

Подготовка к трансплантации печени детей до 1 года.

М.Д. Очеретний Зав. ОАиР
П.А. Федотко

УЗ «Городская детская инфекционная клиническая больница», г.Минск
2013г.

Трансплантация печени - сложнейший метод лечения, который не начинается с операции и не заканчивается ею.

Трансплантация печени является единственным и высокоэффективным методом лечения многих тяжелых заболеваний печени у детей .

Показания:

- Атрезия желчных протоков.
- Гепатит новорожденных.
- Врожденный фиброз печени.
- Синдром Алажиля.
- Острая печеночная недостаточность.
- Прогрессирующий внутрипеченочный холестаз.
- Недостаточность α 1-антитрипсина.
- Наследственные нарушения обмена веществ
(болезнь Вильсона, тирозинемия, гликогенозы, лизосомные болезни накопления, синдром Клиглера-Найяра I типа, семейная гиперхолестеринемия, первичная оксалурия, гемофилия, эритропоэтическая протопорфирия)

Противопоказания:

- Стойкие неврологические нарушения
- Неконтролируемый системный сепсис
- Метаболические заболевания с поражением других органов (митохондриальные цитопатии с системным вовлечением)
- Терминальные стадии непеченочных заболеваний.

Особую группу занимают дети до 1 года.
Ограничением по пересадке печени
является вес тела ребенка до 7 кг.

С 2007 по 2013г.г. в нашей больнице с целью выхаживания и подготовки к трансплантации печени находились 8 детей с массой тела до 7 кг.

Одной из первостепенных задач при выхаживании этих детей являлось достижение достаточной для трансплантации массы тела.

- Длительность нахождения детей варьировала от 2 до 5 месяцев.
- До успешной трансплантации печени удалось выжить 4 детей.

Программа выхаживания:

- 1. Коррекция и удержание показателей гомеостаза в возрастных пределах нормы.
- 2. Адекватное энтеральное питание.
- 3. Необходимое парэнтеральное питание.

Сердечно-сосудистая система

The background of the slide is a photograph of a vast, deep blue ocean. A bright, shimmering reflection of light is visible on the left side, extending from the top towards the bottom. The sky above the horizon is a lighter, hazy blue with some wispy clouds.

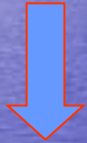
Сердечно-сосудистая система

Нарушение белково-синтетической функции печени >
гипоальбуминемия>

Снижение ОЦК → срыв компенсаторных возможностей
→ ОПН → гепато-ренальный синдром.

Сердечно-сосудистая система

Значительно снижено висцеральное
сосудистое депо крови



малейшее кровотечение



резкое снижение АД



Легкие

A wide-angle photograph of a calm, deep blue ocean stretching to the horizon. The sky is a vibrant blue with soft, wispy white clouds. On the left side, the sun is partially visible, creating a bright, shimmering reflection on the water's surface. The overall scene is serene and expansive.

ЦНС

- Токсическая энцефалопатия
- Отек мозга

Коагулопатия

- Снижение уровня факторов свертывания I, II, V, VII, IX, X.
- Снижение уровня тромбоцитов (угнетение кроветворения, ДВС синдром).



лейкопения  инфекционные осложнения.

Коагулопатия + варикозные расширения
вен = высокий риск кровотечений.

Коррекция и удержание показателей гомеостаза в возрастных пределах нормы.

- Профилактика отека мозга
- Поддержание гемодинамики и коррекцию респираторных нарушений
- Лечение почечной недостаточности
- Лечение коагулопатии
- Коррекция водно-электролитного баланса, метаболических нарушений, поддержание уровня гликемии
- Борьба с бактериальной и грибковой инфекцией
- Кровотечения.

- Наиболее частым осложнением большинства хронических заболеваний печени у детей, являются нарушения нутритивного статуса.
- У детей с циррозом печени алиментарный дефицит значительно повышает вероятность развития целого ряда угрожающих жизни осложнений.
- Изменения нутритивного статуса являются одним из важнейших факторов, влияющих на летальность больных с хроническими заболеваниями печени, а также на их выживаемость после трансплантации печени.
- У детей с белково-энергетической недостаточностью чаще отмечаются развитие генерализованного инфекционного процесса, хирургические осложнения (перфорации кишечной стенки, кровотечения), а также неблагоприятный исход в ранние сроки после трансплантации печени.

