



V CONGRESSO  
HISPANO-PORTUGUÊS  
DE NEFROLOGIA  
PEDIÁTRICA

XXXVI Congreso Español  
de Nefrología Pediátrica  
Guimarães, 24 a 26 de Junho 2010

# Registo Nacional de crianças com IRC em tratamento conservador

Secção de Nefrologia Pediátrica da S.P.P  
Helena Pinto

Guimarães, Junho 2010

---



## Critérios de registo

- Doentes com idade < 18 anos
- Valores da última avaliação antes de 31/12/2009
- **IRC:** DFG < 60ml/min/1,73m<sup>2</sup> (>2 anos), calculado pela

Fórmula de Schwartz=  $k \times \text{altura (cm)} / \text{creat sérica (mg/dl)}$

|                             |      |
|-----------------------------|------|
| RN termo- 2 anos            | 0,45 |
| RN baixo peso- 2 anos       | 0,33 |
| > 2 anos                    | 0,55 |
| Sexo masculino (13-21 anos) | 0,7  |

## Critérios de registo (cont)

▣ IRC: < 2 anos, DFG (tabela)

| Idade      | DFG médio<br>(ml/min/1.73 m <sup>2</sup> ) | Desvio padrão (+-2) |
|------------|--|---------------------|
| Nascimento | 20,3                                       |                     |
| 7 dias     | 38   | 26-60               |
| 1 mês      | 48   | 28-68               |
| 2 meses    | 58   | 30-86               |
| 6 meses    | 77   | 41-103              |
| 9 meses    | 103  | 49-157              |
| 12 meses   | 115  | 65-160              |
| 2 anos     | 127  | 89-165              |

Adaptado de: Chantler C. The Kidney . In: Godfrey S and Balm JD, eds. Clinical paediatric physiology. Oxford: Blackwell Scientific Publications 1979, pp356-398.



## Critérios de registo (cont)

➤ Hipertensão arterial – TA > P95 para idade e sexo ou medicado com antihipertensores

➤ Cálculo de SDS para comprimento/altura

$$\text{SDS} = \frac{x - \bar{X}}{\text{SD}}$$

x altura do doente

$\bar{X}$  altura média para idade e sexo

SD desvio-padrão

Adaptado de Gerver, Bruin; Paediatric Morphometrics. A Reference Manual, 1996

➤ Índice Massa Corporal = Peso (kg)/ Estatura (m)<sup>2</sup>



## Dados do Registo

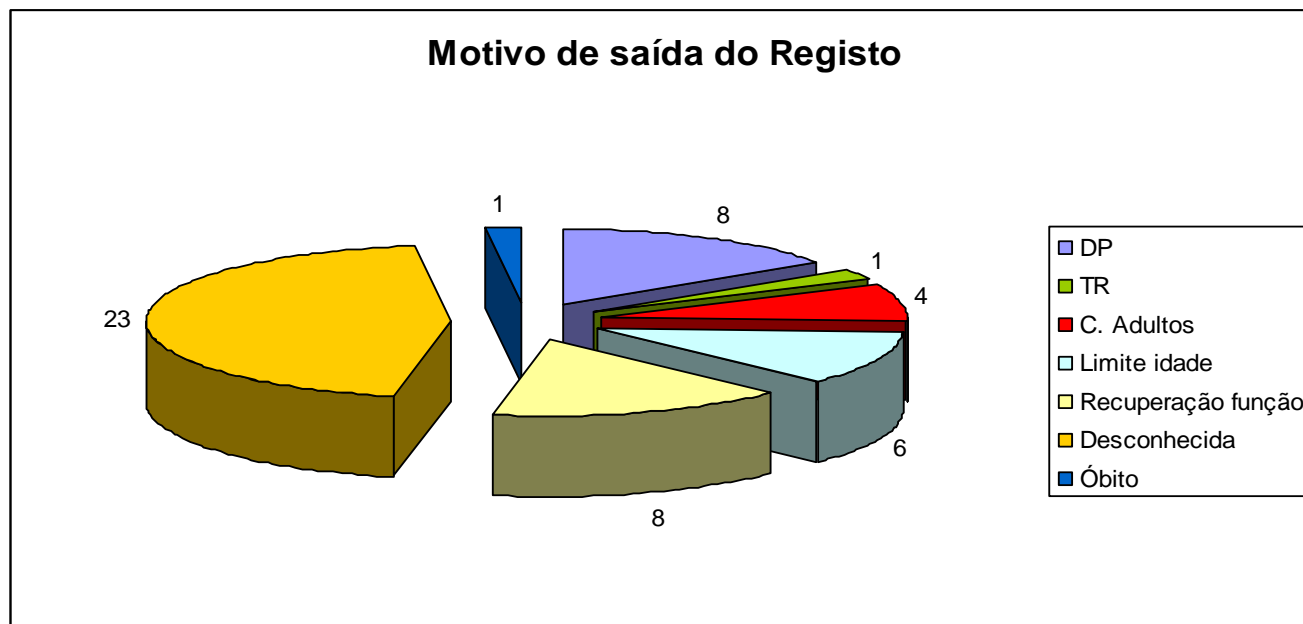
| <b>Avaliação inicial</b>                   | <b>Avaliação em 31/12/2009</b>  |
|--|---|
| Identificação (nº ordem, iniciais do nome) | Tensão arterial   |
| Hospital de origem                         | Lesões em órgão alvo (ecocardiograma, FO)   |
| Sexo                                       | Avaliação laboratorial (creat, DFG, Hgb, ferritina, Ca, Pi, HCO <sub>3</sub> , prot/creat (u), PTH) |
| Data de nascimento                         | Crescimento (SDS)   |
| Data de diagnóstico IRC                    | Nutrição (IMC)  |
| Etiologia (lista pré-definida)             | Tratamento (anti-hipertensores, EPO, GH)  |
| Doenças associadas                         | Altura início GH  |
| Altura/comprimento                         |   |
| Creatinina sérica                          |   |
| Débito Filtração Glomerular                |   |

## Resultados

▣ n= 123

➤ 2007: n= 112

2008 e 2009: Saíram 51 doentes





## Resultados

- Doentes diagnosticados em 2008 e 2009: **36**
- Sexo M:F= 23: 13 (1,8:1)
- Idade média: 6,98 anos (0-16 anos)

