

# Vaikų ūminio kepenų funkcijos nepakankamumo gydymas ekstrakorporine detoksikacija

V.Burokienė

V.Karmanovas

VUVL chirurgijos klinika I ARDS

# Ūminis kepenų funkcijos nepakankamumas

- Tai ūminė kepenų disfunkcija ir encefalopatija, išsivysčiusi vaikui per 8 sav., kuris neturėjo kepenų ligos požymių
- Pagal laiką nuo geltos atsiradimo iki encefalopatijos skiriama:
  - Hiperūmus- 7 dienos
  - Ūmus- 8-28 dienos
  - Poūmis- 5-28 savaitės
- Išimtis- ūminiai apsinuodijimai- ligos eiga žaibinė 1-3 paros

# Ūminis kepenų funkcijos nepakankamumas, patofiziologija

- Ūmi hepatocitų nekrozė ir staigus hepatoceliulinės funkcijos netekimas
- Pažeistos sintezės, ekskrecijos ir metabolizmo funkcijos:
  - Didėja transaminazės, bilirubinas, amoniakas
  - Mažėja krešumo faktoriai, albuminas, gliukozė
- Bakterijų translokacija, endotoksemija (C450 depresija), makrofagų aktyvacija, citokinų atsipalaidavimas, uždegiminės kaskados aktyvacija, kraujotakos sutrikimas, audinių hipoksija, DODS

# Hepatinė encefalopatija (HE)

- Esminis kepenų nepakankamumo požymis
- Grįžtamas CNS disfunkcijos sindromas, pasireiškiantis elgesio mąstymo, motorikos, sąmonės sutrikimu iki komos būsenos
- Tiesiogiai koreliuoja su kepenų pažeidimo lygiu ir amoniako koncentracija kraujyje
- 80% nustatoma smegenų edema
- Mirštamumas 60-80 %

# Hepatinė encefalopatija, stadijos

- |    |                 |         |  |
|----|-----------------|---------|--|
| 1. | NH <sub>3</sub> | 100-150 | ■ Mieguistumas, neaiški kalba, sutrikusi dėmesio koncentracija sulėtėjusi reakcija |
| 2. | NH <sub>3</sub> | 140-190 | ■ Apatija, rašysenos sutrikimai, rankų tremoras, pokyčiai EEG ir KT                |
| 3. | NH <sub>3</sub> | 160-200 | ■ Miega visą laiką, išlikę ragenos, saugysliniai refleksai, pokyčiai EEG ir KT     |
| 4. | NH <sub>3</sub> | >200    | ■ Koma, nėra reakcijos į skausmą, išnykęs ragenos refleksas, pokyčiai EEG ir KT    |

# Ūminio kepenų nepakankamumo priežastys

- Virusai- A,B,C,E hepatitai, CMV, EBV ir kt
- Toksinai- acetaminofenas, Fe, grybai, anglies tetrachloridas ir kt
- Metabolinės- įgimtos metabolizmo ydos, Wilsono liga, Rejo sindromas
- Išemija, hipoksija- šokas, miokarditas, įgimtos širdies ydos
- Idiosinkrazinės reakcijos- fenitoinas, valproinė rūgštis, halotanas
- Infiltracinės- navikai, histiocitozė

# Ūminis kepenų nepakankamumas, klinika

- Encefalopatija, smegenų edema, padidėjęs IKS
- Koaguliopatija, DIK sindromas, hemoragijos
- Hemodinaminis nestabilumas
- Kvėpavimo nepakankamumas
- Inkstų funkcijos nepakankamumas- HRS
- Gili hipoglikemija
- Rūgščių šarmų disbalansas, laktatemija
- Sepsis, DODS (imunodeficitas)

# Ūminio kepenų funkcijos nepakankamumo gydymo principai

- Nuodugniai ištirti, diagnozuoti, skirti specifinį gydymą
- Laiku įsiterpti ir nutraukti “ydingą ratą”:
  - **Komplikacijų prevencija**
  - **Duoti laiko kepenims atsigauti**
- Kraujo valymo ir inkstų pakaitinės terapijos metodai tęsiant palaikomąjį gydymą