- Независимо от этиологии заболевания гепатобилиарной системы, ведущим механизмом в патогенезе отставания детей в физическом развитии является недостаточное поступление желчи в кишечник, что в первую очередь способствует нарушению переваривания и всасывания жиров и жирорастворимых витаминов.
- Всасывание среднецепочечных триглицеридов не зависит от содержания желчи в кишечнике. Они обладают в 100 раз большей водорастворимостью и, поэтому их абсорбция происходит в желудке и тонкой кишке без участия желчных кислот.
- Повышенное содержание среднецепочечных триглицеридов (50% от общего количества жиров) в рационе питания является необходимым для обеспечения суточной потребности в жирах.
- Среднецепочечные триглицериды поступают непосредственно в портальную систему и являются основным источником энергии для гепатоцитов.
- Для нормального роста и развития ребенка необходимы также длинноцепочечные триглицериды, содержащие незаменимые жирные кислоты. Эти компоненты должны соответственно составлять 50% поступающих в организм ребенка жиров.

Вывод:

- Необходимо лечебное питание с повышенным содержанием среднецепочечных триглицеридов. (например **Хумана, ЛП+СЦТ, Альфаре**).

- Клинически стабильные пациенты с циррозом могут быть в состоянии адекватного возрасту энергетического баланса, но все-таки не принимают в оптимальном количестве белка и калорий. Увеличение калорийности рациона таких больных показано для улучшения баланса азота .
- В дополнение к низкому калоражу питания, диетические исследования показали, что пациенты с циррозом печени часто не в состоянии удовлетворять ежедневные рекомендованные потребности по тиамину, фолиевая кислоте, витамину D, витамину E, магнию и цинку.
- Если ребенок не в состоянии принять адекватное количество белков и калорий, добавляются калорийные напитки, а затем и ночное питание через назогастральный зонд.

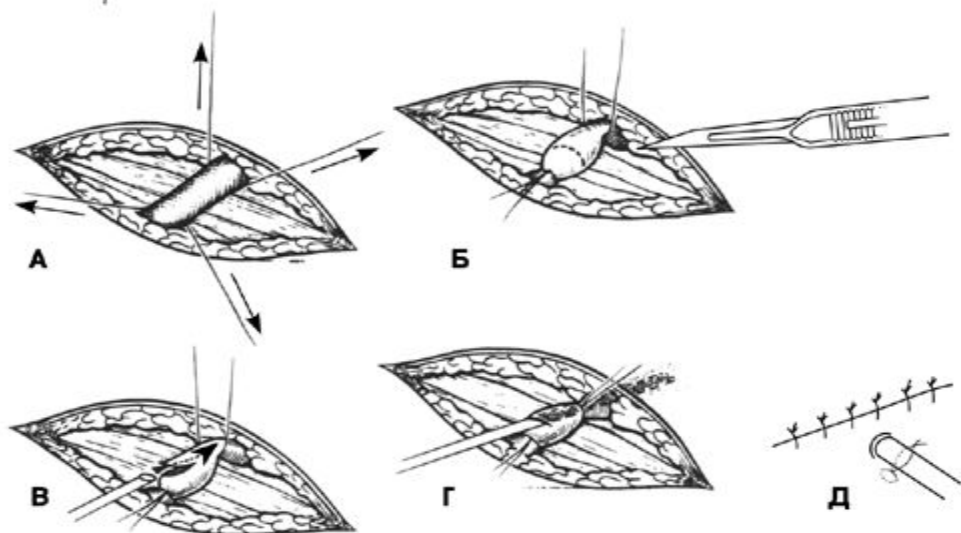
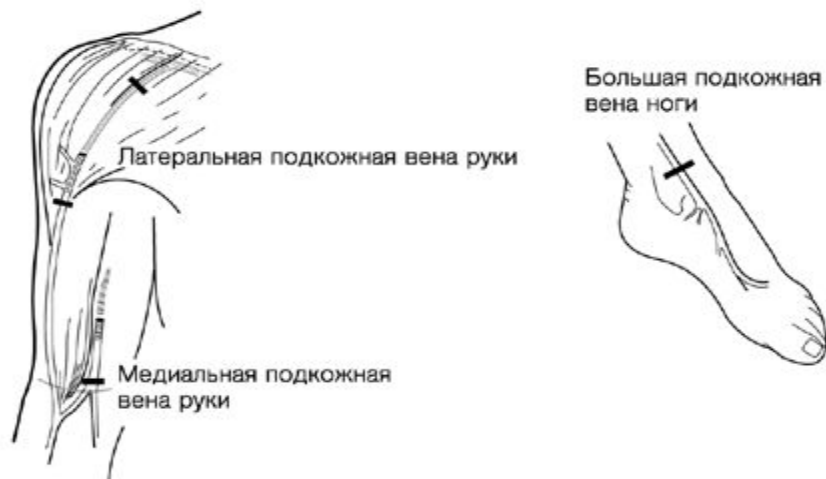
Парентеральное питание:

- Состояние в условиях нарушения пищеварения, гипердинамии, склонности к септическим состояниям, частым тяжелым осложнениям (коагулопатия, спонтанный перитонит, гепато-ренальный синдром, портальная гипертензия, кровотечения, энцефалопатия) не позволяет осуществлять адекватное и достаточное энтеральное кормление, приводит к отрицательному балансу энергии и дефициту многих нутриентов (в том числе витаминов и микроэлементов), что создает необходимость в постоянном парентеральном питании (ПП).

