

**Syndrom krátkého střeva
(abdominální katastrofa - jaterní
cirhoza, hypothyreoza, vaskulitida,
DPV, PEG, 4-oddělené enterostomie
- je to rekonstruovatelný stav?**

P + P . Wohl

Centrum DPV IKEM nebo Klinika
hepatogastroenterologie IKEA

Cílem

tohoto sdělení je příběh nemocné s):

- A) abdominální katastrofou s drenáží 4 oddělených střevních segmentů + derivační PEG + opakované revize
- B) domácí parenterální výživou (Broviac)
- C) vaskulitidou – v.s polyarteritis nodosa
- D) hypothyreozou
- E) játerní cirhózou Child-Pugh B + závažnou portální hypertenzí

Kazuistika :Anamnéza

- RA bezvýznamná
- OA:
2004 Arteriální hypertenze
2006 St.p. ERCP s papilotomií pro obstrukční ikterus

2006 hospitalizace pro suspektní nespecifický střevní zánět, přechodně KS + IS, dále jen IS, diagnóza nestanovena - opakovaně odmítá kolonoskopii

- 2010 Jaterní cirhóza při AI hepatitidě 2. typu - sledována v GE ambulanci (Beroun), krvácení z jícnových varixů – řešeno endoskopicky

operace : St.p. thyroidektomii pro thyreotoxikózu, substituční terapie , St.p. CHCE