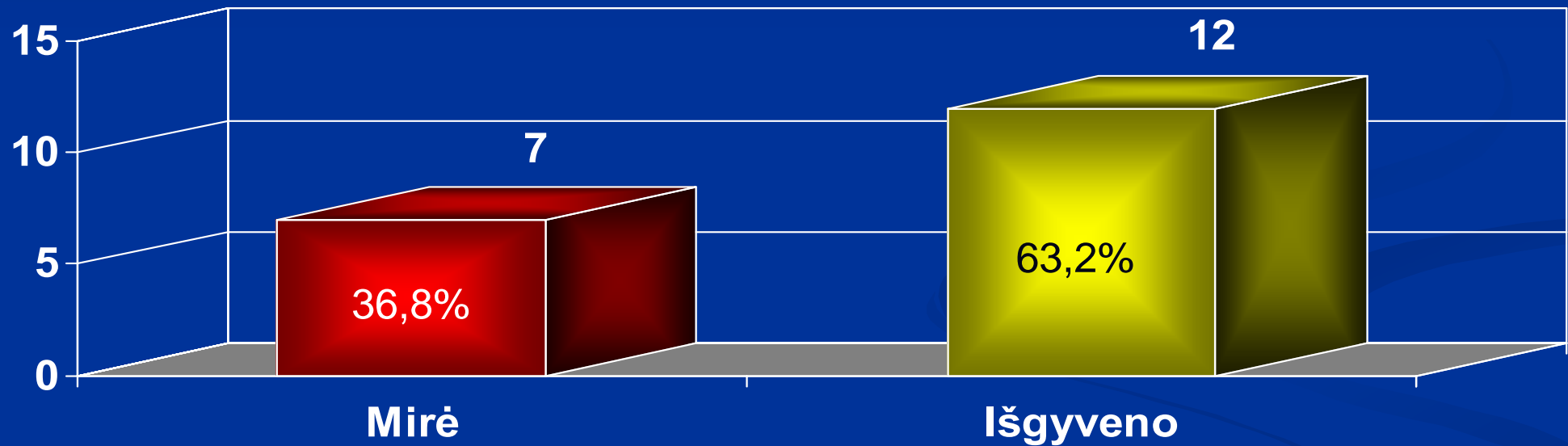
# Kraujo valymo ir inkstų pakaitinės terapijos metodai

- Plazmos pakaitinė terapija (PPT)
- Karbohemoperfuzija (CHP)
- Pastovi veno-veninė hemofiltracija (CVVHF)
- Peritoninė dializė (PD)
- Hemodializė (HD)
- MARS- molekulinė adsorbcinė recirkuliacinė sistema

# Ūminis kepenų nepakankamumas, mūsų duomenys

Gydymo metodai Etiologija	Lig. sk.	PPT+ CHP	PPT + PD	CVVHF ir/ar PD
Hepatitis B	3	2	1	
Neaiškios etiologijos hepatitis	3		3	
Rejo sind.	1			1
Amanita phalloides	8	7	1	
Įg.metabolizmo ydos	2			2
Apsinuodijimai	2	1	1	
Viso	19	10	6	3