### ➤ Etiologia:

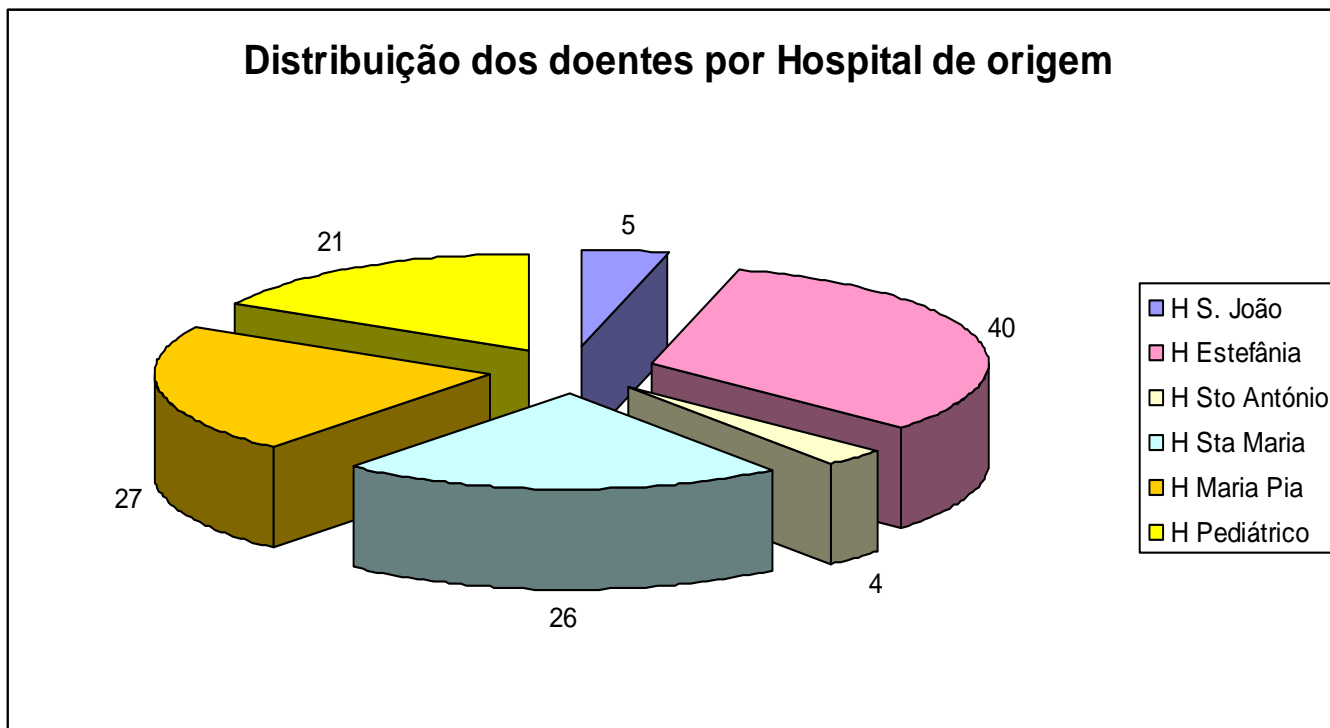
|           |                                   |           |              |
|-----------|-----------------------------------|-----------|--------------|
| ➤ Origem: | <b>Hipodisplasia com uropatia</b> | <b>15</b> | <b>41,6%</b> |
|           | <b>Bexiga neurogénica</b>         | <b>4</b>  | <b>11,1%</b> |
|           | Sind nefrótico congénito          | 3         | 8,3%         |
|           | GESF                              | 3         | 8,3%         |
|           | Glomerulonefrite crónica          | 3         | 8,3%         |
|           | Hipodisplasia sem uropatia        | 2         | 5,5%         |
|           | Miscelânea não hereditária        | 2         | 5,5%         |
|           | Necrose cortical                  | 1         | 2,7%         |
|           | Desconhecida                      | 3         | 8,3%         |

|             |    |
|-------------|----|
| HGSA        | 2  |
| H Maria Pia | 5  |
| HP Coimbra  | 6  |
| H Sta Maria | 9  |
| H Estefânia | 14 |