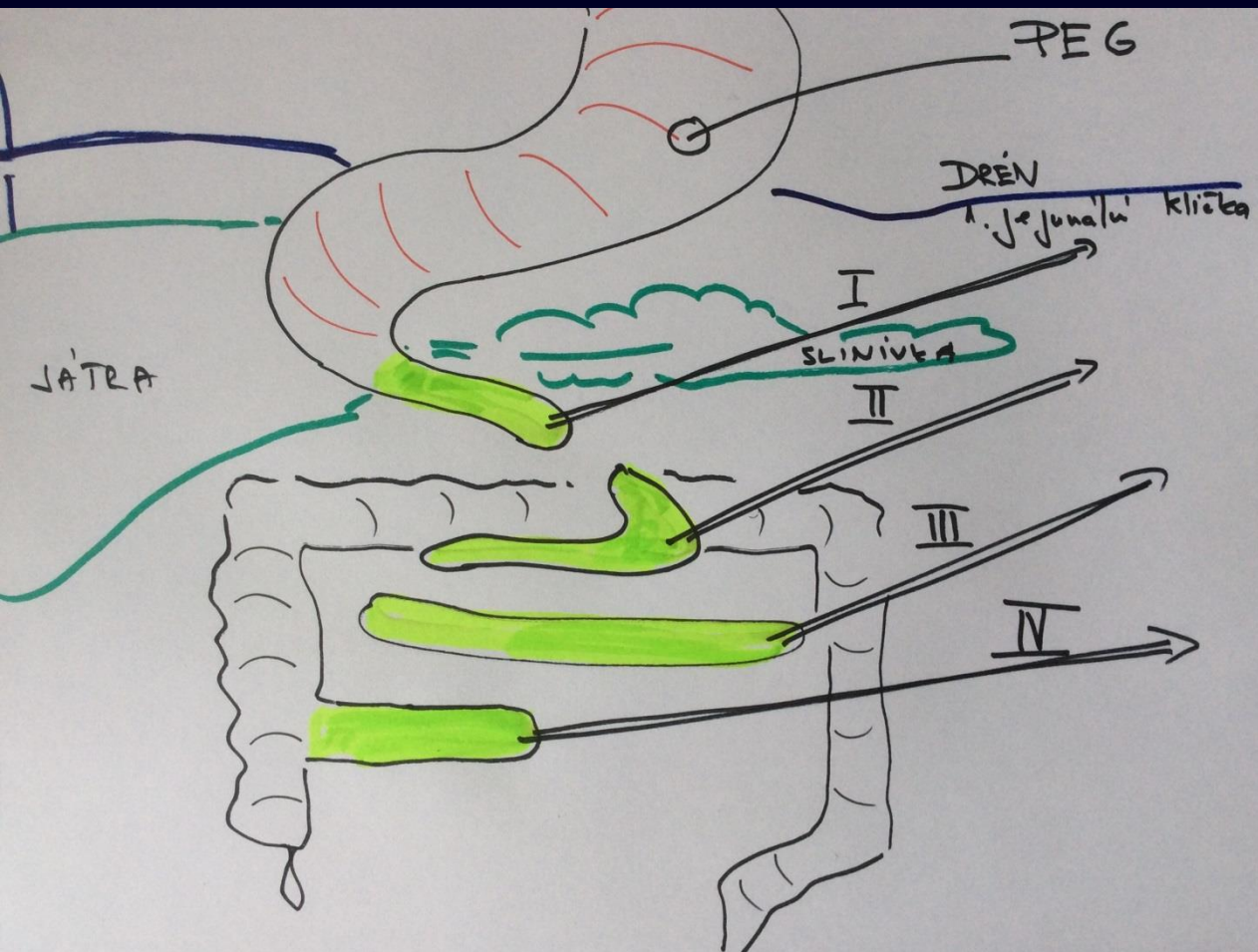
Kasuistika : IKEM a operace

- 7,11,2013 Příjem IKEM

Operace :

1. 8,11 resutura rány
2. 10,11 revize – enterální obsah v sondě VAC drenáž
3. 12,11 revize - enterální píštěl
4. 15,11 výměnan VAC
5. 18,11 revize - píštěl – drén s enterální obsahem
6. 22,11 re-implantace V.A.C
7. 26.11 výměna V.A.C.
8. 29,11 extrakce V.A.C
9. Dimise 20.12.2013
10. 21,7,2014 Rekonstrukce GIT (TIPS)
11. 23,7,2014 revize pro duodenální píštěl
12. 8/2014 - dimise

Abdominální katastrofa



Po revizích byla odhadovaná délka střeva cca 60-70 cm

Zanechána ileocékalní chlopeč

Bilární leak

Abdominální katastrofa

- Dlouhodobé cíle - rozvaha:
- Obnovení kontinuity GIT: zůstává asi 75cm střeva.
- Nutná TPN (DPV) - riziko cholestázy pro cirhotická játra.
- Obnovení kontinuity GIT v terénu portální hypertenze s rizikem.
- izolovaná OLTx, riziko cholestázy ve štěpu při nutnosti TPN
- zvažována kombinovaná OLTx a střevo
- Hlavním cílem bylo zvládnutí portální hypertenze, (TIPS) s následnou rekonstrukcí GIT **bez kombinované TX/ multiviscerální**tato možnost pak jen jako poslední možnost

Histologie

- Kůže: Trombotická vaskulopatie/vaskulitis cév dermis arteriálního i venózního typu s nekrózou kůže a povrchových partií podkoží. Doporučujeme doplnit podrobnější imunologické a hemokoagulační vyšetření vč. sérologie ACLA (APLA).
- Játra: Cirhóza jater s biliárními rysy, bez granulomů. Cévy bez vaskulitidy, bez trombóz.
- Střevo:
Ohraničené hluboké ulcerace a perforace stěny tenkého střeva s ohraničenou reaktivní peritonitidou.
Morfologie má rysy ischemických ulcerací.
Ve vzorku je vaskulitida pouze ve spodině nebo v okrajových lemech ulcerací, která je součástí velmi pravděpodobně reakcí na nekrotizující proces.
V dif. dg. procesu jsou cévní léze na kalibrech, které nejsou ve vzorcích zastiženy.

