

Co jsme mohli udělat jinak?

Případ abdominální katastrofy



Jan Maňák

III. interní klinika gerontologická a metabolická

FN Hradec Králové

Muž, 32 let

- RA: otce nepoznal, matka zemřela mladá na předávkování drogami
- OA:
- v dětství operace pro *pes equinovarus*
- v 19 letech fraktura bérce, osteosyntéza
- v 21 l. artroskopie, ruptura postranního vazů, gonartróza vpravo
- dyspepsie horního typu, GE reflux
- mechanik, svobodný, nepije, nekouří

Nynější onemocnění

- 8.3.2022 bolesti břicha
 - Pneumoperitoneum, perforace divertiklu sigmatu
 - Hartmannova operace
 - tendence tkáně se trhat při malé manipulaci, ligatury se prořezávají
- 12.3.2022 disrupce operační rány, eventerace kliček
 - deserosace, krvácení, křehké, nekvalitní tkáň
- 15.3.2022 krvácení do rány, revize
 - prořezané stehy, četná koagula

Nynější onemocnění

- 15.3.2022 recidiva krvácení do rány
 - stavěno vícero drobných zdrojů
- 29.3.2022 krvácení do rány
 - prořezání hadiček, nulové známky hojení, absence granulací, křehkost tkání
 - UPV, hluboká sedace
- 6.4.2022 4 střevní píštěle
 - přešití, derivace obsahu

Nynější onemocnění

- Revize celkem 27x
 - krvácení, křehkost tkání, poruchy hojení, píštěle
- Vytvoření plastronu
- Nozokomiální infekce, mnoho ATB...
- UPV, tracheostomie
- Propuštěn po 5 měsících s vysokou píštělí jejunu a sigmoideostomií
- Indikována domácí parenterální výživa

Domácí parenterální výživa

- VIII/2022 – XI/2023
- **Píštěl vysoko na jejunu** 4 000 – 6 000 ml/den
- Stomie bez výdeje
- Plný **perorální příjem**
- **Režim PEV** 2 → 3 dny v týdnu + 4-5x týdně krystaloidy + minerály
- Hmotnost... ?
- Rekonstrukce GIT plánována na XI/2023

Domácí parenterální výživa

- Perorální příjem:
- Energie 8089,4 kJ/ 1935 Kcal (31,2Kcal/kg TH)
- Bílkoviny = 92,8g (1,5g/kg TH)
- Tuky = 69,38g
- Sacharidy = 240,5 g/den

Domácí parenterální + perorální výživa

	Průměrný denní příjem p.o.	HPN 3x týdně	HPN / den	součet
Cukry (g)	240	180	77	317
Tuky (g)	69	50	21	90
Bílkoviny (g)	92	70	30	122
Energie (kcal)	1935	1475	632	2567

Ideální tělesná hmotnost

Muž 32 let, 175 cm

Formula	Ideal Weight
Robinson (1983)	68.9 kg
Miller (1983)	68.7 kg
Devine (1974)	70.5 kg
Hamwi (1964)	72.0 kg
Healthy BMI Range	56.7 - 76.6 kg

Aktuální tělesná hmotnost: 62 kg = BMI 20,2 kg/m²

Předchorobí: cca 77 kg = BMI 25,1 kg/m²

Domácí parenterální + perorální výživa

		bílkoviny	energie
ABW (kg)	62	2,0	41,4
IBW (kg)	70	1,7	36,7
Předchorobí (kg)	77	1,6	33,3

Domácí parenterální + perorální výživa

	Průměrný denní příjem p.o.	HPN 3x týdně	HPN / den	součet
Cukry (g)	240	180	77	317
Tuky (g)	69	50	21	90
Bílkoviny (g)	92	70	30	122
Energie (kcal)	1935	1475	632	2567

Domácí parenterální + perorální výživa

	Průměrný denní příjem p.o.	HPN 3x týdně	HPN / den	součet
Cukry (g)	240	180	77	317
Tuky (g)	69	50	21	90
Bílkoviny (g)	92	70	30	122
Energie (kcal)	1935	1475	632	2567

Domácí parenterální + perorální výživa

	Průměrný denní příjem p.o.	HPN 3x týdně	HPN / den	součet
Cukry (g)	240	180	77	317
Tuky (g)	69	50	21	90
Bílkoviny (g)	92	70	30	122
Energie (kcal)	1935	1475	632	2567

?

Domácí parenterální + perorální výživa

	Průměrný denní příjem p.o.	HPN 3x týdně	HPN / den	součet
Cukry (g)	240	180	77	317
Tuky (g)	69	50	21	90
Bílkoviny (g)	92	70	30	122
Energie (kcal)	1935	1475	632	2567

vysoká jejunostomie !

Rekonstrukce GIT

- Přijat plánovaně 3.11.2023
- Obj. při příjmu: „... Podvyživený...“
- Hmotnost neuvedena
- Albumin 39.5 g/l, celk. bílkovina 65,7 g/l
- Operace 6.11. 2023
 - 6 hodin

Pooperační průběh

- 16 reoperací
 - Důvody:
 - Dehiscence operační rány
 - Krvácení do přímých břišních svalů
 - Deserosace střevních kliček
 - Resekce jejunum, terminální jejunostomie, sigmoideostomie zrušena
- Stav chirurgicky neřešitelný
- Opakované sepse, velká krvácení, krvácení do GIT
- Mnohočetná antibiotická a antitumorová léčba
- Překlad na metabolickou JIP III. Int. FNHK 23.1.2024

Jaké jsou příčiny nezdaru?

