An aerial photograph of a sandy beach. In the foreground, a circular arrangement of yellow flowers is laid out on the sand. The background shows the ocean and a clear blue sky. The text is overlaid on the top half of the image.

ПРОТЕИН-ГУБЕЩА ЕНТЕРОПАТИЯ ПРИ ДЕЦА СЛЕД ФОНТАН ОПЕРАЦИЯ

Анна Дашева - Димитрова-д.м.

Кипарисия Ненова

Национална кардиологична болница

ЕКЦЕСИВНА
ЗАГУБА НА
ПРОТЕИНИ ОТ
С/Ч ТРАКТ

ХИПОПРОТЕИ
Н ЕМИЯ

ПОНИЖАВА
НЕ НА
ОНКОТИЧНОТ
ОНАЛЯГАНЕ

ТРАНСУДА
ЦИЯ НА
БЕЛТЪК
ОТ
КАПИЛЯРНО
ТО РУСЛО

ПАТОГЕНЕЗА

ЧЕСТОТА
НЕИЗВЕСТНА

ПРОТЕИН-ГУБЕЩА
ЕНТЕРОПАТИЯ (ПГЕ)



Етиология

I. Гастро-интестинални заболявания с ерозивни промени на мукозата и улцерации

- Ерозии и улцерации на езофага, стомаха и дуоденума
- Имунологични причини-реакция на отхвърляне на присадката, болест на Crohn (хроничен ентероколит)
- Неоплазми-Сарком на Caposhi, карциноиден синдром
- Възпалителни заболявания на стомашно-чревния тракт (вирусни и бактериални)
- Други причини-амилоидоза

Етиология

II. Неерозивни гастро-интестинални заболявания

- Системни заболявания на съединителната тъкан
- Имунodefицитни синдроми
- Алергични заболявания на стомашно-чревния тракт
- Други причини-изгаряния

Етиология

III. Заболявания с повишено венозно налягане или лимфна обструкция

- Вродени заболявания на лимфната система
- Системни инфекции-туберкулоза
- Неоплазми-лимфоми
- Сърдечно заболяване-констриктивен перикардит, рестриктивна миокардиопатия, трикуспидална стеноза/инсуфициенция, обструкция на горна празна вена
- След операция за еднокамерно сърце тип

Клинична картина

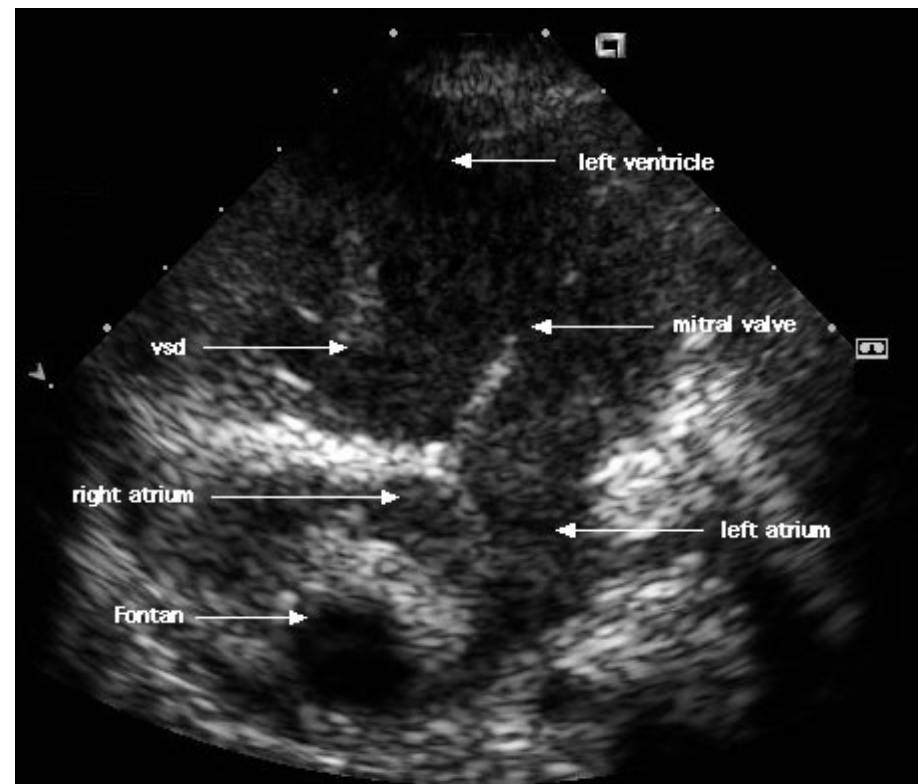
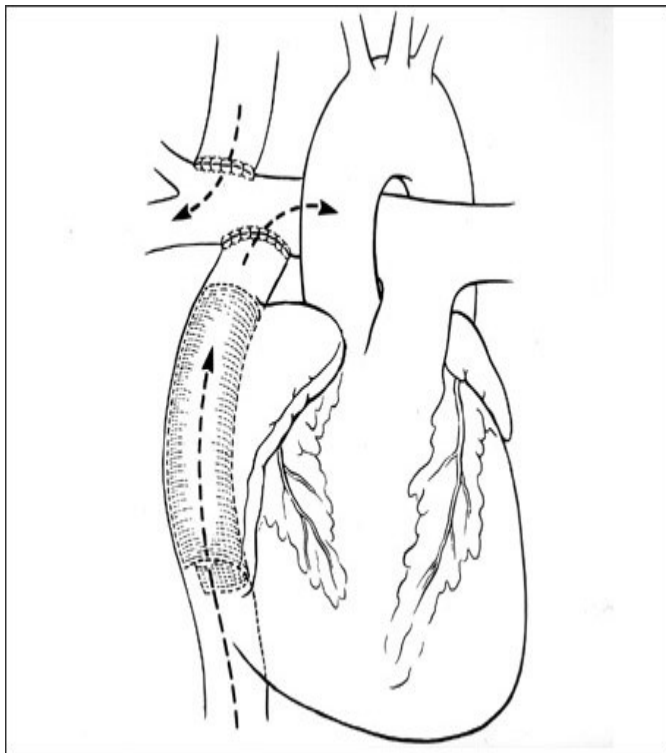
- Оточен синдром
- Диария
- Загуба на тегло
- Лесна умора
- Имунен дефицит-хипогамаглобулинемия и лимфопения
- Хипокалциемия- крампи, коремни болки, тетания
- Невиреене и нисък ръст
- Хепатоспленомегалия

