

Dr. Szabó Lajos Tamás

Felnőttkori vesebetegségek gyermekgyógyászati megelőzése

Összefoglalás

A vesebetegségek kialakulását, súlyossági fokát a genetikai, familiáris adottságok mellett a méhen belül elszenvedett noxa a környezeti hatások az életmód és az egészségügyi ellátás színvonala is befolyásolhatja. Jelen közlemény a csecsemő, gyermekkorban manifesztálódó, vagy tünetet még nem okozó vese, húgyúti rendellenességekkel foglalkozik. Tárgyalja a későbbi progresszió elhárításának lehetőségeit, a primer, szekunder, tercier prevenció fontosságát.

A Magyar Nephrologiai Társaság Informatikai Bizottsága évente összegzi és megjelenteti a centrumokból érkező adatok alapján a hazai vesepótló kezelések eredményeit. Magyarországon harmincezer feletti a krónikus felnőtt vesebeteg száma. Sajnálatos, hogy a szakhálózathoz kerülő betegek egy részénél a vesekárosodás definitív jellegű, az alapbetegséget már nem sikerül tisztázni. Még inkább elgondolkodtató az az adat, miszerint a krónikus vesepótló kezelésbe vett évi 1200 új beteg mintegy fele nem állt előzetes gondozásban.

Ezek a tényszerű megállapítások óhatatlanul kérdéseket ébreszthetnek az alapellátásban és közvetve a gyermekgyógyászatban, gyermek-nefrologiában tevékenykedő szakemberekben. Milyen okok állhatnak a háttérben, és hogyan küzdhetünk a jobb eredményekért?

A válaszhoz segítséget adhat a következő összehasonlítás, mely a csecsemő-, gyermek- és felnőttkori krónikus veseelégtelenséghez vezető leggyakoribb kórképeket mutatja be, és azokra az összefüggésekre próbálja felhívni a figyelmet, melyekkel elkerülhetők a felnőttkori irreverzibilis vesekárosodások.

A preventív orvostudomány legfőbb célja a betegségek kialakulásának meg-

előzése (primer prevenció), a korai felismerés (szekunder prevenció) valamint a már felismert betegség progressziójának csökkentése, a várható élettartam, életminőség javítása (tercier prevenció).

Az elsődleges megelőzés sikeres alkalmazása nemcsak az adott felnőtt populáció egészség megőrzését szolgálja, de hathatósan elősegíti ellenállóbb, betegségekre kevésbé fogékony utódok vállalásának lehetőségét is.

Ezen általános megállapítást konkrét tudományos példával is igazolni lehet:

A 80-as években, Angliában epidemiológiai vizsgálatsorozatot végeztek a kis súllyal születettek felnőttkori betegségekre való hajlamát illetően. Kimutatták, hogy az alacsony súllyal született egyének felnőtt korukban ateroszklerózis, anyagcsere-betegségek (elsősorban II. típusú diabetesz) és hipertónia szempontjából fokozottan veszélyeztetettek.

Hazánkban a dysmaturitás, koraszülöttségi ráta európai viszonylatban a legrosszabbak közé tartozik. Pontos okát évtizedek óta kutatják. Annyi bizonyos, hogy az anyai életmód, a primer prevenciót jelentő rizikófaktorok (drog, alkohol, dohányzás, helytelen táplálkozás) meglehetősen fokozza a koraszülöttségi kockázatot és befolyásolja a magzat későbbi életkilátásait. Legfrissebb hazai publikáció alapján ismertté vált, hogy a magukat egészségesnek tartó kis súllyal született fiatal felnőttekben nem csupán a kardiovaszkuláris morbiditásra, szénhidrát- és csontanyagcsere-zavaraira utaló hajlam, de konkrét pathogen jelek is kimutathatók. A korai szűrővizsgálattal, gondozással e népes csoportban a később törvényszerűen bekövetkező veseelégtelenség kivédhető lehet. A praxisban tevékenykedők valamennyien tisztában vannak azzal a ténnyel, hogy a szekunder prevenció széleskörű alkalmazásának ma még korlátozottak a személyi, finansziális feltételei. A sikerhez a kellő motiváció, a rendszeres továbbképzés, a társszakmák közötti szoros konzultáció, egységes szűrési-gondozási protokollok kidolgozása és nem utolsósor-

ban az elvégzett tevékenység (szolgáltatás) megfelelő finanszírozása szükséges.

