

# Prometheus v léčbě jaterního selhání u dětí

M. Hladík, T. Zaoral, M. Nowaková

Klinika dětského lékařství



## Příčiny akutního selhání jater u dětí

Příčiny	u novorozenců a kojenců	u batolat a větších dětí
<b>Infekce</b>	Herpes simplex, echovirus, adenovirus, hepatitis B, parvovirus	Hepatitis A,B,C,D, EBV, CMV, herpes simplex, leptospiroza
<b>Léky jako toxiny</b>	Paracetamol	Kys. valproová, isoniazid, halotan, paracetamol, kyselina acetylosalicylová
<b>Kardiovaskulární</b>	Šok, asfyxie, myokarditida, hypoplasie levého srdce	Myokarditida, kardiomyopatie, Budd-Chiariho syndrom
<b>Toxiny</b>		Houby, žlutý fosfor, organická rozpouštědla, aflatoxin
<b>Metabolické</b>	Galaktosémie, tyrosinémie, mitochondriální vady, porucha oxygenace mastných kyselin	

# Problémy při mimotělní eliminaci u dětí

**A. Cévní přístup**

**B. Priming volume**

**C. QB**



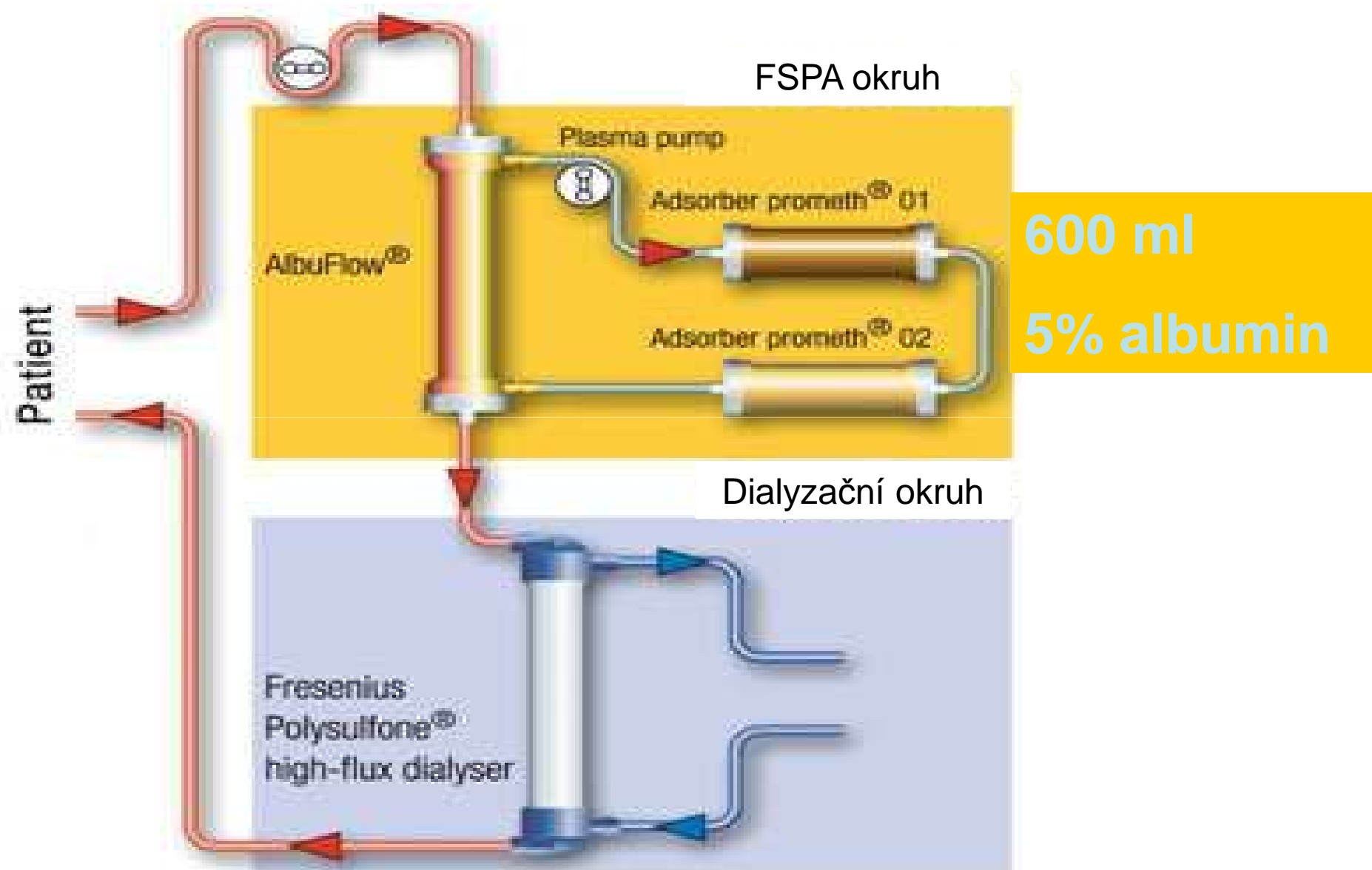