# Resultados

n= 123

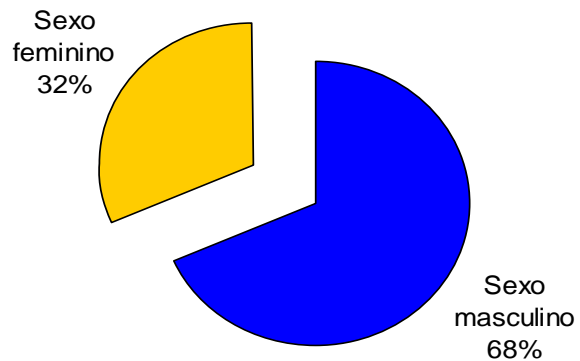




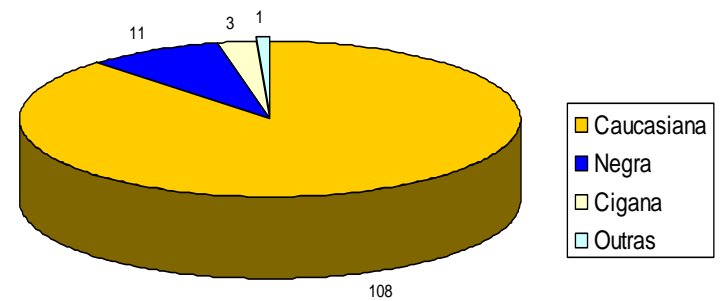
# Resultados

▣ n= 123

Distribuição dos doentes por sexo



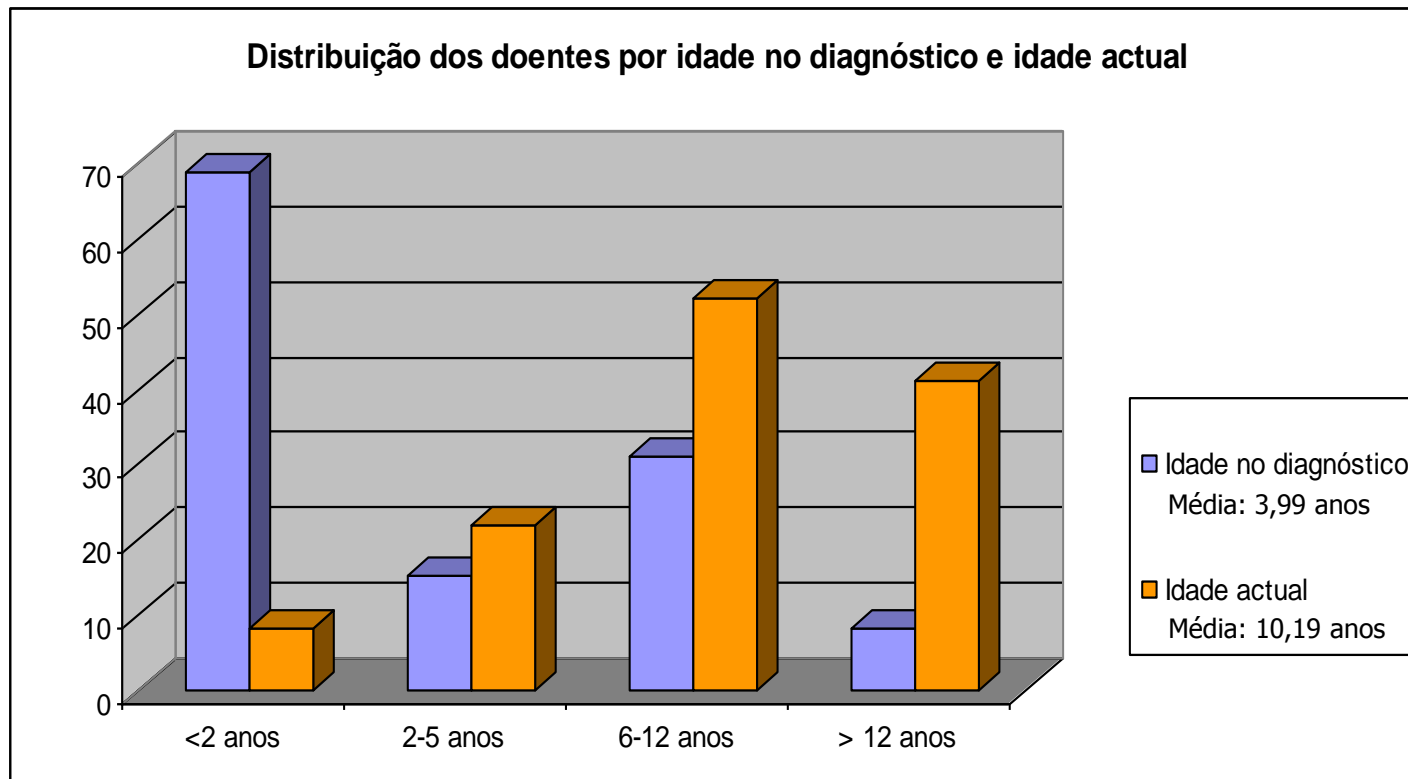
Distribuição dos doentes por etnia



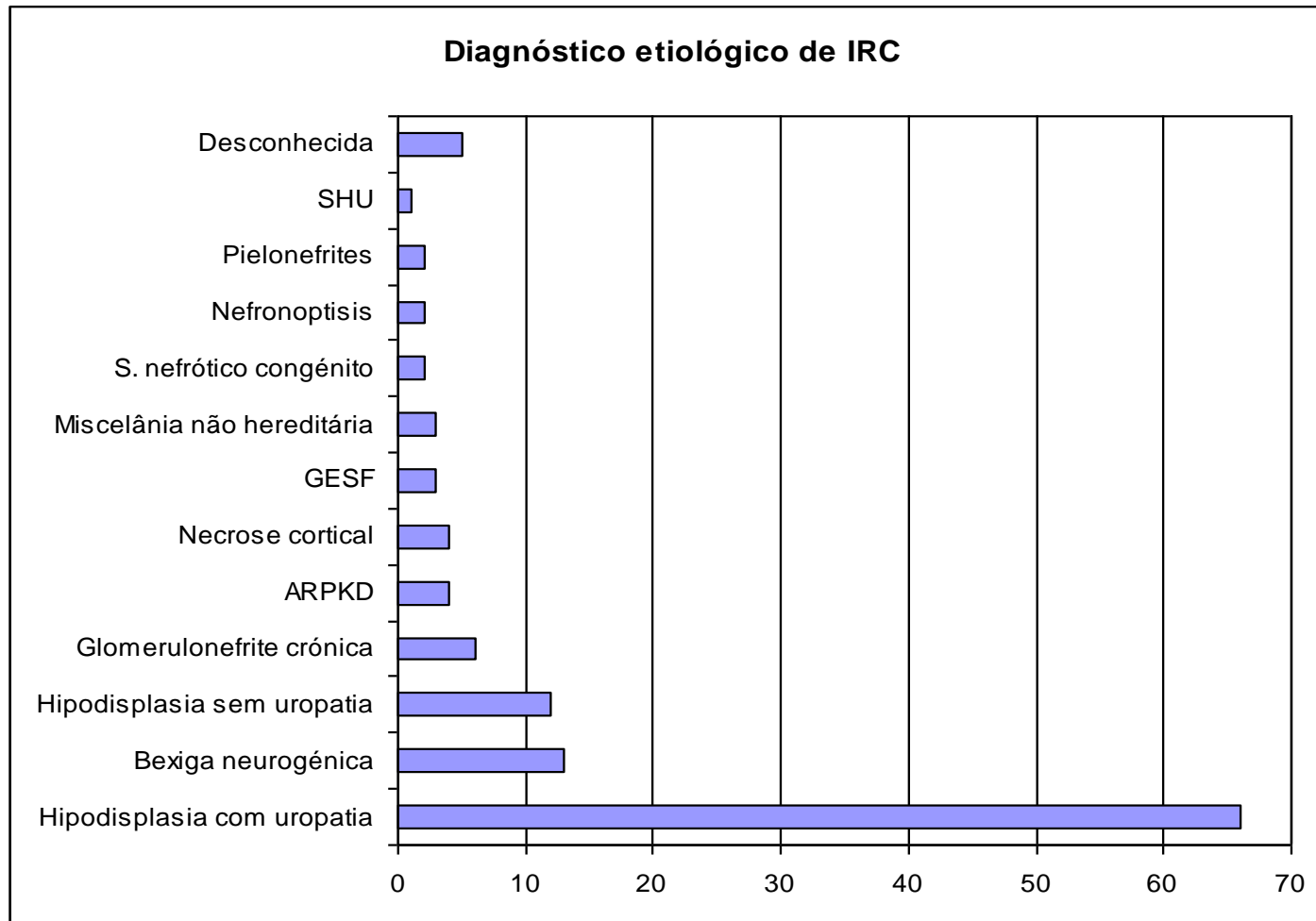


# Resultados

n= 123



## Etiologia da IRC (n= 123)





## Doenças associadas

### ➤ Comorbilidade (n=41):

- Mielomeningocelo: 8
- Surdez: 3
- Cardiopatia congénita: 3
- S. polimalformativo: 2
- Asfixia neonatal grave: 2
- Malformação anorrectal: 2
- Outros (S. Sotos, S. Rubinstein-Taybi, S. Wolf Hirschhorn, S. alcoolico fetal, DM, litíase vesical...)



## DFG ao diagnóstico e final (n= 123)

- DFG ao diagnóstico:
  - Média < 2 anos: 25,19 ml/min/1.73m<sup>2</sup>
  - > 2 anos: 45,57 ml/min/1.73m<sup>2</sup>
- DFG em 31/12/2009:
  - Média > 2 anos: 37,83 ml/min/1.73m
- Tempo de seguimento desde o diagnóstico:
  - Média: 5,95 anos (0,17-18,84 anos)