Техника проведения парентерального питания у больных детей с циррозом печени:

- Учитывая длительность проведения парентерального питания показана катетеризация центральной вены типа "Broviac" или "Hickman" с формированием подкожного тоннеля.

Катетер Хикмана.



Парентеральное питание:

- Начало парентерального питания с растворов глюкозы (источник энергии, участие в плакстических процессах, синтезе белка) $0,1 \text{ г}\backslash\text{кг}\backslash\text{час}$ с последующим увеличением подачи (у детей до 1 года максимально допустимый уровень $1,2 \text{ г}\backslash\text{кг}\backslash\text{час}$).
- Шаг увеличения скорости подачи на $0,1 \text{ г}\backslash\text{кг}$ за 12-24 часа.

Парентеральное питание:

- Использование высококонцентрированных растворов глюкозы (более 30%) может привести к:
 - Увеличение МОД
 - Увеличение респираторного коэффициента
 - Увеличение продолжительности ИВЛ
 - Гиперосмолярности
 - Гипергликемии
 - Глюкозурии
 - Жировой инфильтрации печени.

В связи с чем рекомендуется применять в ПП не более 20-30% растворы глюкозы.

Парентеральное питание:

- Практически сразу присоединяются аминокислотные растворы.
- У детей с патологией печени большое значение имеет назначение аминокислотных растворов со сниженным содержанием ароматических аминокислот (фенилаланин, тирозин метионин) – они препятствуют образованию ложных нейротрансмиттеров.
- И растворы с повышенным содержанием разветвленных аминокислот (валин, лейцин, изолейцин, аргинин) – они ониобеспечивают детоксикацию аммиака и поважают синтез белка.
- Аргинин способствует активации детоксикации аммиака в печени и снижению гипераммониемии.

Аминостерил Гепа 8%, аминоклазмаль Гепа.

- Уровень потребности в аминокислотах калькулируется из приблизительного расчета в 150- 200 ккал на 1 г азота (2-2.5г/кг).

Парентеральное питание:

- Жировые эмульсии также подключаются к частичному парентеральному питанию.
- Помимо энергии жировые эмульсии являются источниками незаменимых жирных кислот (линолевой и леноленовой), которые обеспечивают структурными компонентами все клеточные мембраны и способствуют восстановлению их проницаемости и осмотической резистентности.

Парентеральное питание:

- Жиры должны обеспечивать не менее 40% калоража.
- При введении жиров в меньших пропорциях задержка белка в организме уменьшается.
- Применение липидов позволяет снизить количество вводимых углеводов, что облегчает контроль уровня гликемии.

Парентеральное питание:

Применение жировых эмульсий на основе ЛСТ/МСТ приводит к увеличению уровня преальбумина и улучшению азотистого баланса, оказывает менее выраженное иммуносупрессивное действие (в сравнении с эмульсиями на основе ЛСТ), лучше восстанавливается функция ретикуло-эндотелиальной системы после трансплантации печени.

Парентеральное питание:

- Скорость введения жировых эмульсий не должна превышать 0,15 г/кг/час.

Парентеральное питание:

- Жирорастворимые витамины, водорастворимые витамины, микроэлементы должны быть включены в питание исходя из ожидаемого их дефицита у ребенка с поврежденной печенью.
- На фармрынке Республики Беларусь присутствуют препараты «Виталипид инфант», «Солувиит», «Аддамель».

Парентеральное питание:

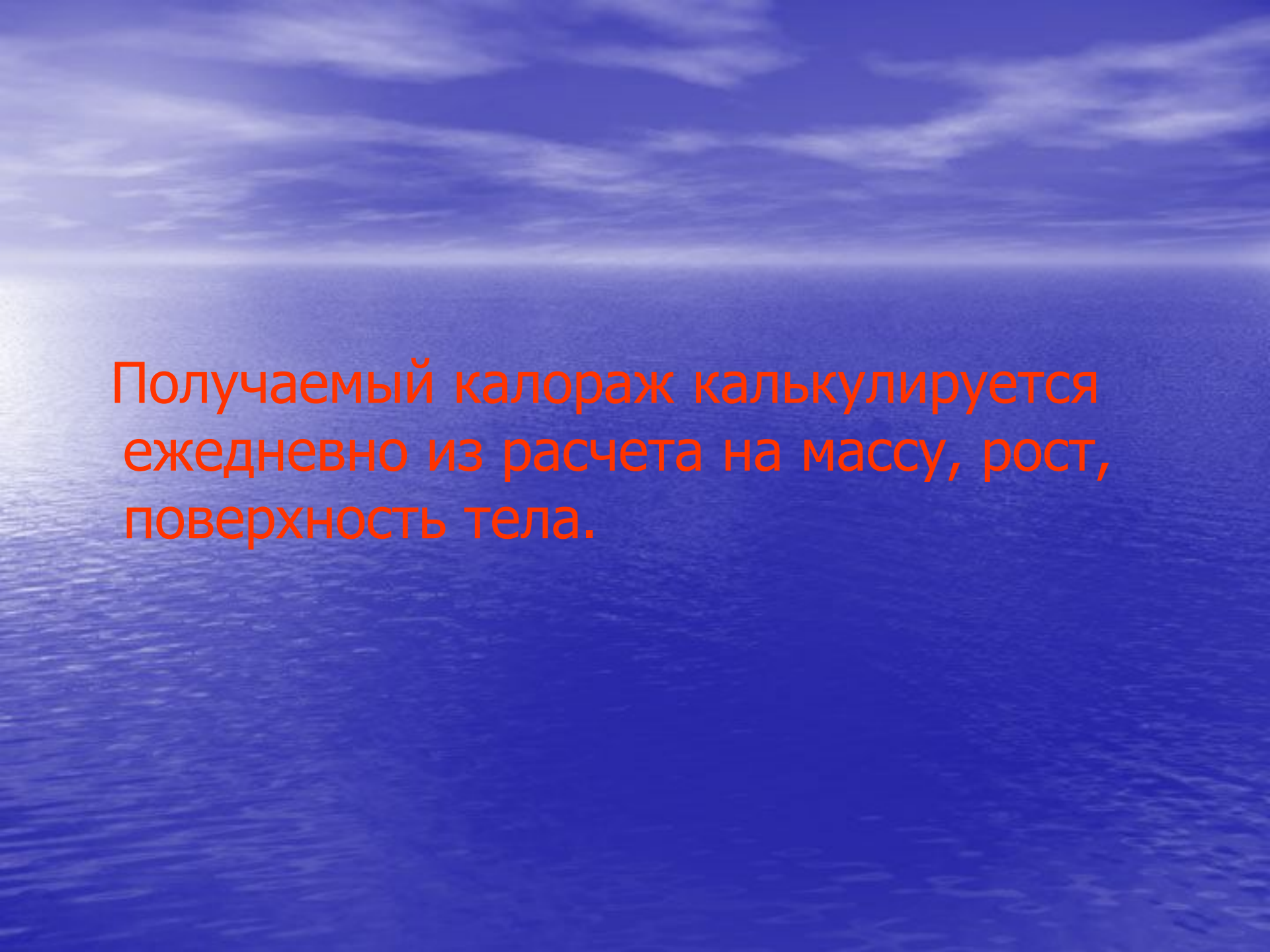
Необходимое количество калорий-не менее 120- 150 ккал\кг\сут.

The background is a smooth blue gradient, transitioning from a lighter blue at the top to a darker blue at the bottom. On the left side, there is a bright sun flare that creates a white and yellow glow, with light rays extending across the sky. The overall effect is a serene, ocean-like atmosphere.

Мониторинг.

- Ежедневный контроль веса, еженедельный контроль роста и кожной складки на трицепсе.
- Уровень электролитов: при начале или изменении парентерального питания контроль осуществляется ежедневно, при плановом парентеральном питании - еженедельно.
- Биохимические показатели крови (мочевина, креатинин, билирубин, печеночные ферменты, альбумин, общий белок, СРБ и др.) контролируются еженедельно.
- Определение СКФ производится еженедельно.
- КОС измеряется по необходимости.

- Коагулограмма контролируется не реже 1 раза в неделю.
- Глюкоза крови измеряется 1 раз в неделю или по необходимости.
- Глюкоза мочи контролируется 2 раза в день.
- Уровень триглицеридов: при начале ПП- ежедневно, затем 1 раз в неделю.
- ОАК – еженедельно.
- Уровень аммиака измеряется еженедельно.
- Показан контроль уровня витаминов, микроэлементов, карнитина.
- Моча на измерение уровней глюкозы, кетонов, удельного веса берется 1-2 раза в день
- Баланс жидкости, получаемый калораж калькулируется ежедневно из расчета на массу, рост, поверхность тела.



Получаемый калораж калькулируется
ежедневно из расчета на массу, рост,
поверхность тела.

Оценка питания и лечения детей с циррозом печени может быть сложна, поэтому так важен междисциплинарный подход в том числе детского диетолога, медсестры, психолога и других специалистов.

Спасибо за внимание!!!