Фонтан операция-

революционна терапия

- 1968г. - за първи път палиативна операция при функционално еднокамерно сърце при пациент с трикуспидална атрезия
- 1971г. - Описана от Fontan и Baudet, по късно Kreutzer
- Финален етап от еднокамерна корекция (комплексни ВСМ с една функционална камера)-10% от ВСМ
- Основен хемодинамичен принцип- ДП- помпа за белодробната циркулация
- Функционалната камера поддържа системната и белодробна циркулация, които работят синхронно

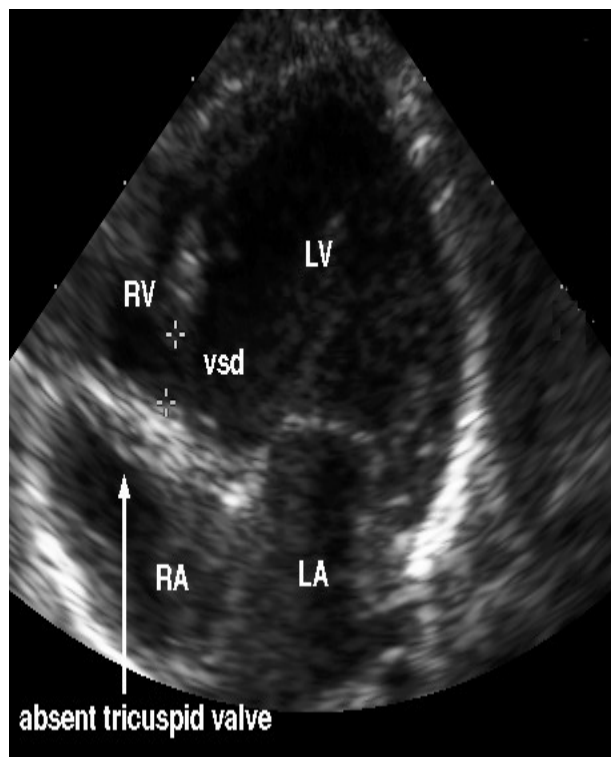
Фонтан операция



Критерии за селекция на пациентите по A.Choussat (Hellenic J Card 2009)

- Възраст между 4 - 15 г. и тегло > 15 кг.
- Синусов ритъм
- Нормален системен венозен дренаж
- Нормален размер на дясно предсърдие
- Белодробна съдова резистентност (БСР) < 3 U/m
- Средно пулмонално артериално налягане ≤ 15 мм Hg
- Адекватен размер на БА
- Нормална функция на доминиращата камера с ЕФ $> 60\%$
- Липса на значими АВ инсуфициенции

2 клинични случая с Трикуспидална атрезия



Трикуспидална атрезия с нормално
изхождане на големите артерии

Голям МКД (1)

Рестриктивен МКД и П стеноза (2)

16г.3м. –момиче (1)