Decréscimo DFG: 1,30 ml/min/1.73m<sup>2</sup> por ano



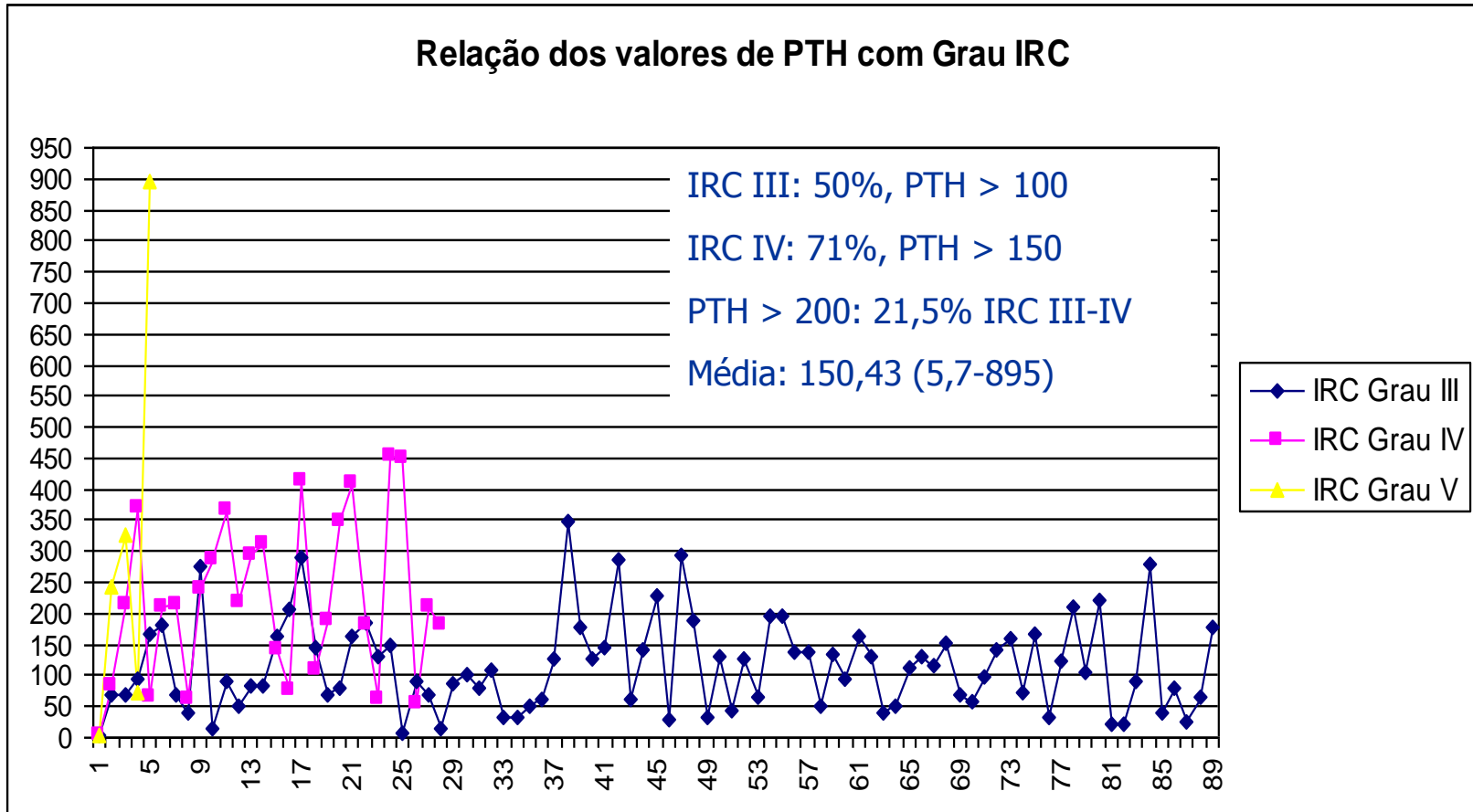
## DFG final em 31/12/2009 (n= 115)

- > 2 anos

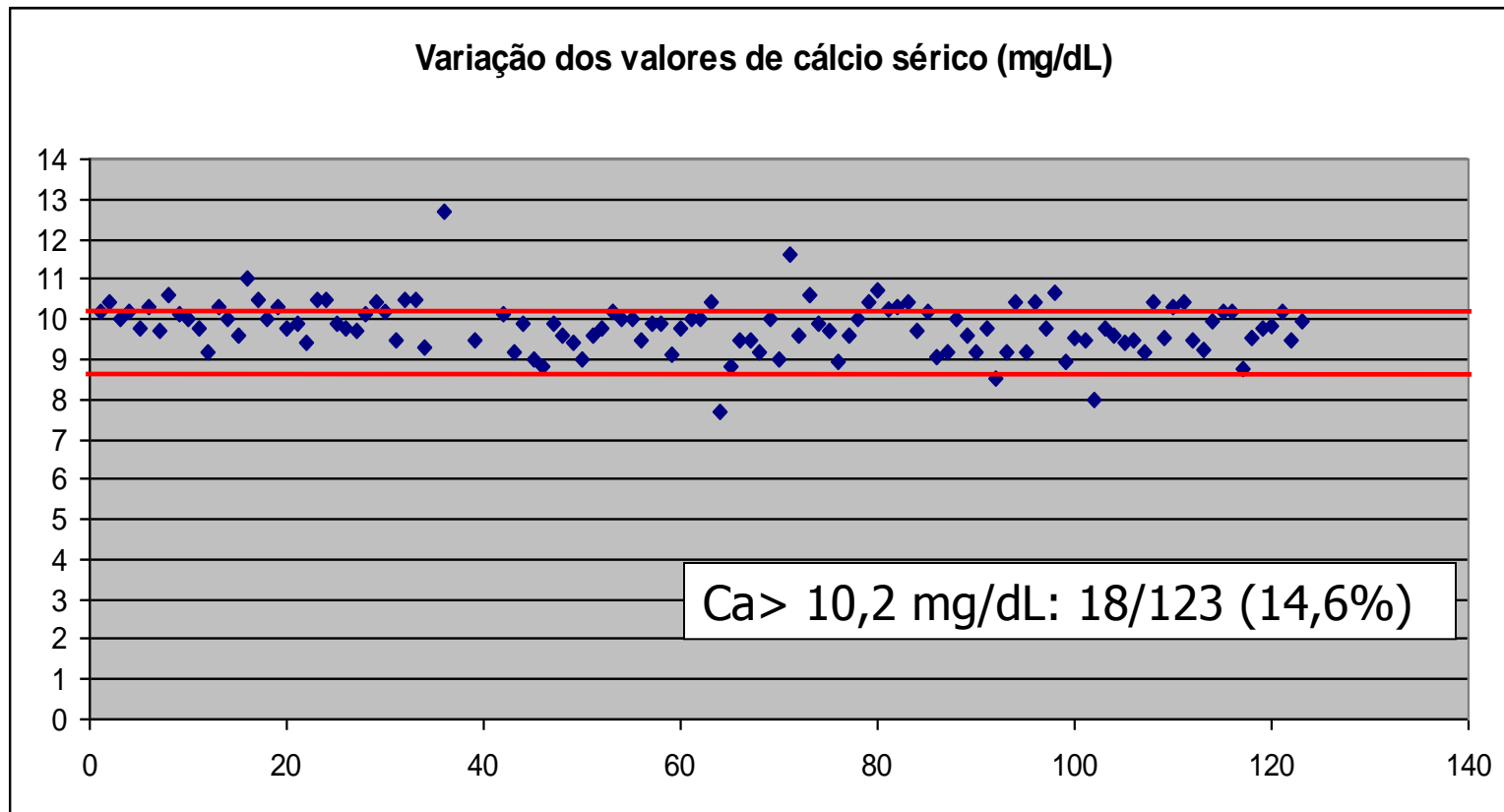
| <b>Grau IRC</b>                       | <b>n (%)</b> |
|---------------------------------------|--------------|
| III 30- 59 ml/min/1.73 m <sup>2</sup> | 88 (76,5%)   |
| IV 15- 29 ml/min/1.73 m <sup>2</sup>  | 24 (20,8%)   |
| V < 15 ml/min/1.73 m <sup>2</sup>     | 3 (2,6%)     |