# Ūminio kepenų nepakankamumo gydymo EKD rezultatai



# Mirties priežastys ir etiologija

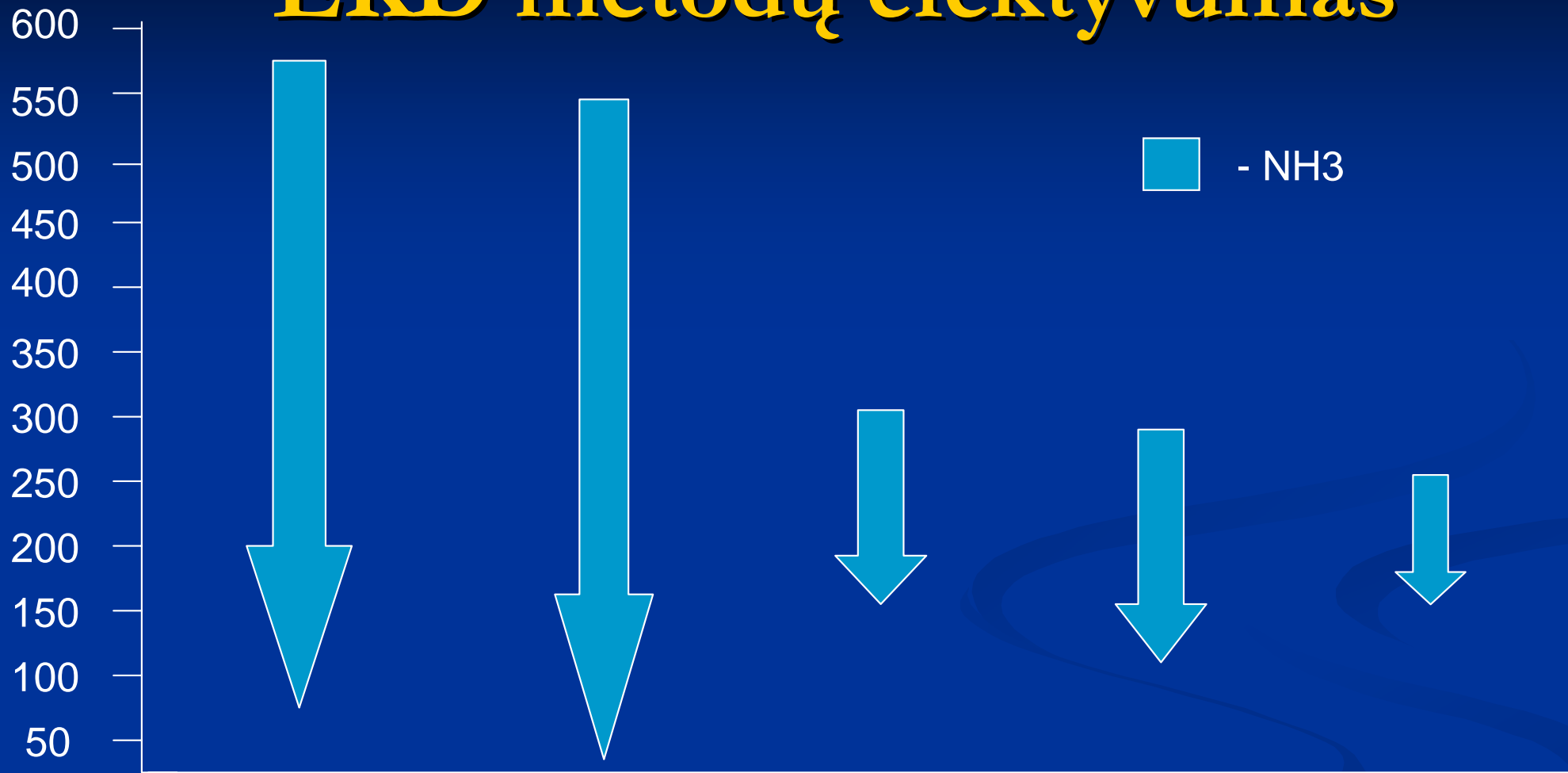
- Pavėluotas kreipimasis- 3-4 HE stadija
- Kraujavimas iš virškinamojo trakto, DIK
- Koma 3-4 balai, smegenų žūtis (KT ir EEG)
- Hiperamonemija (250- 565  $\mu\text{mol/l}$ )

# Mirties nuo ūminio kepenų nepakankamumo priežastys

- Įgimtos metabolizmo ydos- 2
- Apsinuodijimai žalsvaja musmire- 3
- Rejo sindromas- 1
- Intoksikacija acetaminofenu- 1

Gydymo trukmė RITS- 1-3 paros

# EKD metodų efektyvumas



Bilirubino koncentracija:

12

60

126

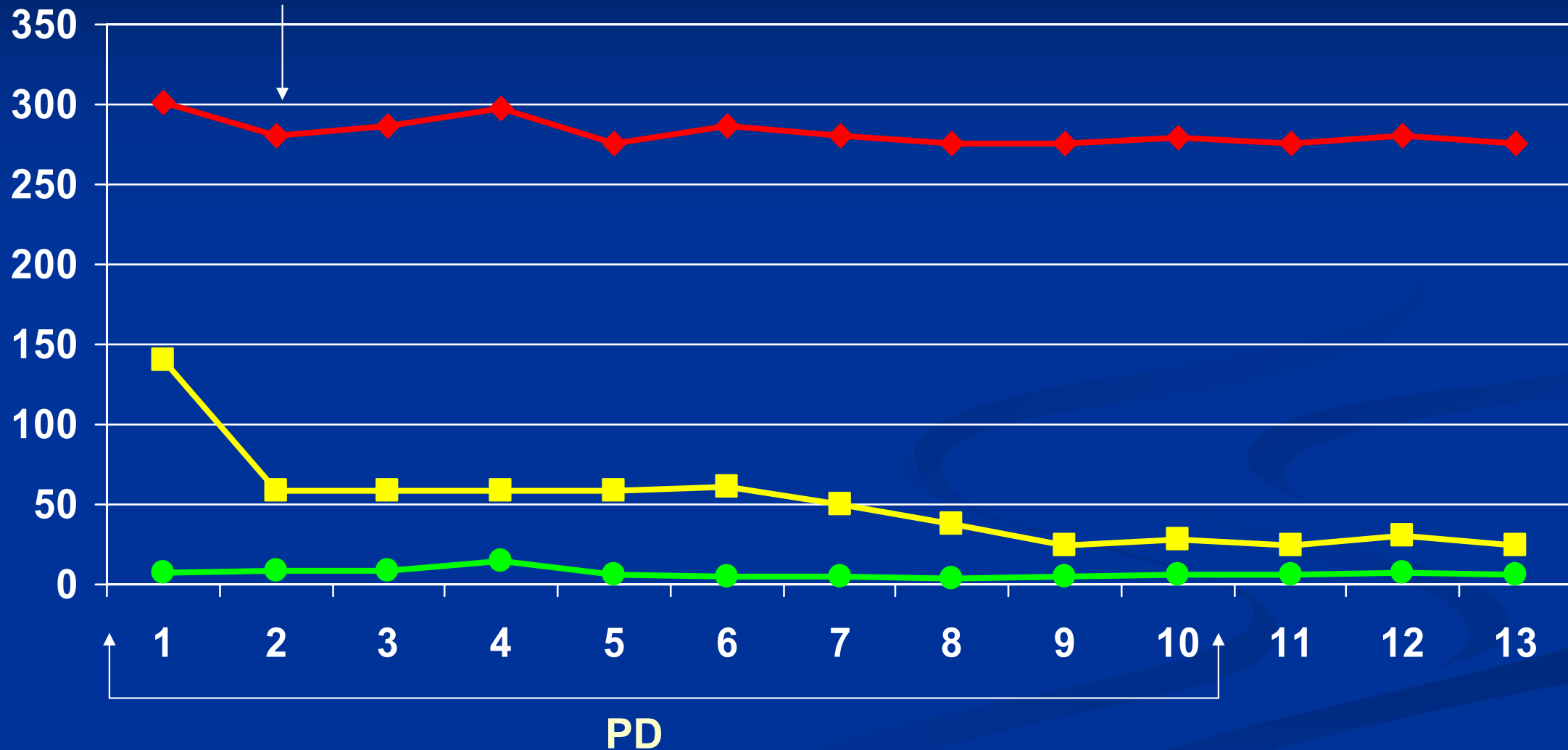
340

128

PD, CVVHF, PPT (1 ligonis)