Az 1., 2. táblázatokban azokat a betegségeket tüntettem fel, melyek a csecsemő-gyermek- illetve felnőttkorban a krónikus veseelégtelenség legfőbb kiváltói. Nem meglepő a két oszlopban található kórok alapjaiban eltérnek egymástól.

Veseszületett húgyúti, vese-rendellenességek

Csecsemőkorban történő felismerésük ma már elérhető követelmény és szükségszerűség. Az intrauterin életben és újszülött osztályon elvégzett képalkotó vizsgálatok a tapasztalatok szerint a húgyúti anomáliák mintegy 40-50%-át képesek kimutatni. Egyre egységesebb az a vélemény, mely szerint hathetes korban a csípőszűrővel együtt koponyaúri és ismételt hasi ultrahang vizsgálatot célszerű végezteni, kellő gyakorlattal rendelkező szakemberrel. A végső célkitűzés ezen ártalmatlan és rendkívül fontos orvosi tevékenység kiterjesztése a teljes csecsemő populációra. A szervezésben, a szülők kellő tájékoztatásában, a megfelelő centrumba történő irányításban a háziorvos kollegáknak természetesen döntő szerepük van.

Az első gyakorlati példában bemutatott eset ma még bizony előfordul. Tíz év múlva remélhetően már nem.

14 éves fiú cseresznyeszedés közben leesik a fáról. Súlyosabb sérüléseket szerencsére nem szenved, de kivizsgálása során „mellék leletként” derül ki tünetet nem okozó, veseszületett súlyos pyelo-ureteralis stenosis. Izotóp vizsgálat alapján a vese funkciója még megtartott volt, pyelon plasztikával menteni lehetett. Néhány év elteltével már csak a nephrectomia jöhetett volna szóba.

Hasonló fontosságú az egyéb, méhen belül is jelenlevő rendellenességek korai detektálása, ellátása (agenesia, hypoplasia, juxta-vesicalis szűkület, hátsó urethra-billentyű, congenitalis nephrosis stb.).

Gyakorisága miatt a gyermekgyógyászat, gyermek nefrológus számára ki-

Dr. Szabó Lajos Tamás
Magyar Református Egyház
Bethesda Gyermek Kórház
1146 Budapest, Bethesda u. 3.

tüntetett feladatot jelent a primer vesico ureteralis reflux korai felismerése és a következményes nephropathia kivédése. Előfordulását egészséges gyermekpopulációban is kb. 1% körül becsülik. Húgyúti infekcióban az arány lényegesen magasabb. A retrográd, veseüregekbe kerülő, pangó vizelet recidív, majd krónikus infekciót tart fenn, következményes fibrózissal. Egyoldali folyamatnál a korán kialakuló hipertónia jelent veszélyt, kétoldali fennállásnál korai felnőttkorban veseelégtelenséghez vezethet. A transzplantációra szoruló kb. 5-10%-a ebből a betegcsoportból kerül ki. A pontos kórisme ma is a retrográd myctos cystographiával deríthető ki.

Az előzőnél nehezebb, a szülők és több társzakma képviselőinek összehangolt, áldozatkész munkáját igénylő feladat a komplex fejlődési rendellenességgel küszködő gyermekek ellátása.

Közülük nefrológiai szempontból a meningomyelocele-vel (MMC) született, operált neurogén hólyagzavar miatt inkontinens krónikus pyelonephritises gyermekek jelentenek hamarosan újabb speciális feladatot a felnőtt vesegondozók számára is. Itt a tercier prevenció speciális formájával állunk szemben.