Objem krve dítěte

75 ml/kg

Tolerovatelné vyvedení bez náhrady  
10% objemu krve

10 kg	75 ml
20 kg	150 ml
30 kg	225 ml
40 kg	300 ml
50 kg	375 ml
60 kg	450 ml
70 kg	525 ml
80 kg	600 ml

**500 ml krev**



FSPA okruh

600 ml  
5% albumin

Dialyzační okruh

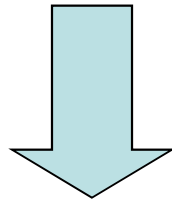
Fresenius  
Polysulfone<sup>®</sup>  
high-flux dialyser

# Rychlost krevní pumpy

**Kalkulace u dětí:**

$$\text{ml/min} = \text{hmotnost (kg)} \times 7$$

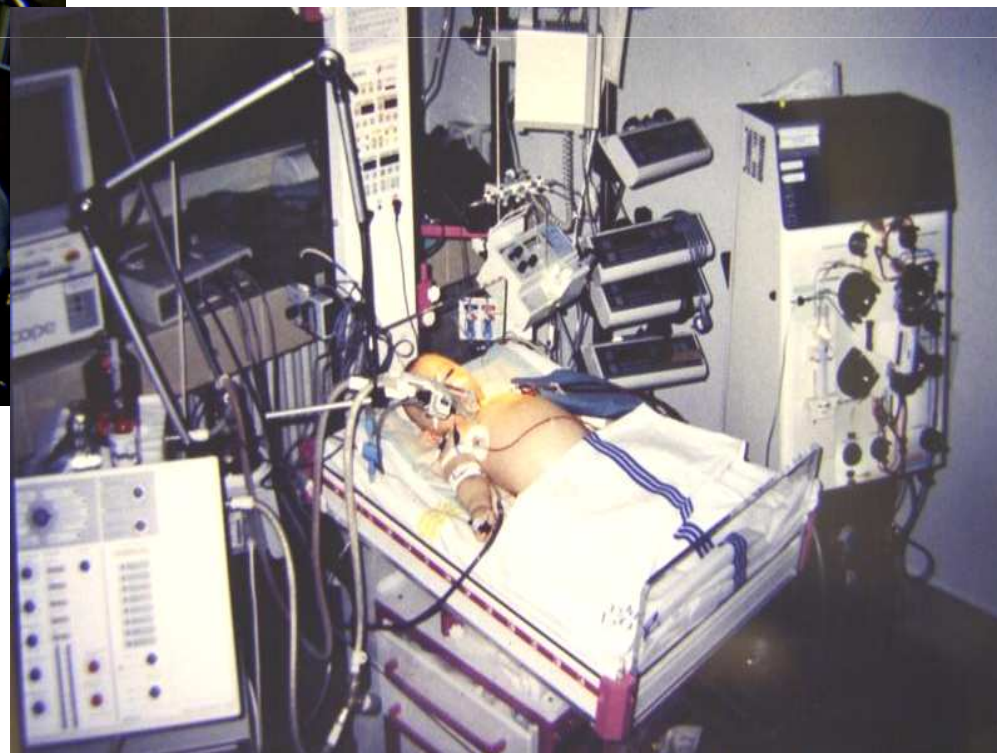
Nejnižší rychlost u Promethea: 100 ml/min



**14,5 kg dítě**



# Pro extrapokorporální eliminaci není věkové omezení





Hydrofobní metabolity s vazbou na molekuly albuminu  
v extracelulární tekutině a v plazmě

aromatické aminokyseliny	merkaptany
žlučové kyseliny	mastné kyseliny
bilirubin	NO
měď (při Wilsonově chorobě)	fenoly
digoxin - like - substances	prostacykliny
endogenní benzodiazepiny	tryptofan
indoly	