Terapie

- **totální parenterální výživa a následně domácí parenterální výživa (11 měsíců)**
- **per os: jen minimální tekutin, NTD**
- **enterální výživa do segmentů střeva cca 5-10 ml/ denně**
- **ATB...**
- **Derivační PEG**
- **léčba vaskulitidy**
- **léčba hypothyreozy**

Hypothyreoza

11.11. 2013 : TSH 6.03 7.24 mIU/l; fT3 <1.54 pmol/l; fT4 7.32 7.99 pmol/l

- **Substituční terapie: i přes zvýšené dávky L-thyroxinu je pacientka hypothyreózní.**
- **Přidána večerní dávka 150 ug L-Thyroxinu**
- **Opakovaně: nabrán peak hladinu thyroxinu (fT4) v 10 hod (zjištění resorpce L-thyroxinu),**
- **Hladina Kortisolu v normě (vyloučení autoimunitní adrenalitydy)**

11.12.2013 TSH 9.98 mIU/l; fT3 2.43 2.09 pmol/l; fT4 12.06

Dále - nutná parenterální aplikace thyroxinu

- **Malabsorpce thyroxinu.**
- **Po parenterální aplikaci Thyroxin 125 ug i.m. - vzestup fT4 a pokles TSH.**
- **Dále : Thyroxin inj. i.m. 1 amp týdně,**
- **Kontrolní thyroidální funkce 1x týdně před podáním další injekce**

Hypothyreoza

- Výpadek v dovozu L-thyroxinu - proto podán Euthyrox v dávce: 200ug 10 tbl rozdrtit a podat 1xd po, do PEG, který současně uzavřen
- K prodloužení kontaktu thyroxinu se střevní sliznicí jsme po podání přechodně zavřeli derivační PEG a drén z první jejunální kličky.

26.2.: TSH 26.99 mIU/l, fT3 2.50 pmol/l, fT4 14.43 pmol/l

11.3: TSH 9.57 mIU/l, fT3 3.15 pmol/l, fT4 19.03 pmol/l

2.4.: TSH 1.66 mIU/l, fT3 2.86 pmol/l, fT4 16.40 pmol/l

Postupné snižování na L-thyroxinu 600 ug před operací (tedy možná adaptace i cca 30 cm tentkého sřeva.?)

Vaskulitida

- Susp. vaskulitida /nezastiženy cévy daného kalibru/, nejspíše : susp. na polyarteritis nodosa ?
- **ANCA typ P pozit,**
- slabě poz. ANA mitoch.,
- z jat. souboru AMA-M2 pozit.
- TH : PE 8x
- solumedrol pulsně - Prednison 60 mg.....
- CPA: 1.5g (750 mg) v pulsech á 14 dnů ..á 3 týdny do 4 měsíce od zahájení celkově 6x
- Preventivní zajištění Biseptolem 1x denně

- 2015: Udržovací terapie: mykofenolát mofetil 2x250 mg + steroidy přechodně parenterálně a rekonstrukci per os

Abdominální katastrofa

- Indikace k rekonstrukci GIT
- U nemocné byla rekonstrukce tenkého střeva a obnovení kontinuity nezbytná, protože 11-měsíců založené derivační drény (4 drény z oddělených částí tenkého střeva) vykazovali poruchu funkce a bylo vysoké riziko jejich dislokace či infekčních komplikací.
- Jednotlivé oddělené části tenkého střeva byly drénem živeny enterální výživou s nízkou osmolaritou, ale z pohledu nutrice byla nemocná odkázána jen na DPV.

Oscar Wilde

1. *móda je to co nosíme samy, a nemódní je to co nosí ostatní lidé*
2. *nevychovanost je chování těch ostatních*
3. *nepravdy jsou pravdy těch ostatních*
4. *zamilovat se sám do sebe to je začátek milostného dobrodružství na celý život*

- A jaký byl další průběh
- Zasadním faktorem však byla portální hypertenze při jaterní cirhoze.....
- Zde je lépe asi mé dvojče.....tedy pavel

„Raritní indikace transjugulárního portosystémového shuntu –

IK+EM

P + P WW



úvod

- **Operační výkony v oblasti splachniku a břicha v terénu portální hypertenze jsou zatíženy vysokým rizikem komplikací.**
- **Snížení portální hypertenze a snížení kongesce splachniku může vést pravděpodobně ke snížení peri i pooperační mortality i morbidity.**

Možnosti řešení portální hypertenze ?