Média: > 2 anos: 37,83 ml/min/1.73m<sup>2</sup>

# PTH (n= 123)

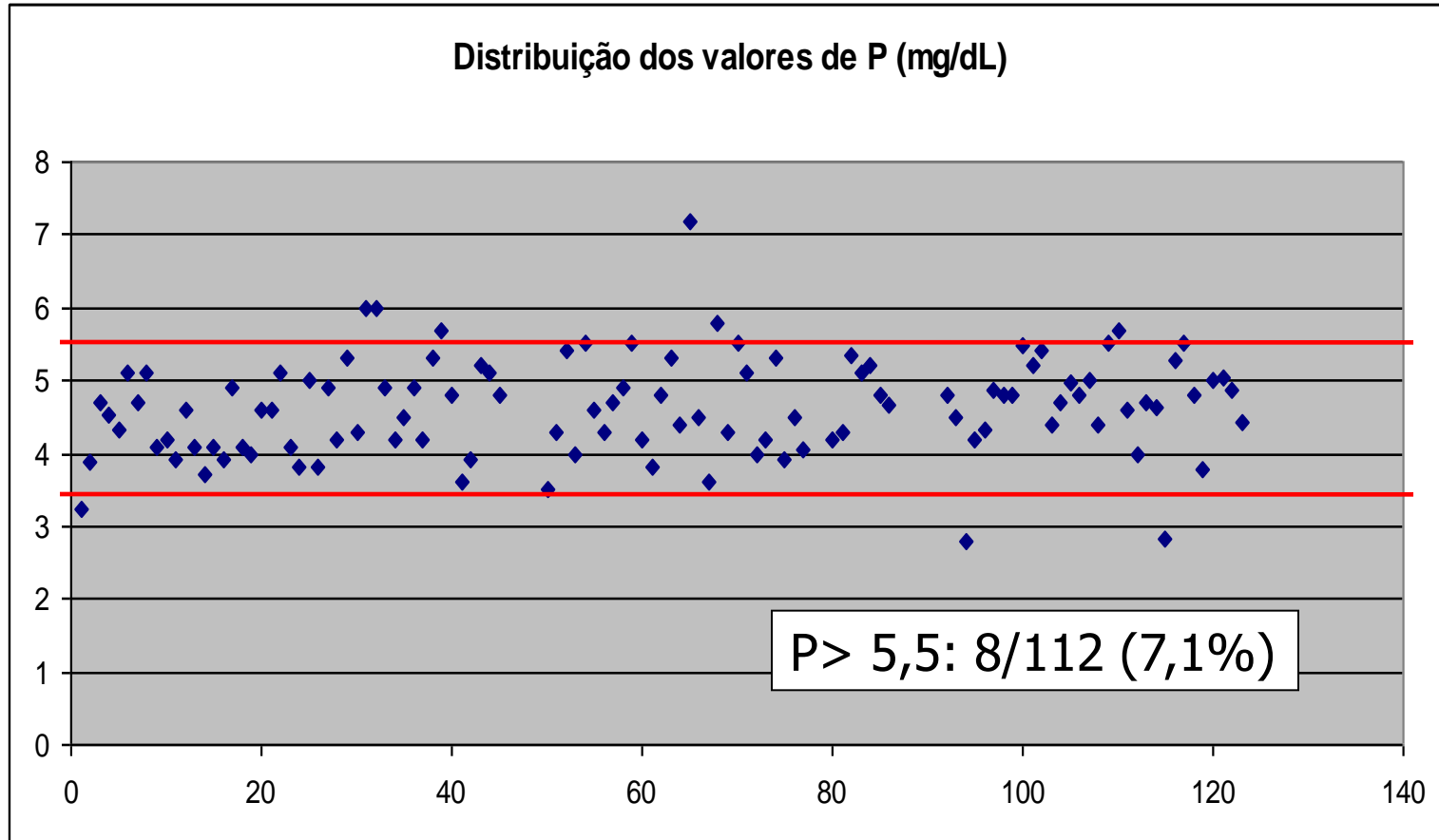


# Cálcio (n= 123)

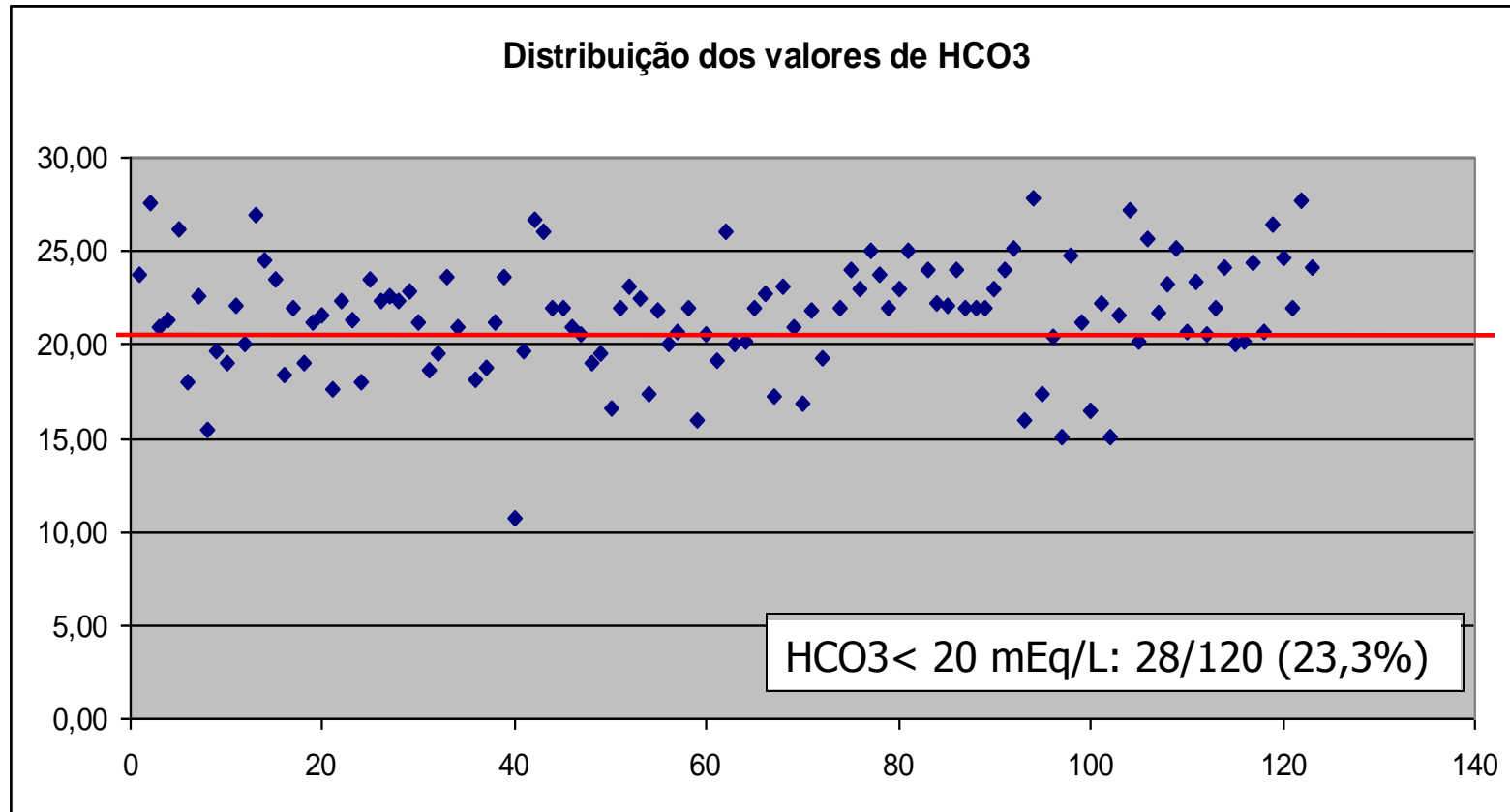




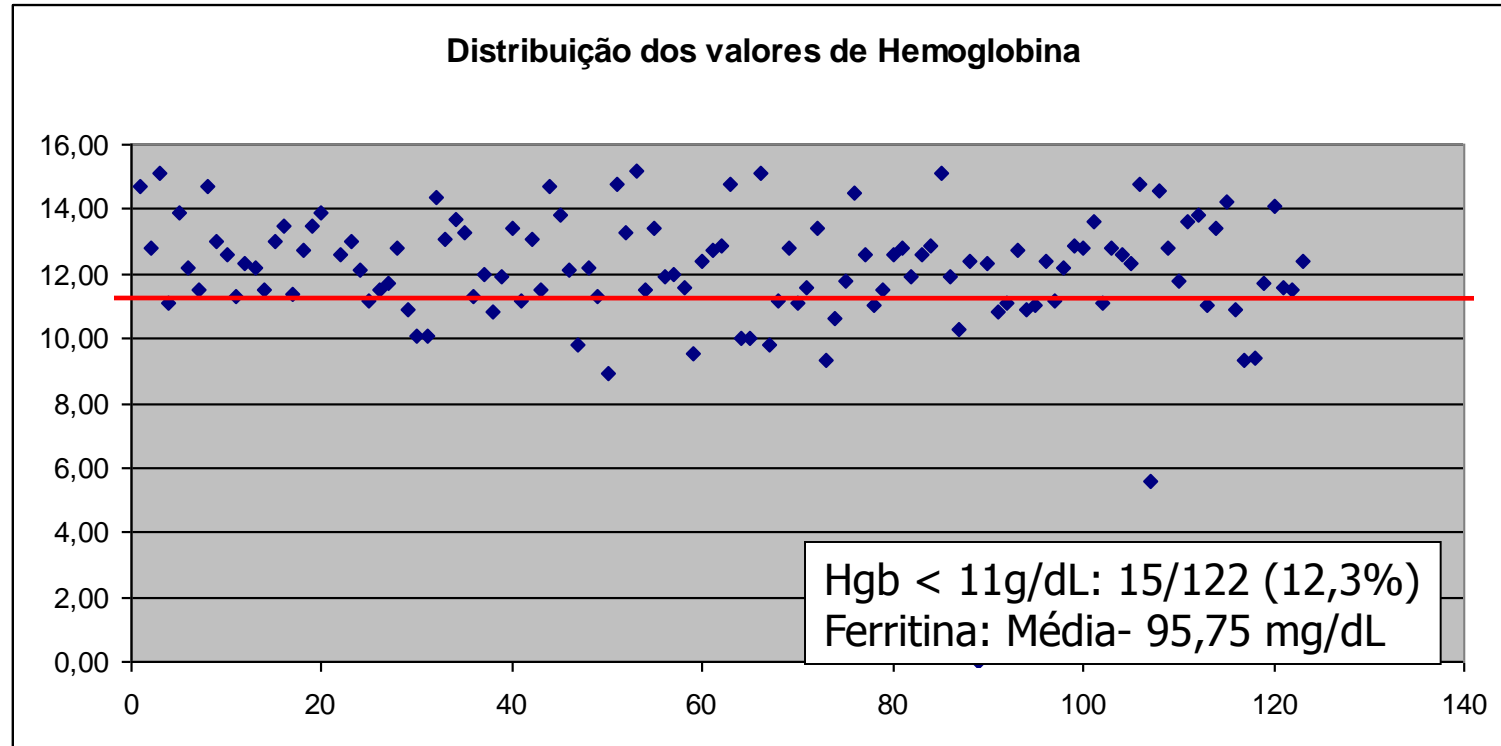