- 14-ия ден (1998) -Бендинг на БА и лигатура на ПАК
- 3г.4м. (2001)- Бидирекционална Глен анастомоза с пластика на БА и прекъсване на централния кръвоток
- 2001/2002-Тромбоемболични инциденти- (микротромби -чукан на ДК -артериални тромбози- fem.com.sin и rad. Sin. с преходна мозъчна симптоматика (преодолени)
- Без дефицит на фактори на кръвосъсирване
- 6г.(2004) ТСРС- екстракардиален кондуит №19, без фенестър

11г.4м.-момиче (2)

- 1 м.(2003)-Системно-пулмонална анастомоза -МВТ
вдясно
- 10м.(2004)-Бидирекционален
Глен+атриосептектомия+запазване на централния
кръвоток
- 3г.6м.(2006) –ТСРС с екстракардиален кондуит 16 мм,
без фенестър, прекъсване на централния кръвоток
- 8г.(2011)-ПГЕ

Клинични прояви

- Периферни отоци- периорбитални, асцит, диария
- Загуба на тегло
- Хипопротеинемия
- Хипоалбуминемия:

Лека степен 25-35 г/л

Средностепенна **20-25** г/л

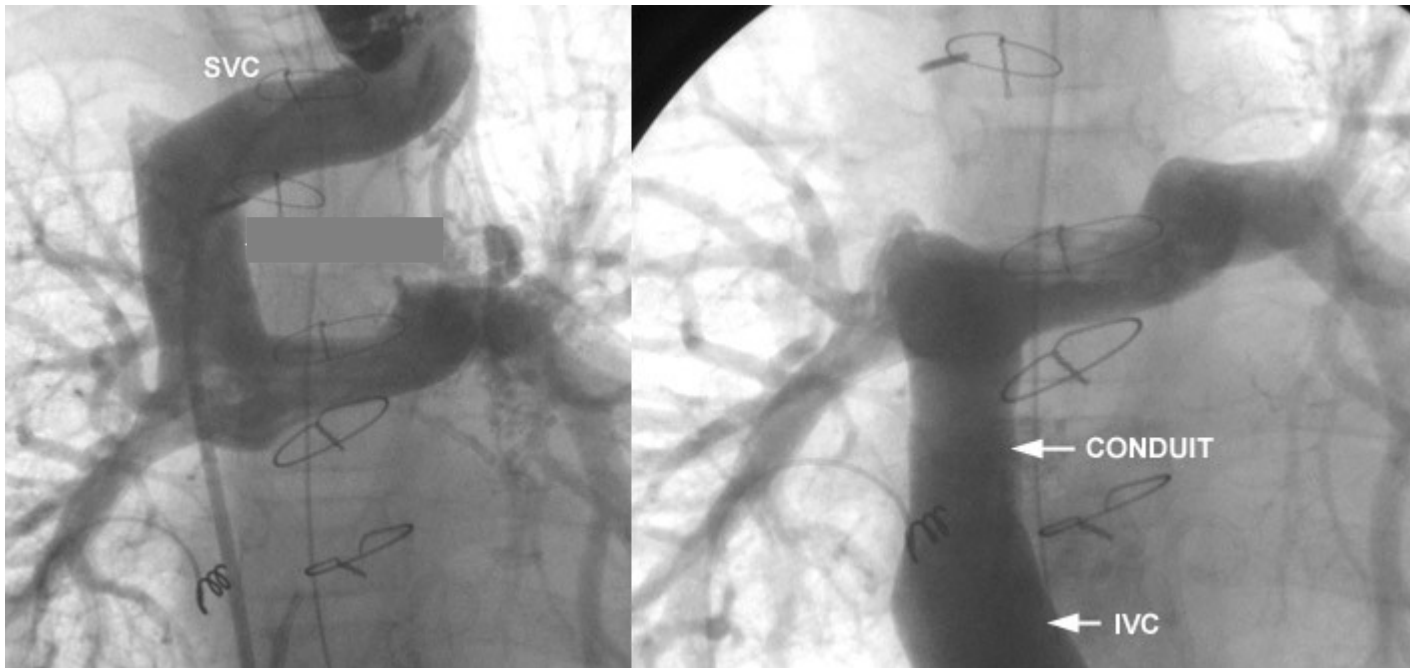
Тежкостепенна < 20 г/л

- ↑ на алфа-1 антитрипсин (фекална проба) 365-1300 мг/гр (норма- 0-268 мг/гр)

ИЗСЛЕДВАНЕ

Възраст (год.)	12	8
Налягане в каво-пулм.анастомози (mmHg)	13	15
Белодробно-съдово съпротивление U/m²	2,6	0,96
Еф-ЛК (%)	68	66
Транспулмонален градиент (mm Hg)	1	3
Стенози/деформации на клоновете на БА	Не	Не
Централен белодробен кръвоток	Не	Не
Ао-БА колатерали/вено-венозни колатерали	Не/Не	Не/Да-1