- **spojkové operace ?** (jako definitivní opatření? – neprogresivní jaterní choroba

- **TIPS?** (bridging ...)

Jiné postupy - multiviscerální TX ???

Operace v terénu portální hypertenze jsou zatíženy vysokou mortalitou 10-57 %

Cirhotický a necirhotický pacient a chirurgie

Mortalita	1M	3M
• Elektivní	17%	21%
• Emergetní	19%	44% (p<0,05)

Am J surg.

Operace

Cirhotický mortalita	16,4 %
Noncirhotický	3,5 % (p <0,01)

Wj Surg 2003

TIPS

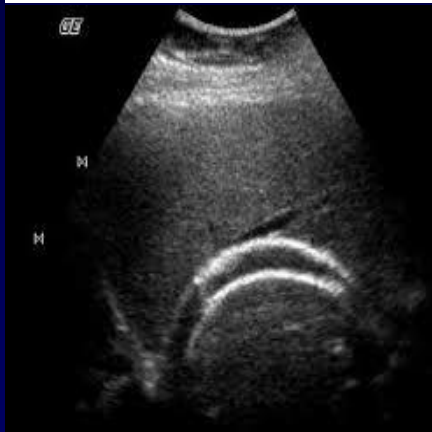
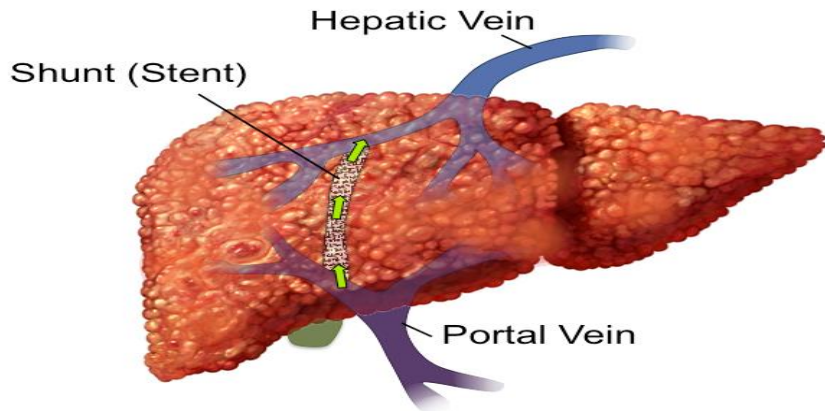


Table 2 Transjugular intrahepatic portosystemic shunt: indications and contraindications.

Indications

- Drug and endoscopic treatment failure
- Child-Pugh class A, B or C chronic hepatopathy (Child-Pugh score ≥ 5 but ≤ 13)¹⁵⁷
- Hepatic venous pressure gradient > 20 mmHg⁹¹
- Active bleeding in diagnostic endoscopy despite vasoactive drug^{92,139}

Contraindications

- Prior to adequate drug and endoscopic management
- Child-Pugh class C chronic hepatopathy with score ≥ 14 ¹⁵⁷
- Portopulmonary hypertension, heart failure
- Poor adherence to medical treatment and follow-up

- **Předoperační – preventivní TIPS**

TIPS

- **TIPS** – transjugulární portosystémový shunt
- **Indikace : portální hypertenze její komplikace**
- **Nová indikace : předoperační**
- **Preventivní SNÍŽENÍ portální hypertenze se jeví jako slibná metoda u selektovaných nemocných, ale zavedení TIPS ke snížení portální hypertenze je zatím zcela raritní**
- **Studie nejsou jednoznačné ale....**

Can J Gastroenterol Vol 20 No 6 June 2006)

Surg Endosc 2009 Jul;23(7):1594-8

J Am Coll Surg. 2001 Jul;193(1):46-51.

Eur J Surg Oncol. 2004 Feb;30(1):46-52.