## Fósforo (n= 123)



# HCO<sub>3</sub> (n= 120)



## Hemoglobina (n= 122)





## Prot/creat (u) (n= 89)

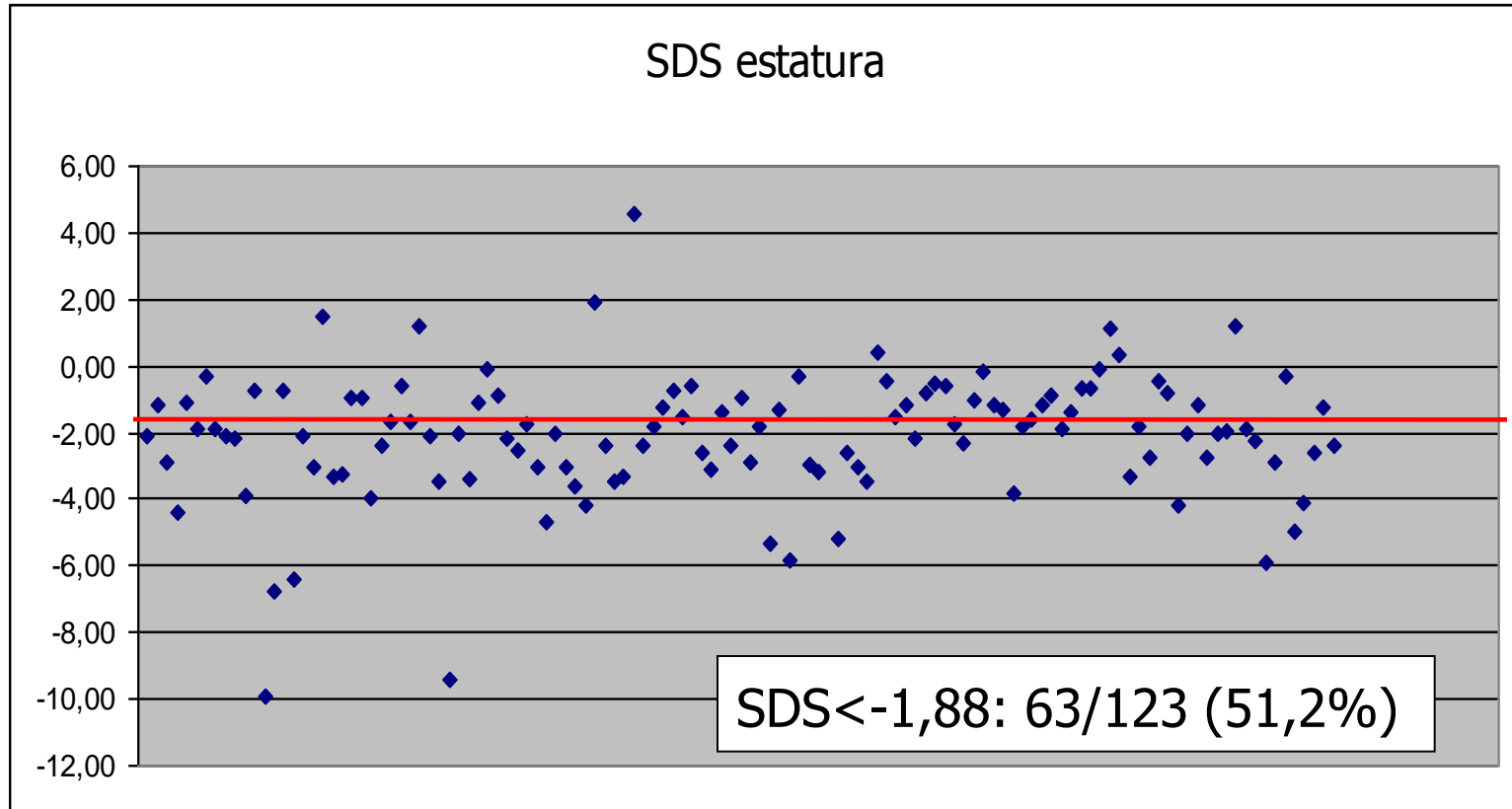
|             |       |       |
|-------------|-------|-------|
| > 1,5 mg/mg | 13/89 | 14,6% |
| > 3,5 mg/mg | 7/89  | 7,8%  |



