2_08.aspx
- United States Renal Data System. USRDS annual data report: epidemiology of kidney disease in the United States. Bethesda, MD: National Institutes of Health, National Institute of Diabetes and Digestive and Kidney Diseases; 2020.
- VanSickle JS and Warady BA. Chronic kidney disease in children. *Pediatr Clin N Am* 2022;69:1239-1254
- Verbitsky M, Westland R, Perez A, et al. The copy number variation landscape of congenital anomalies of the kidney and urinary tract. *Nat Genet* 2019 Jan;51(1): 117–27
- Vidal E, van Stralen KJ, Chesnaye NC, et al, for the ESPN/ERA-EDTA Registry. Infants requiring maintenance dialysis: outcomes of hemodialysis and peritoneal dialysis. *Am J Kidney Dis* 2017; 69: 617–25
- Walters S, Porter C, Brophy PD. Dialysis and pediatric acute kidney injury: choice of renal support modality. *Pediatr Nephrol* 2009; 24:37-48
- Warady BA, Alexander SR, Hossli S, et al. Peritoneal membrane transport function in children receiving long-term dialysis. *J Am Soc Nephrol* 1996;7(11): 2385–91.
- Warady BA, Bakkaloglu S, Newland J, et al. Consensus guidelines for the prevention and treatment of catheter-related infections and peritonitis in pediatric patients receiving peritoneal dialysis: 2012 update. *Perit Dial Int* 2012;32(Suppl 2):S32–86
- Ward J, Shaw K, Davenport A. Patients' perspectives of constant-site (buttonhole) cannulation for hemodialysis access. *Nephron Clin Pract*. 2010; 116:c123–c127.
- Weaver DJ Jr, Somers MJG, Martz K, et al. Clinical outcomes and survival in pediatric patients initiating chronic dialysis: a report of the NAPRTCS registry. *Pediatr Nephrol* 2017;32(12):2319–30
- Wong CS, Gipson DS, Gillen DL, et al. Anthropometric measures and risk of death in children with end-stage renal disease. *Am J Kidney Dis*. 2000; 36:811–819
- Wühl E, van Stralen KJ, Wanner C, et al. Renal replacement therapy for rare diseases affecting the kidney: an analysis of the ERA-EDTA Registry. *Nephrol Dial Transplant* 2014; 29 (suppl 4): iv1–8. 6
- Zepeda-Orozco D and Quigley R. Dialysis disequilibrium syndrome. *Pediatr Nephrol*. 2012; 27:2205–2211.

- Zurowska AM, Fischbach M, Watson AR, Edefonti A, Stefanidis CJ; European Paediatric Dialysis Working Group. Clinical practice recommendations for the care of infants with stage 5 chronic kidney disease (CKD5). *Pediatr Nephrol* 2013;28:1739-48