

ZESPÓŁ UTRATY BIAŁKA (PLE)

Wraz z postępem nauk medycznych coraz więcej dzieci, które przyszły na świat ze złożonymi wadami serca przechodzi z bardzo dobrymi efektami wieloetapowe paliatywne leczenie kardiochirurgiczne. Mimo tak dobrych wyników w leczeniu operacyjnym u części pacjentów w różnym okresie życia może dojść do pogarszających jego komfort powikłań. Jednym z poważniejszych problemów zdrowotnych, trudnym do leczenia, występującym po korekcji wady serca zakończonej operacją Fontana jest zespół utraty białek (PLE - Protein-Losing Enteropathy). Powikłanie to obserwuje się u 3 – 15% pacjentów po tym zabiegu.

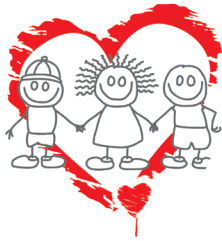
Do zaburzenia może dojść zarówno w okresie kilku tygodni po operacji jak również w czasie znacznie późniejszym, nawet do kilku lat po wykonanej operacji. Powikłanie to obarczone jest niestety dużym ryzykiem zgonu, szacuje się, że śmiertelność w okresie 5 lat od postawienia rozpoznania może sięgać od 22 do nawet 50%.

Prawdopodobnym czynnikiem wyzwalającym proces utraty białek może być powstanie specyficznych warunków fizjologicznych w krążeniu po wykonaniu zabiegu operacyjnego metodą Fontana. U niektórych dzieci po wspomnianym zabiegu z towarzyszącą utratą białka zaobserwowano wzrost ciśnienia żylnego, u innych zwężenie tętnic płucnych, nie można jednak jednoznacznie określić że są to przyczyny utraty białka.

Podstawowym objawem są obrzęki, które mogą być zlokalizowane w obrębie kończyn dolnych (okolica kostek i podudzi), często obserwowany jest wzrost masy ciała i powiększenie obwodu brzucha. U niektórych dzieci może występować również biegunka. Poziom białka oznacza się w próbce surowicy krwi, wynik poniżej normy jest wskazaniem do wdrożenia postępowania diagnostycznego. Większości dzieci z podejrzeniem utraty białka po operacji Fontana zaleca się cewnikowanie serca w celu ustalenia, czy utrata może być wynikiem ewentualnych nieprawidłowości w przemodelowanym chirurgicznie sercu np. występowanie zwężeń. Zaleca się również wykonanie badania w kierunku obecności alfa-1 antytrypsyny (białka frakcji alfa-1 globulin) w kale aby wyjaśnić czy utrata białka odbywa się drogą przewodu pokarmowego.

Poziom białka całkowitego w surowicy krwi powinien wynosić 60 - 80 g/l, co odpowiada 6,0 - 8,0 g/dl. Uważa się, że poziom białka całkowitego u dzieci po operacji Fontana nie powinien być niższy niż 5,5 g/dl.

Leczenie zespołu utraty białka jest trudne, ponieważ ostatecznie nie jest znana przyczyna tego zaburzenia. W przypadku przewężeń w krążeniu Fontana są one poszerzane podczas cewnikowania serca. Terapia jest głównie farmakologiczna, stosuje się leki poprawiające wydolność układu krążenia, leki moczopędne, kortykosteroidy, heparynę.



Ważnym elementem jest leczenie dietetyczne mające na celu wzrost zawartości białka oraz zmniejszenie zawartości tłuszczu z jednoczesną suplementacją średniołańcuchowych trójglicerydów (MCT - medium chain triglycerides), które przyczyniają się do poprawy wchłaniania substancji odżywczych. W wielu przypadkach zaleca się stosowanie tłuszczu MCT jako jedyne rodzaju tłuszczu w diecie dziecka (zastosowanie czystego oleju MCT z całkowitym ograniczeniem tłuszczu innego pochodzenia). Czysty Olej MCT jest niedostępny w naszym kraju, można go zakupić w Niemczech lub sprowadzić na podstawie wniosku na import docelowy. Wykaz mieszanek zawierających w swoim składzie MCT znajduje się poniżej.

Dużą uwagę przykładają się do suplementacji witamin rozpuszczalnych w tłuszczach – mowa tu o witaminach A, D, E oraz K. Z uwagi na gorsze wchłanianie u dzieci z utratą białka podaż tych witamin w diecie często jest niewystarczająca. Bardzo dobrym preparatem, przeznaczonym do stosowania w stanach złego wchłaniania u dzieci jest AquADEKs Pediatric Liquid.

Czysty olej MCT producenci: Mead Johnson, Ovita Nutricia

Mieszanki mlekozastępcze zawierające MCT: Enfaport Lipil, Pregestimil, Bebilon Pepti MCT, Humana MCT

Preparaty specjalnego przeznaczenia żywieniowego stosowane u dzieci z PLE: Protifar, Portagen, Pediasure, Osmolite