Öröklődő betegségek

A hereditár formák közül a differenciál diagnosztikailag szöba jövő vékony basal membrán betegség és a súlyos, progrediáló Alport-szindróma együtt említendő. Haematuria és a családi halmozódás jellemzi mindkét betegséget. Az előbbi másképpen benignus recurraló familiáris haematuriának is nevezik. Jellemző a tartósan jó klinikai állapot mellett megjelenő gyakrabban mikroszkópos, ritkábban makroszkópos vörösvérzés egyéb renalis dysfunctio nélkül. A pontos diagnózist szövettani vizsgálattal lehet felállítani. Ma már ezt gyermekkorban indokolt elvégezni kizárandó súlyosabb kórkép fennállását. Gyakorlatunkban néhány alkalommal a gyermeknél elvégzett vizsgálat tárta fel a családban halmozottan előforduló haematuria valódi okát.

A második példa ezt szemlélteti:

Erdélyből áttelepült felnőtt nő. Nővéként dolgozott a gyermekosztályon. Többször elmondta, hogy a családban anyai ágon mindenkinek haematuriája van, de súlyos klinikai tünet senkinél nem fordult elő, szövettani vizsgálatot egyikükönél sem végeztek. Ilyen anam-

nézis mellett gyermekeinél szűrővizsgálatokat végeztünk. Az akkor tizenöt éves lányánál találtunk masszív haematuriát. A hisztológiai vizsgálat vékony basal membránt igazolt. Így retrospektíve a pontos kórisme az elődöknél is igazolást nyert.

Az Alport betegség az előzőnél szerencsére ritkábban előforduló, de lényegesen súlyosabb tünet együttes. A gyermek, illetve serdülőkorban hallászavar mellett megjelenő vörösvérzés és a családban halmozottan előforduló vesebetegségek hívják fel az orvos figyelmét. Fiúknál a progresszió gyorsabb, sokszor szinte hónapok alatt alakul ki veseelégtelenség. A kórisme felállításának pillanatától szoros nefrológiai gondozás szükséges, valamint a család többi tagjának vese, audiológiai és szemészeti szűrése.

A vese cystás betegségei között is találunk hereditár formákat. Messze legnagyobb jelentőséggel a ren polycysticus bír. Autoszomális recesszív és domináns változata ismert. Az előbbi általában már méhen belül is felismerhető, születéskor a veseelégtelenség mellett a tüdő hypoplasia talaján kialakult légzési zavar is jelen van. A halálo-

1. táblázat

Krónikus veseelégtelenséghez vezető kórképek gyermekkorban

(USA, KANADA, Németország egyesített adatai) Congenitalis	%
Vese agenesia, hypoplasia, dysplasia	14
Anatómiai obstrukció	17
(pyelo-ureteralis, juxta-vesicalis, urethra stenosis)	
Reflux nephropathia	14
Hereditár formák	
Alport betegség	1,8
Polycystás betegség infantilis formája	3,5
Cystinosis	4,7
Medulláris cystás vese	4,6
Szerzett betegségek:	
Glomerulonephritisek, th rezisztens nephrosis	
Focalis segmentalis glomerulo sclerosis	9,0
Membran proliferatív	2,0
Membranosus	0,5
Egyéb hisztológiai formák	12
Vasculitisek, kollagen betegségek	
Haemolyticus uraemiás szindróma	3,3
SLE	3,0
Henoch-Schönlein betegség	1,5
Scleroderma	0,1
Wegener granulomatosis	0,3
Polyarteritis	0,1
Interstitialis nephritis	
Analgeziás nephropathia	0,5
Egyéb etiológiájú	3,0
Daganatok	0,5
Ismeretlen, nem besorolt	4,6

zás sajnos igen magas. A csecsemőkor túlélő betegeket később a májban is megjelenő cystosus elfajulás és fibrózis veszélyezteti.