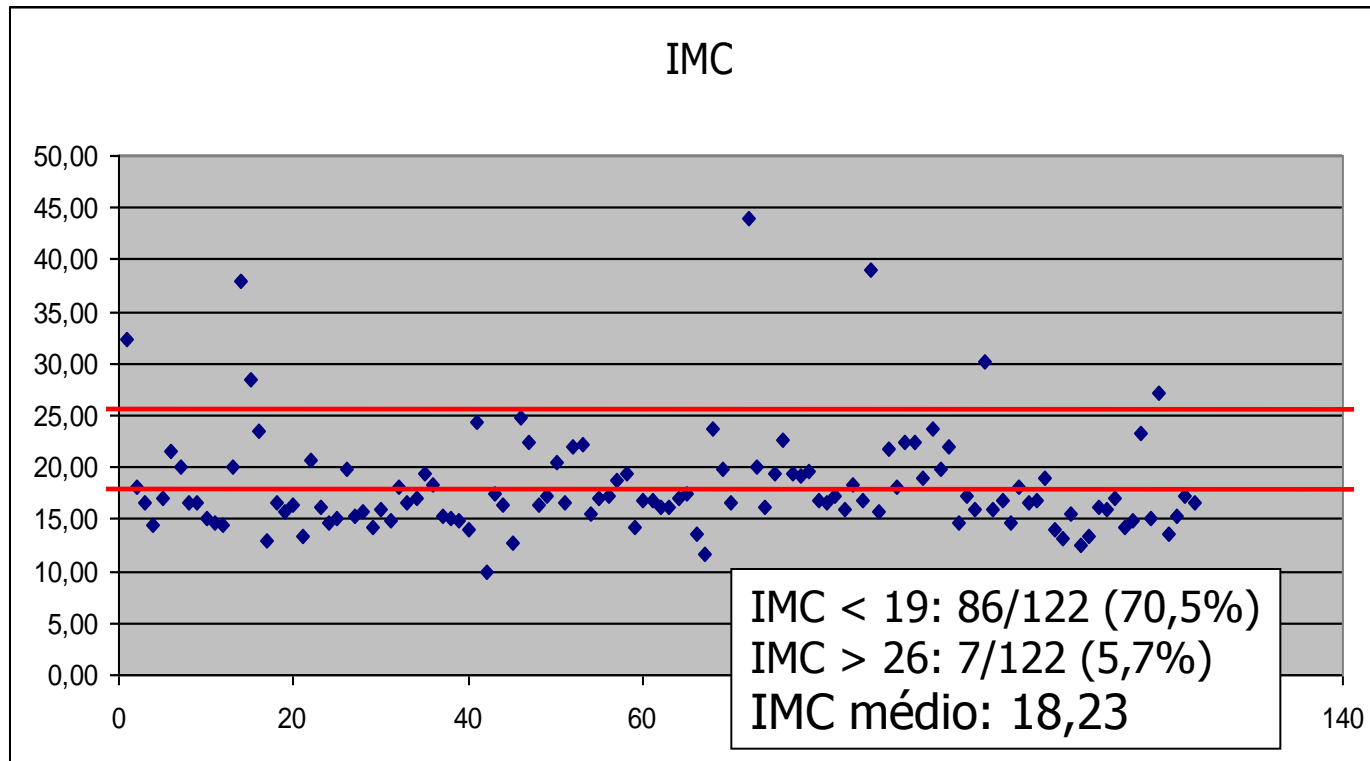
## Avaliação laboratorial- resumo

|                        | <b>Média</b>      | <b>n/total</b> | <b>%</b> | <b>% (2007)</b> |
|------------------------|-------------------|----------------|----------|-----------------|
| <b>Ca</b>              | 9,81 (7,7-12,7)   |                |          | 9,85            |
| < 8,8 mg/dL            |                   | 1/123          | 0,8%     |                 |
| < 9,5 mg/dL            |                   | 25/123         | 20,3%    | 0,009%          |
| > 10,2 mg/dL           |                   | 18/123         | 14,6%    |                 |
| <b>P</b>               | 4,58 (2,8- 7,2)   |                |          | 4,66            |
| > 5,5 mg/dL            |                   | 8/112          | 7,1%     | 14%             |
| <b>PTH</b>             | 150,43 (5,7-895)  |                |          | 108,03          |
| > 200 pg/mL            |                   | 24/112*        | 21,5%    | 18,5%           |
| <b>HCO<sub>3</sub></b> | 21,59 (10,7-27,8) |                |          | 22,5            |
| < 20 mEq/L             |                   | 28/120         | 23,3%    | 12,1%           |
| <b>Hgb</b>             | 12,23 (5,6-15,2)  |                |          | 12,08           |
| < 11 g/dL              |                   | 15/122         | 12,3%    | 16,7%           |