J clin gastroenterol 2009

TIPS a operace

- **Azoulay** J AM Coll

N=7 (47-69 let)

„two-step strategy“

Doba po TIPS 1-5 M (3 med.), 1 úmrtí

- **Kim** J Clin Gastroenterol

N=25

Doba po zavedení TIPS 20 dnů, 1 úmrtí

- **Schlenker** Surg Endoscopy

N=7

Doba 13 dnů po zavedení TIPS, 1 úmrtí

TIPS

Predikce

- Child Pugh pod 7-9 / MELD do 24
- Bilirubin nad 3 mg/dl – 51 umol/l
- Málo studií !!!(malé soubory, nekontrolované)

Problémy :

- Pokles gradientu – není dořešen ? (5-6 ?)
- Doba za kterou se má elektivní operace provést po zavedení TIPS? 13-4 M
- Trombózy VL nebo VMS – KI? NA

Kasuistika

hepatogastronterologické aspekty

- 1) Neverifikována suspekce na idiopatický střevní zánět - Ulcerózní kolitida ???

Biopsie v IKEM: Mírná ložisková kolitida s povrchovými erozemi. Specifické změny pro IBD nezjištěny.

- 2) Varianta jaterního onemocnění (PSC při susp. Polyarteritis nodosa ?

Játra: Cirhóza jater s biliárními rysy, bez granulomů.
Cévy bez vaskulitidy, bez trombóz.