Фонтан операция



Клинично протичане

- Липсват ритъмни нарушения
- Провокация на ПГЕ - интеркурентна инфекция
- Честота на ПГЕ -1 (1); 3 (2)
- ПКП-без рецидив за последните 2 г.(1);
- ПКП-без рецидив от м. май 2014г. (2)

Лечение

- ACE- инхибитор
- Диуретици-фуранрил и спиронолактон
- Силденафил
- Синтром (1)
- Кортикостероид- 1-2 мг/кг/24ч -макс. 3 мес при ПГЕ
- Диета с ↑белтъчини

- Камерна дисфункция

- Хипоксемия

- Тромбоемболизъм

- Усложнения след Фонтан

- Аритмии
- Пластичен Бронхит

- операция

- ПГЕ

ПГЕ- честота,

Преживяемост


- 1980г.- ПГЕ описана за първи път
- Честота-3,7-24%, средно 11% , средно 5 г. след Оп
- Преживяемост-5г. -40-59%
10г. -20%
- Според Lin WS фатален изход – 62% (*Ch Med J 2006*)
- 13,4%-10 г. след Фонтан, смъртност 56% - 5 г. след Оп (*Feldt RH -J Thorac Cardiovasc Surg. 1996*)
- 3,7%-2,7г. (Mertens L –*J Thorac Cardiovasc Surg. 1998*-35 центъра -3029 пациенти)

Патогенетични механизми

- Недостатъчно проучени
- Комплексни
- Фонтан операция-системна венозна хипертензия и релативна хипотензия в БА
- Нормална двукамерна циркулация:

ДПВ-налягане- <10 mmHg

Ср.налягане в БА- 15 mmHg



ПГЕ след
ФОНТАН
ОПЕРАЦИЯ

Хепаран –
сулфатен
дефицит ?

- БСС $> 3 \text{ U/m}^2$
- БСС- най важния фактор, включващ се в лимитацията на сърдечния дебит/редукция на двигателния капацитет
- Транспулмонален градиент $> 6 \text{ mmHg}$
(Средно пулмонално налягане- средно налягане в ЛП)
- Повлияване на пулмоналната и системна съдова резистентост чрез

Защо при всички пациенти има хронична венозна конгестия, но не при всички се развива ПГЕ?

- Увредена базална мембрана на ентероцитите с доказан хепаран- сулфатен дефицит(HS)
- HS- глюкозаминогликан, има протективна функция за протеините от ЕЦМ (цитокини, GFs-фактор), като се свързва с тях
- Дефицит на HS -нарушен глюкозаминогликанов транспорт –нарушена тъканна хомеостаза
- HS -близък по структура с хепарина
- Нарушена ендотелна функция на лимфната система,

Рискови фактори за ПГЕ

- Функционална камера- дясна (НЕ при нашите пациенти)
- Продължително ЕКК > 120 мин.(НЕ при нашите пациенти)

Лечение:

Комплексно(трудно, с вариращ успех, липса на единен подход)

1.Диета (↓маслена, ↑белтъчна, ↓солна)

2.Медикаментозно

- Симптоматично-диуретици и възстановяване на албумина
- Инотропно (кардиотоник, инотропни средства, АСЕ-инхибитор, силденафил)
- Кортикостероиди-1-2 мг/кг дн.

Лечение:

3. Хирургично лечение- при хемодинамични нарушения -ревизия на cavo-пулмоналните анастомози (да предхожда кахексията)
 4. Ако липсват остатъчни лезии- фенестър на системния венозен път (оперативно/ транскатетърно)
 5. При синусова дисфункция-имплантация на кардиостимулатор, атриално пейсиране
 6. Сърдечна трансплантация
- *Не може да се оцени ентералната лимфна функция

Лечение с хепарин

- Приложен *ex juv.*
- Механизми: директен вазоактивен ефект-повлиява освобождаването на азотен окис
- Потенциален антиинфламаторен ефект
- Стабилизира клетъчните мембрани (в групата на глюкозаминогликаните)
- Схеми- няколко мес. субкутанно

Схеми на лечение

ВЗАВИСИМОСТ ОТ ТЕЖЕСТТА

- Лека форма - диуретици и диета
- Умерена форма - силденафил, стероиди, фенестриране и кардиостимулатор при синусова дисфункция
- Тежка форма - Хепарин, хирургична ревизия, сърдечна трансплантация

(Rychik J - Congenit Heart Dis 2007)

ПГЕ след “Фонтан”

операция

- Не е рядко усложнение поради увеличаващ се брой преживели пациенти с Фонтан операция
- Лоша прогноза с висока заболеваемост/смъртност
- Необходима е добра първична селекция на пациентите за Фонтан
- Трудно лечение
- Нерешени въпроси: Все още неясни патогенетични механизми
- Нови превантивни стратегии

**БЛАГОДАРЯ ЗА
ВНИМАНИЕТО!**