Autoszom domináns formája a felnőttkorban manifesztálódik és lassabban progrediál, mégis a dialízis-programba kerülő felnőtt betegek 7-8%-a e csoportból kerül ki. A cisztás degeneráció megállítására az intenzív nemzetközi kutatások ellenére ma még nem megoldott, ám korán felismerve jelentősen késleltetni lehet a vese funkció romlását. Ezen betegek gyermekkorukban teljesen tünetmentesek, de az apró ciszták a vesékben már kimutathatók, ellenőrzésük javasolt. Rendszerint a felnőtt nefrológus javaslatára megtörténik a beteg családjának szűrése, és az érintett gyermek így kerül korán gondozásba. Fordított esetben hasonlóan járunk el. Gyermekkorban szűrővizsgálat során talált polycysta esetén mi javasoljuk a családi kivizsgálást.

Szerzett betegségek

A nephrosis szindróma képében megjelenő glomerularis betegségek

speciális gyermekkori változata az ún. idiopathiás forma.

Többnyire a kisdedkorban jelentkeznek, gyakran recidivál, de megfelelő kezelés mellett néhány év múlva maradéktalanul gyógyul (szövettanilag minimális elváltozás). A szteroid és citosztatikus kezeléssel dacoló formák háttérben focalis segmentalis sclerosis állhat, mely később, sokszor még gyermekkorban vesepótló kezelést igényelhet. Ezeket a betegeket csak a legfelkészültebb centrumok láthatják el.

A szerzett glomerulo-nepritisek közül az elmúlt évtizedekben még sok gondot okozó, klasszikus post streptococcalis és pyogen formák háttérbe szorultak, köszönhetően az esetek túlnyomó többségében bekövetkező gyors diagnózisnak a megfelelő kezelésnek és nem utolsósorban annak a ténynek, hogy e formák gyógyulási aránya 90-95%.

Jelentősebb kezelési, gondozási feladatot ró az ellátó orvosra az általában enyhe felső légúti infekciót követően hirtelen fellépő makroszkópos haematuriával járó Berger-betegség (IgA nephropathia), illetve a kis erek immun vasculitisét okozó morbus Henoch-Schönlein. Mindkettő a gyermek-, serdülőkor betegsége. Előbbinél a pontos kórisme szövettani vizsgálattal bizonyítható, prognózisa bizonytalan, hosszú távú nyomon követése feltétlenül szükséges. Utóbbinál a jellegzetes purpurák jelentik a felismerés alapját, vese manifesztáció változó gyakorisággal lép fel, hosszabb távon benignus betegségnek számít, de az induláskor észlelt nephritis vagy nephrosis tünet együttes esetén gondozása javasolt.

A gyermekkorban jelentkező, vesét is érintő szisztémás autoimmun betegségek ellátása mélyen benyúlik a felnőtt nefrológia hatáskörébe. A leggyakoribb és egyik legsúlyosabb formája az SLE már a kisiskoláskorban kezdődhet, és végső kimenetele több tényező-

tól függ. A szervi érintettségén belül a nephropathia súlyossági fokát WHO beosztás rögzíti. A megfelelő intenzitású és időtartamú terápiát ennek megfelelően szükséges megválasztani. A hullámzó lefolyású, nehezen kezelhető betegségnél is megállítható illetve késleltethető a további progresszió, szakgondozása hasonló kórképek kezelésében már kellő jártasságot szerzett osztályokon történik.

Feltétlenül említeni kell a kombinált analgetikumok tartós, nagy mennyiségű szedése következtében kialakuló súlyos felnőttkori vesekárosodást is (analgéziás nephropathia). Gyermekekben egyelőre szerencsére még nem jelent meg, de át kell gondolni minden hosszabb távra rendelt gyógyszer szükségességét.