# Ūminis kepenų nepakankamumas, EKD

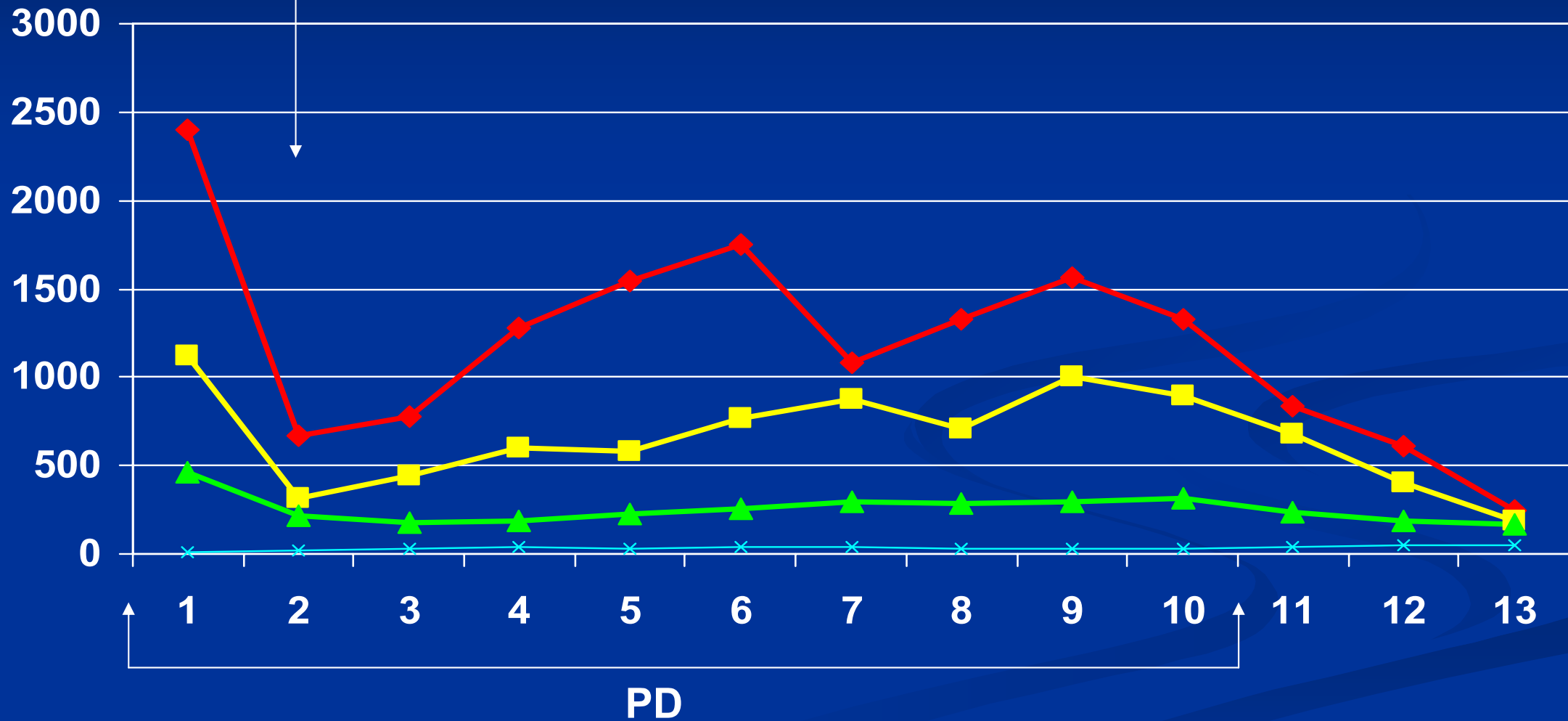
PPT



◆ Osmoliaritetas ■ Amoniakas ● Gliukozė

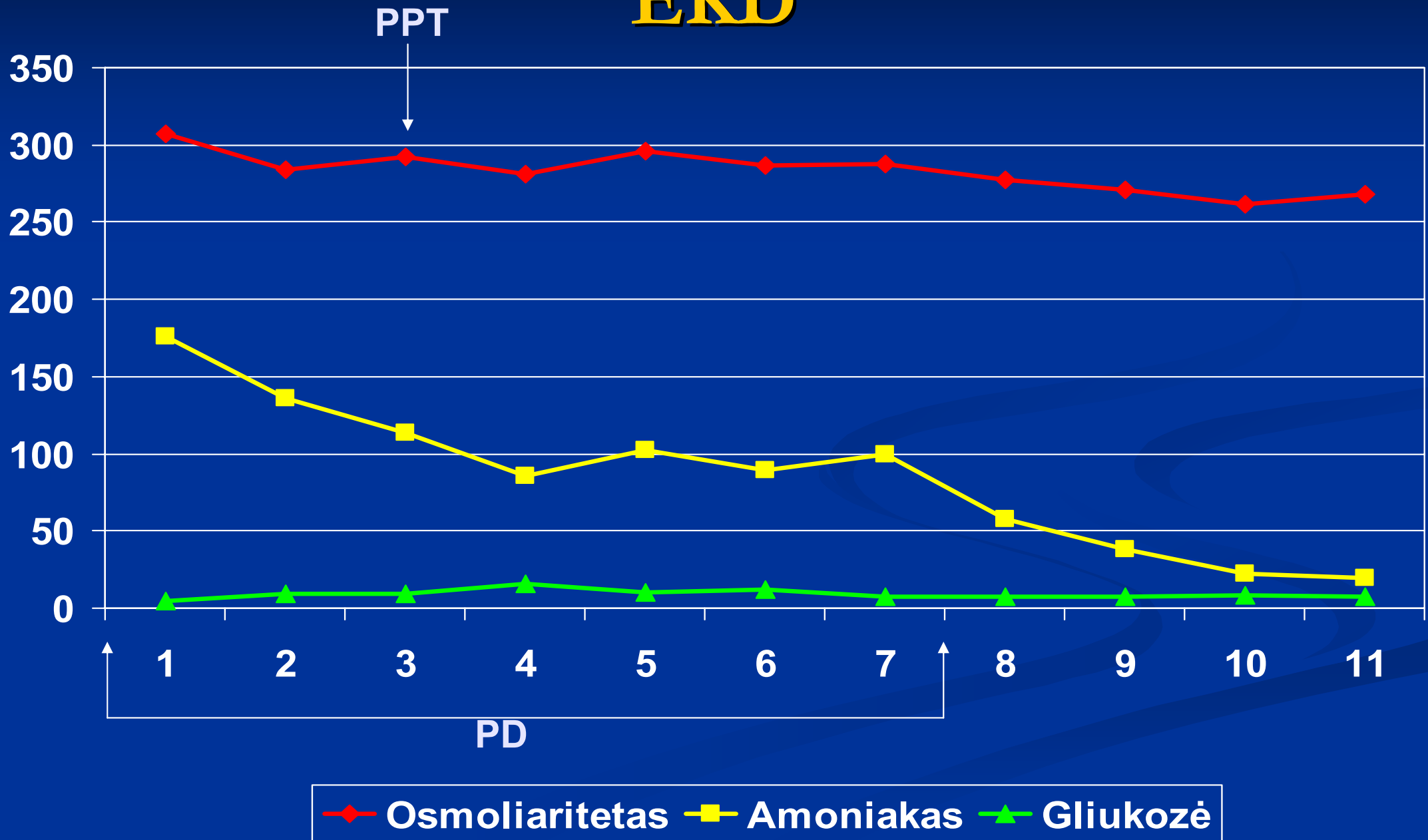
# Ūminis kepenų nepakankamumas, EKD

PPT

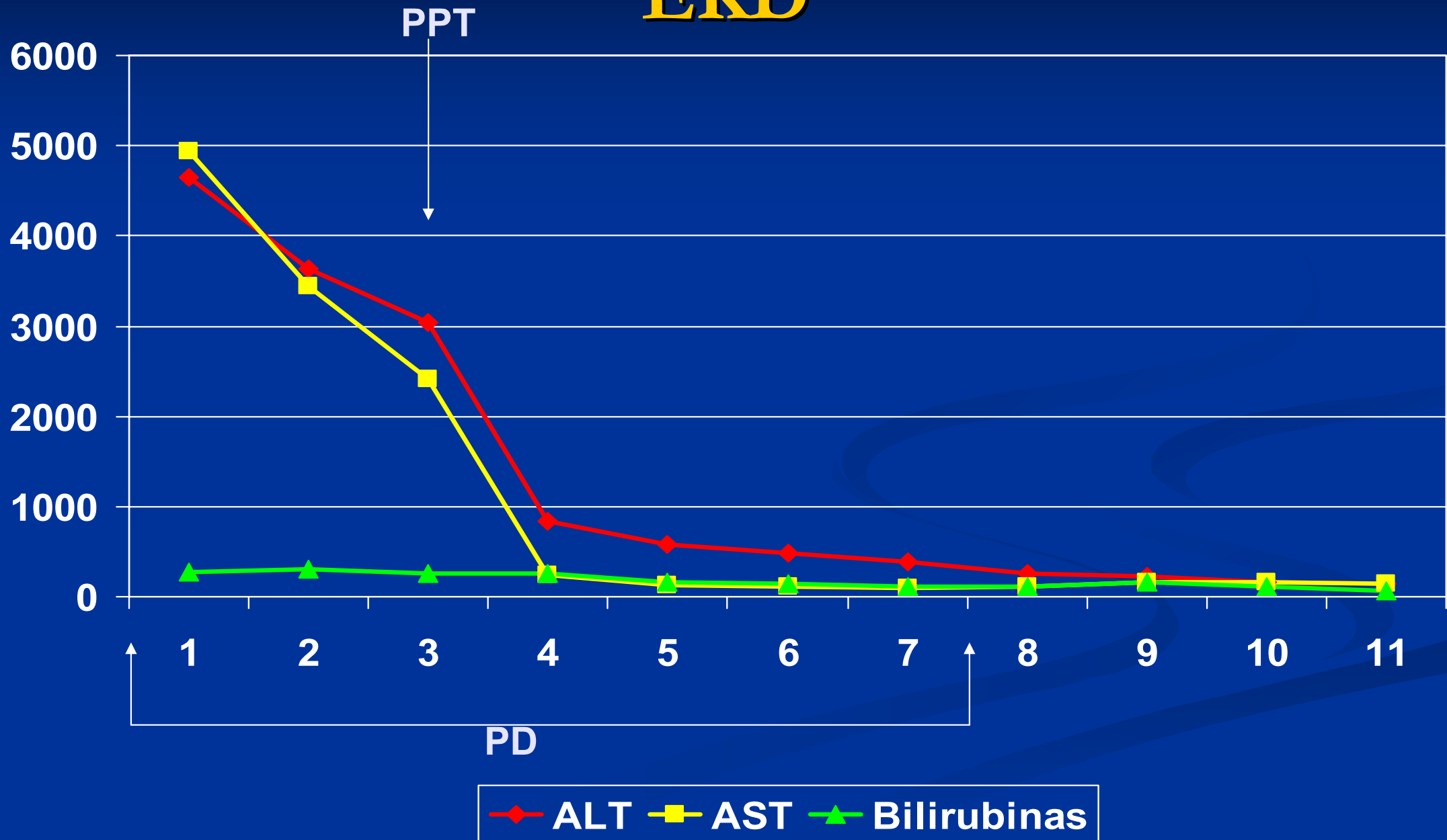


—◆— ALT —■— AST —▲— Bilirubinas —×— SPA

# Ūminis kepenų nepakankamumas, EKD



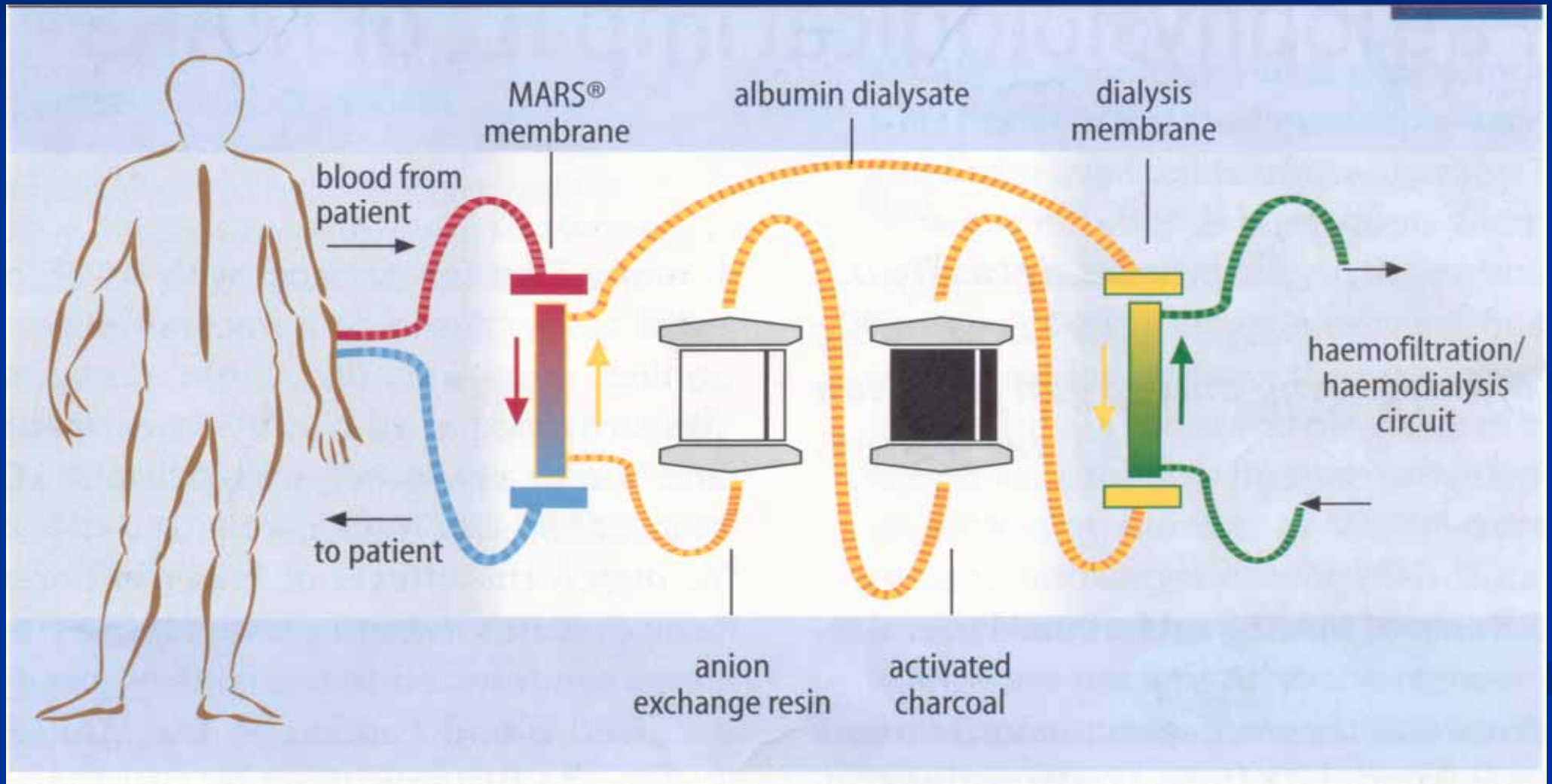