7 letá pacientka s ALF, srpen 2008



# Průběh

Opakovaná **ingesce hub** během 12 hodin, až do průkazu spór  
rodiči **popíraná**

Přijetí až **po 48** hodinách od nástupu GIT příznaků

GCS 10, subikterická. **Prokázány spóry amanity ve stolici**  
Zajištěna obvyklou léčbou (PNC, Sylibin, Carbo)



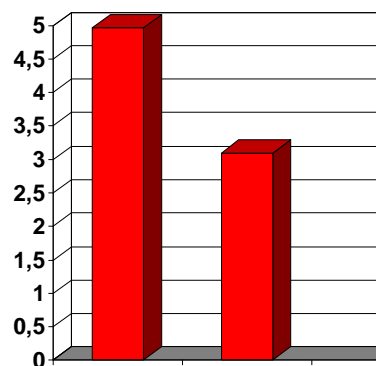
**6 hodin od přijetí** GCS 7, oběhová nestabilita  
Intubace, vasopresory, inotropika

Napojena na **Prometheus** a zavedeno měření **ICP**, kde  
hodnoty do **100** mm H<sub>2</sub>O  
Po 12 hodinách zakončení eliminace.

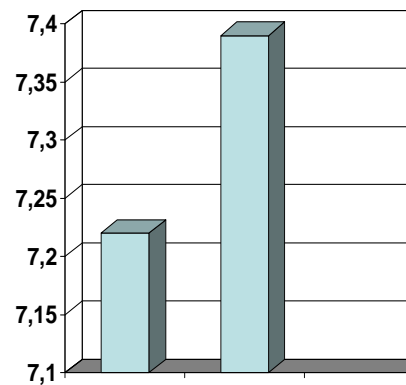
Parametr	před výkonem	po výkonu
INR	4,96	3,1
Leu	13	8,2
Trombo	168	128
Na mmol/l	131	147
K mmol/l	5,1	4,3
Cl mmol/l	90	111
Ca mmol/l	1,5	2,52
<b>pH</b>	<b>7,22</b>	<b>7,39</b>
Bi umol/l	84,7	54
<b>ALT ukat/l</b>	<b>73,8</b>	<b>53</b>
<b>AST ukat/l</b>	<b>78,0</b>	<b>48</b>
Urea mmol/l	7,6	3,2
<b>Kreatinin umol/l</b>	<b>298</b>	<b>92</b>
Albumin g/l	32,1	31,3
Amyláza S ukat/l	24,8	15,1
Lipáza ukat/l	18,5	9,2
<b>Amoniak umol/l</b>	<b>1478</b>	<b>480</b>
Glykémie mmol/l	17,2	5,32

## Vybrané hodnoty před výkonem a po 12 hodinovém výkonu

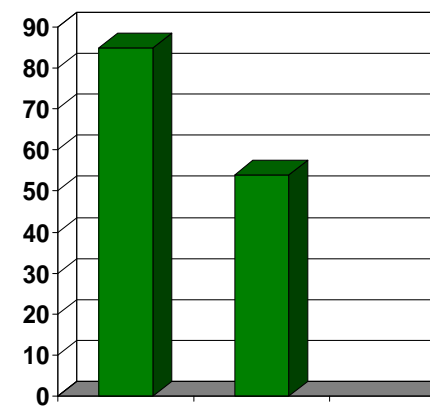
### INR



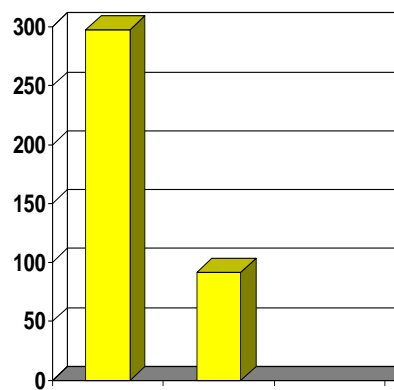
### pH



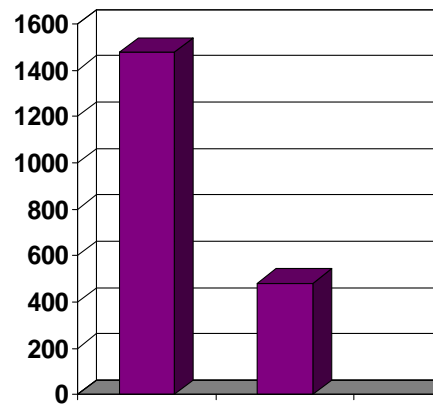
### Bilirubin celk.