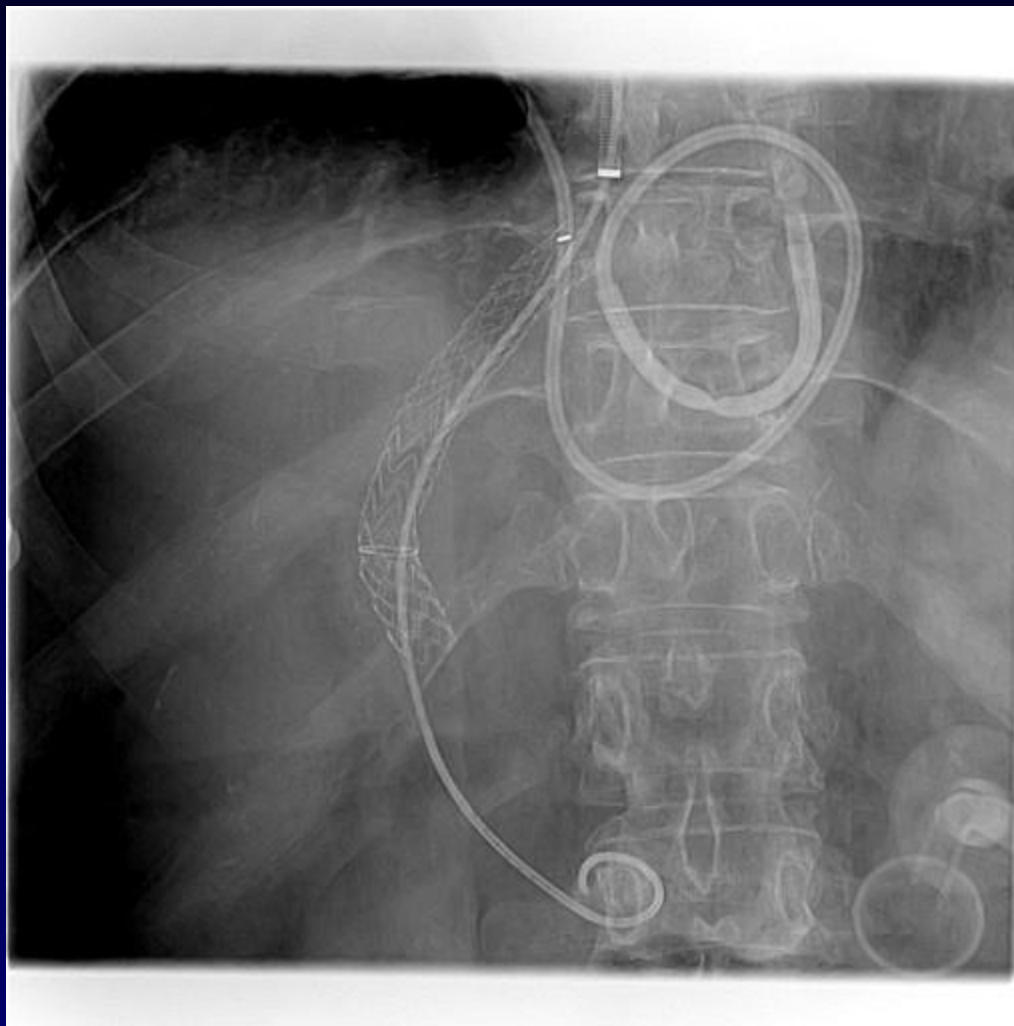
Kasustika

- Portální hypertenze – jaterní cirhoza-krvácení z jícnových varixů – řešení abdominální katastrofy....
- **Ke snížení portální hypertenze byla zvažována i spojková operace, ale ta z pohledu prodělaných rozsáhlých nitrobřišních výkonů nebyla indikována**

Kasuistika : TIPS

- 21. 5. 2014
- TIPS skrze v.jugularis dx.
- byl změřen portosystémový gradient a tlaky
- (HPVG: 21 a 26mmHg)
- TIPS (Viatorr stentgraft 7/2) s gradientem 5-6 mm Hg.

TIPS: Viatorr stentgraft 7/2 a znovu ho dilatujeme balonkem 10/4. Kontrolní AG prokazuje dobře průchodný TIPS, PS gradient je 5-6 mmHg.



Závěry

- Preventivní zavedení TIPSu k předoperačnímu snížení portální hypertenze je zatím zcela raritní.
- U naší nemocné TIPS umožnil úspěšnou rekonstrukční operaci
- Snížení portální hypertenze může snížit morbiditu i mortalitu operovaných nemocných
- Nutné posoudit nemocné individuálně a dle Child-Pugh skóre by mělo být vždy pod 7

Woody Allen

- *Já dávám přednost uložení v zemi před kremací a obojímu před víkendem s manželkou*
- *Již nyní se teším na nový 800-stránkový román, přesně ten na který se každý čtenář těší*

- A jak to bylo dál Vám sdělí v rámci našeho sdělení můj bratr ???

- **21. 7. 2014** byla provedena rozsáhlá rekonstrukce střeva (obnovení kontinuity oddělených částí).
- Po výkonu byla indikována jedenkrát revize pro iatrogenní perforaci v oblasti duodena.

Závěry

- V našem případě došlo po zavedení TIPS k úspěšné chirurgické rekonstrukci a k obnovení kontinuity i funkce rekonstruovaného střeva bez závažnějších komplikací.
- Délka tenkého střeva 95 cm + ileocékální chlopěň) - pravděpodobnost independence na DPV

Závěry

- **15.8 2014** Dimise proběhla se zajištěným perorálním příjmem potravy (po 11 měsících) a ještě s doplňkovou domácí parenterální výživou.
- **11/2014 - DPV již jen 2x týdně**
- **Prevence encefalopatie (VLI + lactulosa + dietní režim)**
- **Během 14 dnů po výkonu byla nemocná převedena na perorální L-thyroxin v dávce 300 ug....a snižována dávka na 150 ug**
- **2015 - sledována v ambulanci euthyreozní (200 ug/den)- bez domácí parenterální výživy**

- **Oproti literárním údajům se nám podařilo demonstrovat možnost dostatečného vstřebávání L-thyroxinu v jejunu o délce pouhých 20-30cm.**
- **Specifikem našeho případu byla možnost přechodného zastavení drenáže žaludku i proximálního jejunu k maximalizaci vstřebávání preparátu.**
- **Důležitá je i prevence jaterní encefalopatie i při syndromu krátkého střeva.**

Děkujem za pozornost