Felnőttkorban a krónikus renalis insufficienciát kiváltó kórképek arányában változás történt az elmúlt évek során Magyarországon. A diabétesz és hipertónia által okozott krónikus vesebetegség száma jelentősen nőtt. A kutatás homlokterébe került az általuk előidézett nephropathia progressziójának lassítása, illetve utóbbinál a károsodás kivédése. A korai megjelenést tapasztalva már a gyermek diabetológiai gondozás során szóba jöhet szekunder prevenció keretében a korai nephroprotektív terápia bevezetése a társszakmák képviselőinek bevonásával. A dolgozat elején már említett fokozottan veszélyeztetett, tüneteket még nem mutató (kis súllyal született, familiáris vagy környezeti ártalmaknak kitett) egyének vizelet, uh, vérnyomás ellenőrzése. Az alapellátásban dolgozó kollégák számára jelentenek mindenképpen megtérülő fokozott erőfeszítést.

Megbeszélés

Mint láthattuk, a táblázatokból felnőttkorban látszólag, döntő többségükben a szerzett vesebetegségek, csecsemő-, gyermekkorban a veleszületett,

öröklött anomáliák vezetnek krónikus veseelégtelenséghez. Ezen adatok tükrözik a nyilvánvaló korspecifitást, a dolgozatból talán kitűnik emellett, hogy egyes felnőttkorban manifesztálódó betegség eredete mélyen a gyermekkorra, vagy még messzebbre, az ébrényi korra is visszavezethető. Elhárításuk lehetőségeit a következőkben foglalnám össze.

– A betegség kialakulásának megelőzése (primer prevenció)

Ez nem csupán orvosi feladat, megvalósítása a legnehezebb. Átfogó népegészségügyi felvilágosító programmal, a rizikótényezők csökkentésével lehet javulást remélni.

– Korai felismerés (szekunder prevenció)

A gyakorló gyermekorvos itt érhet el kiváló eredményt. A kiterjesztett, rendszeres, azonos irányelvek alapján elvégzett szűrővizsgálatokkal idejekorán felismerhető a még végleges gyógyulással kecsegtető elváltozás. Bizonytalan kórisme esetén szakintézeti részletes kivizsgálás során elvégzett vese szövettan biztosítja az oki terápia lehetőségét és elkerüli a későbbi bizonytalanságokat.

– A már kialakult betegség tartós gondozása.

A szövődmények elhárítása, a progresszió lassítása, a vesevédő kezelés időben történő elindítása (tercier prevenció).

Az elmúlt években a felnőttkorban a diabétesz és a hipertónia következtében kialakult nephropathia jelentős emelkedést mutat. Csökkentésére gyermek-, serdülőkorban diabétesznél a vese szövődemény legkorábbi jeleinek észlelésekor haladéktalanul elkezdett vese protektív kezeléssel, illetve a hipertónia korai felismerésével sokat tehetünk.

Irodalomjegyzék:

- Járay J., Hidvégi M.: *Hazai vesepótló kezelések eredményei* 1999. Magyar Nephrológiai Társaság kiadványa 2000
- Túri S.: *Gyermekekori vesebetegségek* Medint 1998
- Székács B., deChatel R.: *Nephrológia* Heliantus 1994
- Kakuk Gy., Kárpáti I.: *Nephrológia* 2000 DOTE kiadvány
- Szabó L.T.: *Gyermekek nephrológia*: *Honnan jött, merre tart a szakellátás* Praxis 2001;3:55-61
- Várad V.: *Ultraszhangvizsés az újszülött korban* *Gyermekgyógyászat* 50/6 607-612

2. táblázat

Krónikus veseelégtelenséghez vezető kórképek a felnőtt korban

	%	
Krónikus glomerulonephritis	16	2000-ben csökkent
Krónikus intersticiális nephritis	17	
Diabetikus nephropathia	20	24,3
Hypertensiv nephropathia	20	3 év alatt kétszeresére nőtt
Polycystás vesebetegség	7	
Egyéb	20	