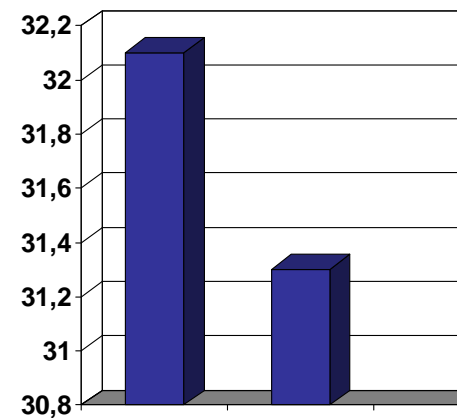
### Kreatinin



### Amoniak



### Albumin



Bezprostředně po skončení eliminace:

BRADYKARDIE a HYPOTENZE resistantní na léčbu

## **Sekčně:**

Edém mozku



Již klinicky předpokládané změny na játrech

Jen lehké známky krvácení do vnitřních orgánů



15měsíční pacientka, duben 2009





# Průběh

Přeložena k eliminaci Prometheem, již v resuscitačním režimu (UPV, oběhová podpora) pro selhání jater nejasné etiologie před 2 dny.

Do přípravy Promethea vedena eliminace cestou  
**CVVHD**

Před výkonem zavedeno **ICP čidlo** – hodnoty v normě

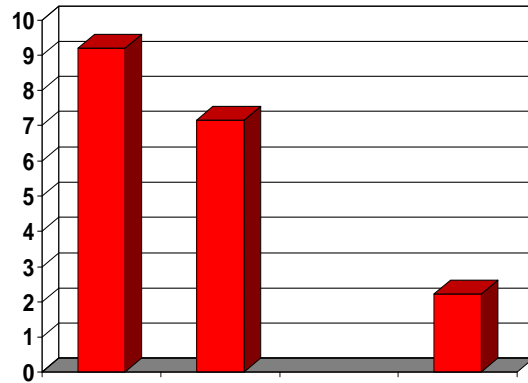
Po prvním 12 hodinovém výkonu došlo ke krvácení do mozku v místě zavedení ICP čidla -  
**neurochirug. intervence** s evakuací hematomu z pravé hemisféry.

Opět navazuje CVVHD, po 10ti hodinách vzhledem k dynamice výsledků opět napojena na Promethea.

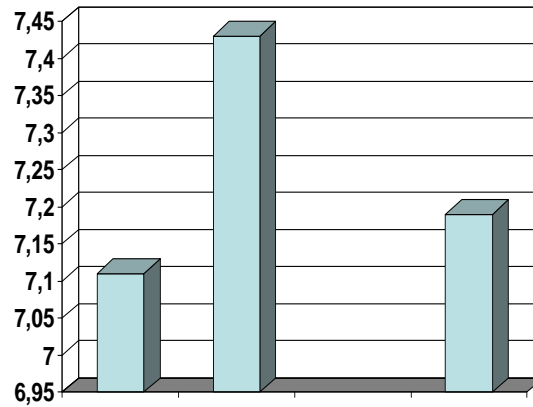
Parametr	před 1. výkonem	po 1. výkonu	před 2. výkonem
INR	9,2	7,16	2,23
Leu	3,7	12,1	7,4
Trombo	138	114	119
Na mmol/l	147	146	151
K mmol/l	3,4	4,2	4,6
Cl mmol/l	115	112	115
Ca mmol/l	1,8	2,28	2,63
<b>pH</b>	<b>7,11</b>	<b>7,43</b>	<b>7,19</b>
<b>Bi umol/l</b>	<b>280</b>	<b>115</b>	<b>230,1</b>
<b>ALT ukat/l</b>	<b>13,11</b>	<b>2,68</b>	<b>2,12</b>
<b>AST ukat/l</b>	<b>11,65</b>	<b>5,44</b>	<b>1,99</b>
Urea mmol/l	0,2	0,3	1,3
Kreatinin umol/l	27	0,26	48
Albumin g/l	22,7	36,9	32,5
Amyláza S ukat/l	nevyš.	nevyš.	nevyš.
Lipáza ukat/l	nevyš.	nevyš.	nevyš.
<b>Amoniak umol/l</b>	<b>282</b>	<b>89</b>	<b>348</b>
Glykémie mmol/l	8,94	8,33	7,16