# Ūminis kepenų nepakankamumas, EKD



# Šiuolaikinė ūmaus kepenų nepakankamumo gydymo metodika

- MARS- molekulinė adsorbcinė recirkuliacinė sistema
- Sukurta 1993m., pasaulyje šiuo metu 3300 pacientų atlikta 16000 procedūrų, vyksta klinikiniai tyrimai
- Aparato kaina 150.000 litų, vienkartinės sistemos kaina 12.000 litų
- Reikalinga papildoma HD ar HF aparatūra
- Pagrindinis principas- albumino detoksikacija

# MARS



# Išvados

- Mūsų skyriuje įvaldyti EKD metodai ir turima aparatūra leidžia pritaikyti “frakcinę” MARS sistemą pigesnėmis sąnaudomis gydant ūminį kepenų nepakankamumą
- Ypač svarbu laiku pradėti taikyti minėtus metodus. Laiko faktorius yra svarbiausias gyvenimo prognozei
- Optimaliausias laikas EKD metodų pritaikymui kai:
  - Koma nemažiau 12 balų
  - Amoniakų koncentracija ne daugiau 100  $\mu\text{m/l}$
  - Plazmos osmoliariškumas ne daugiau 300 mmosm/l
  - Bilirubino koncentracija ne daugiau 200  $\mu\text{m/l}$
  - Enzimų koncentracija ne daugiau 1000 VV/l
- Jūsų klinikinis atsargumas ir mūsų pastangos gali žymiai padidinti vaikų sergančių ūminiu kepenų funkcijos nepakankamumu išgyvenamumą

Ačiū už dėmesį