## SDS (n= 123)

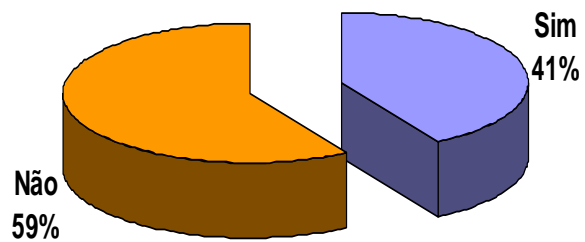


## IMC (n= 122)

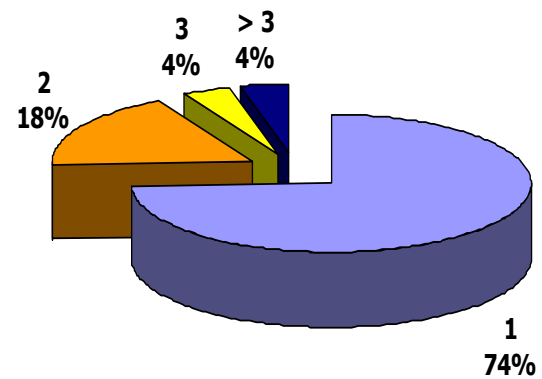


## Tensão arterial (n= 123)

Presença de Hipertensão arterial



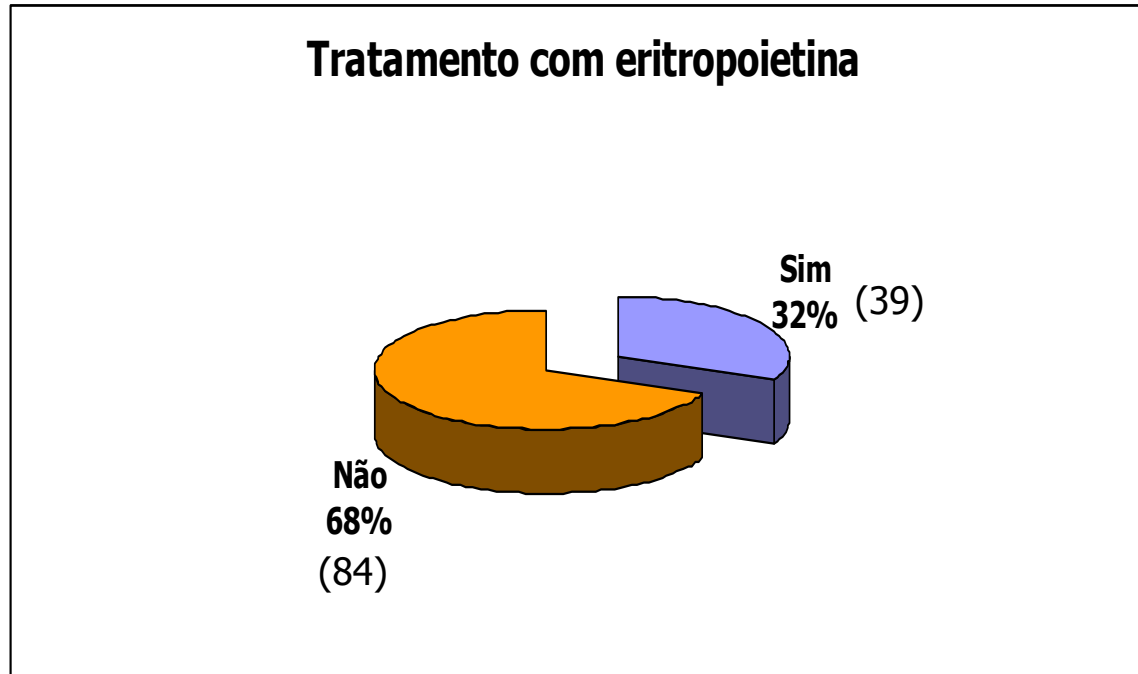
Utilização de anti-hipertensores





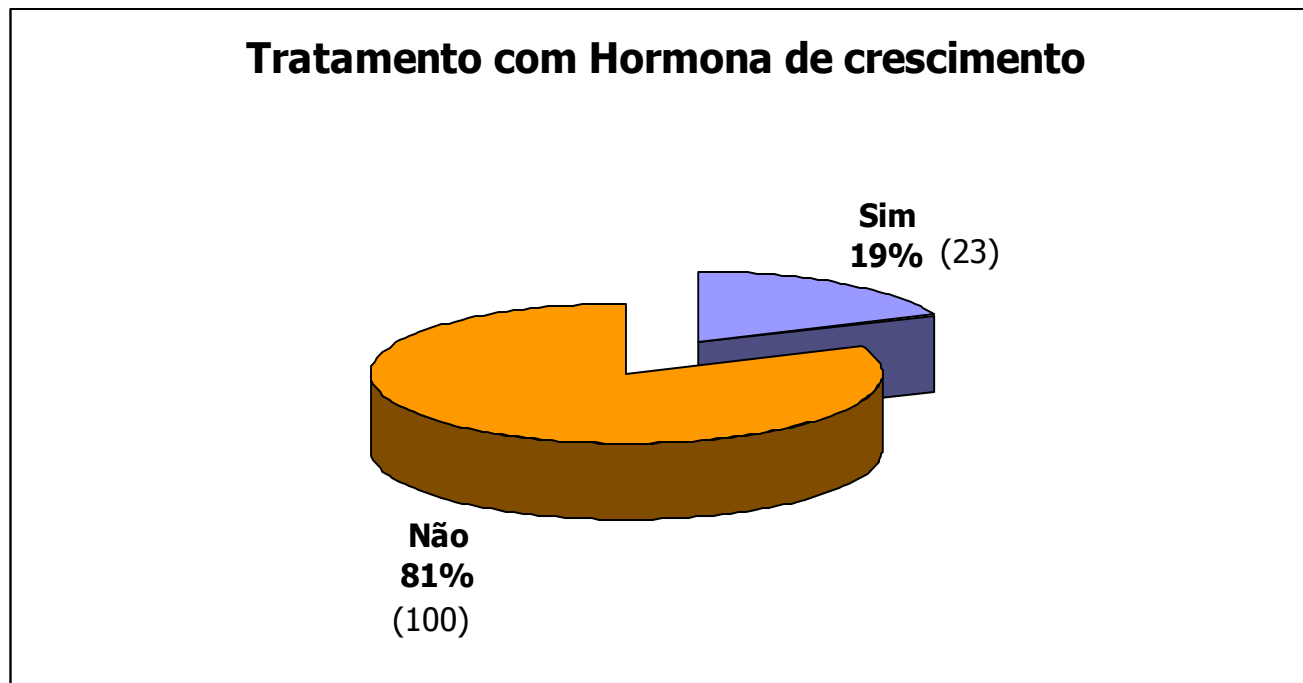


## Eritropoietina (n= 123)



Idade média no início Epo: **8,6 anos**

## Hormona de crescimento (n= 123)



Idade média no início HC: **6,9 anos**



## Análise comparativa

|                         | <b>Portugal<br/>2009</b> | <b>Portugal<br/>2007</b> | <b>Portugal<br/>2006</b> | <b>Italkid project<br/>2000</b> | <b>NASPRCS<br/>2008</b> |
|-------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|---------------------------------|-------------------------|
| Nº doentes/centros      | 123/6                    | 112/6                    | 133/7                    | 1197/112                        | 7037/150                |
| Incidência<br>Casos/ano | 18                       | 20                       | 13                       |                                 | 104                     |
| Critério DFG            | < 60                     | < 60                     | < 60                     | < 75                            | < 75                    |
| Masc: Fem               | 1,8                      | 1,67                     | 1,93                     | 2,03                            | 1,78                    |
| Hipodisplasia           | 63,4%                    | 64%                      | 66%                      | 57,6%                           | 46,4%                   |
| Desconhecida            | 4,0%                     | 3,7%                     | 0                        | 3,3%                            | 2,6%                    |
| DFG médio               | 37,83                    | 38,7                     | 37,34                    | 41,75                           | 38,7                    |
| HC (%)                  | 19                       | 20                       | 20                       |                                 | 6,8                     |
| EPO (%)                 | 32                       | 31                       | 38                       |                                 | 26,2                    |
| Mortalidade             | 0,8                      | 0                        | 0,75                     | 1,41                            | ?                       |



## Agradecimentos:

- Direcção da Secção de Nefrologia Pediátrica
- Unidades de Nefrologia Pediátrica de:
  - Hospital D. Estefânia
  - Hospital Geral Sto António
  - Hospital Maria Pia
  - Hospital Pediátrico de Coimbra
  - Hospital Santa Maria
  - Hospital S. João

... E obrigada pela vossa atenção!