Vybrané hodnoty před výkonem, po 12 hodinovém výkonu a za dalších 10 hodin

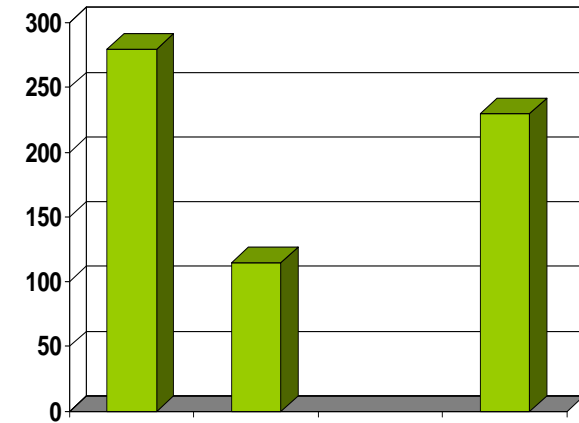
INR



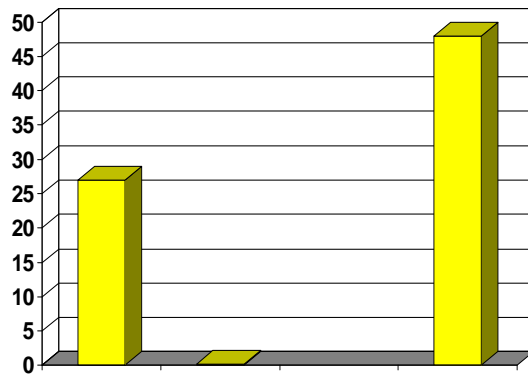
pH



Bilirubin celk.

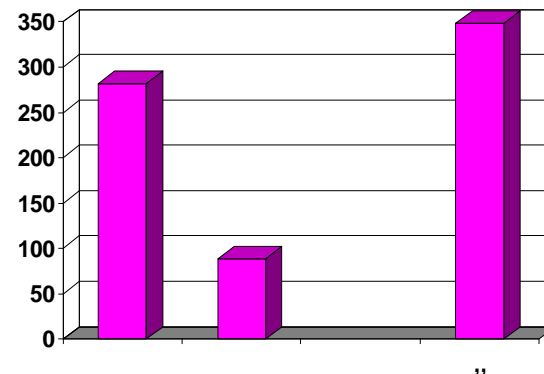


Kreatinin



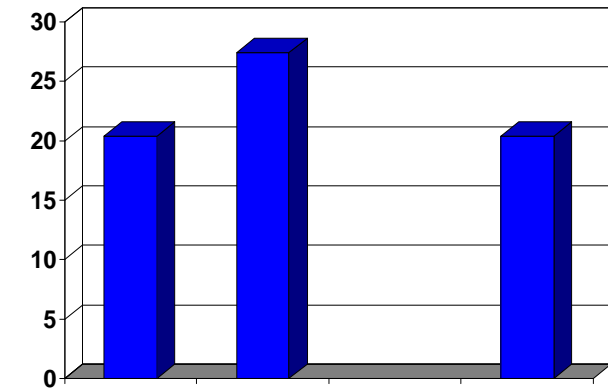
0,27

Amoniak



„

Albumin



Během 2. výkonu fixovaná mydriasa, **areflektorické koma**  
Ukončujeme

## **Sekčně:**

Edém mozku, difusně známky orgánového krvácení  
Játra bez makroskopické i mikroskopické patologie

**Pravděpodobná etiologie:** vrozená porucha metabolismu

# Závěr

1. Statistické hodnocení výsledků léčby ALF u dětí bude vzhledem k nízkým počtům dlouhodobě problematické
2. Naše výsledky prokazují dobrou eliminační schopnost FPSA u dětí
3. Vzhledem k rizikům výkonu jej považujeme za „ultimum refugium“
4. Jsme si vědomi vzdálenosti transplantačního centra. K léčbě ALF přistupujeme při
  - nemožnosti transportu (stav pacienta, počasí),
  - při nebezpečí z prodlení
  - pokud není možné v danou dobu výkon jinde provést
5. Nezanedbatelná je ekonomika - 1 výkon 80 000,- Kč, pojišťovna ho nehradí!!