Jaké jsou příčiny nezdaru?

- Neadekvátní chirurgická technika
- Malnutrice
- Špatné načasování operačního výkonu
- Nediagnostikované základní onemocnění
- Smůla

JIP Interní kliniky FNHK

- Při příjmu:
 - Kachektický
 - Vystupňovaná svalová slabost
 - Ventilován přes tracheostomii
 - Kombinovaná sedace, antibiotika
- Open abdomen, vysoká jejunostomie

JIP Interní kliniky FNHK

- Vysazena antibiotika
- Postupně vysazena sedace
- Odpojován od ventilátoru
- Lokální péče o ránu





JIP III. interní kliniky FNHK

- Vysazena antibiotika
- Postupně vysazena sedace
- Odpojován od ventilátoru
- Lokální péče o ránu
- Provedeno celotělové CT
 - Velká kolekce 9x10x16cm vlevo lumbálně
 - Pseudoaneurysma a. mammaria interna sin.



JIP III. interní kliniky FNHK

- Od jejunostomie distálně zachováno 150cm tenkého střeva , colon intaktní
- **Plán?**

JIP III. interní kliniky FNHK

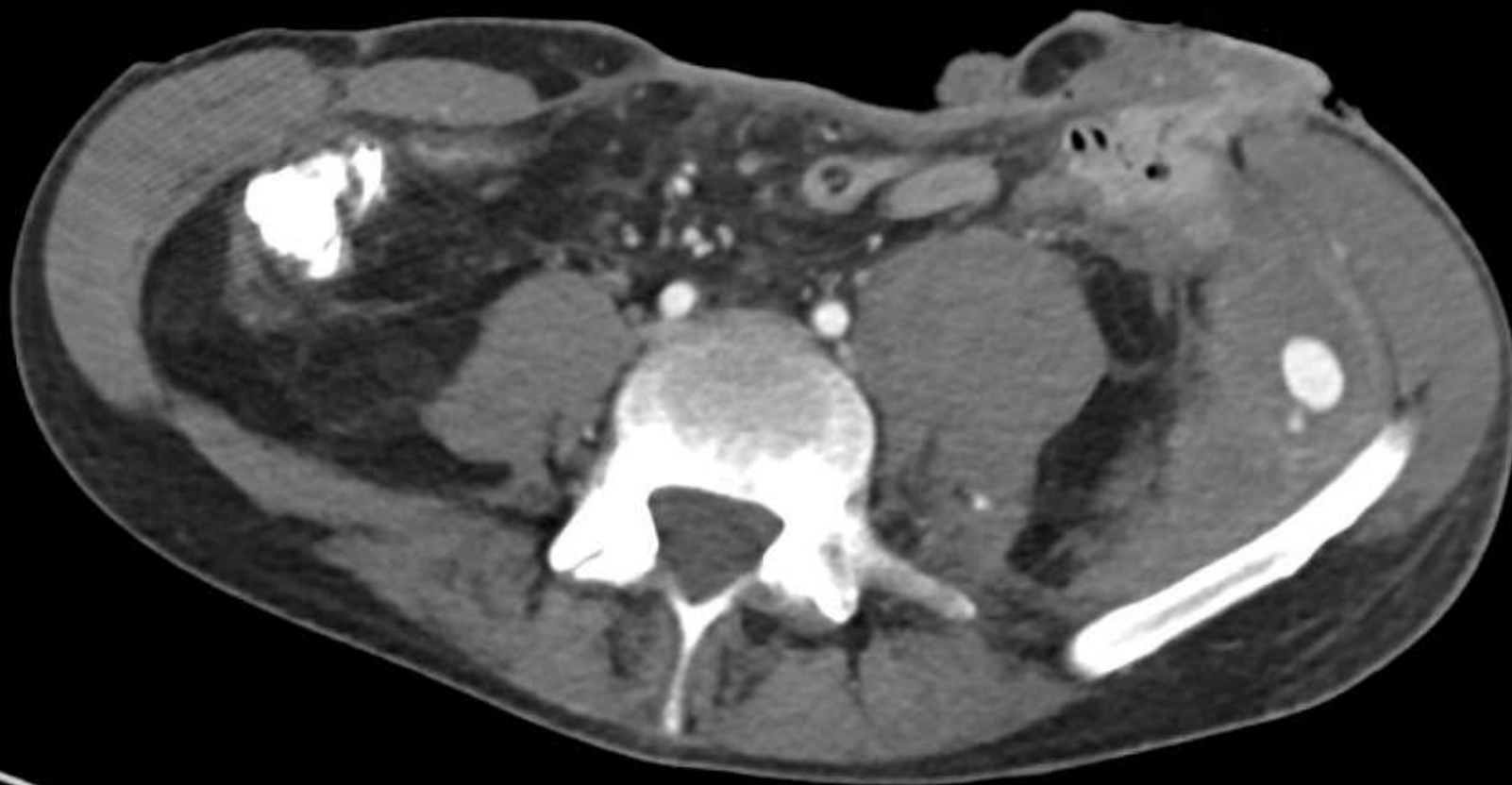
- Od jejunostomie distálně zachováno 150cm tenkého střeva , colon intaktní
- **Plán:**
- Parenterální výživa
- Využití zbývajících resorpčních plochy střeva
 - Enterální výživou
 - Reinfuzí chymu
- Odpojení od ventilátoru
- Rehabilitace
- Perspektivně rekonstrukce GIT

JIP III. interní kliniky FNHK

- 30.1.2024 zrušena tracheostomie

JIP III. interní kliniky FNHK

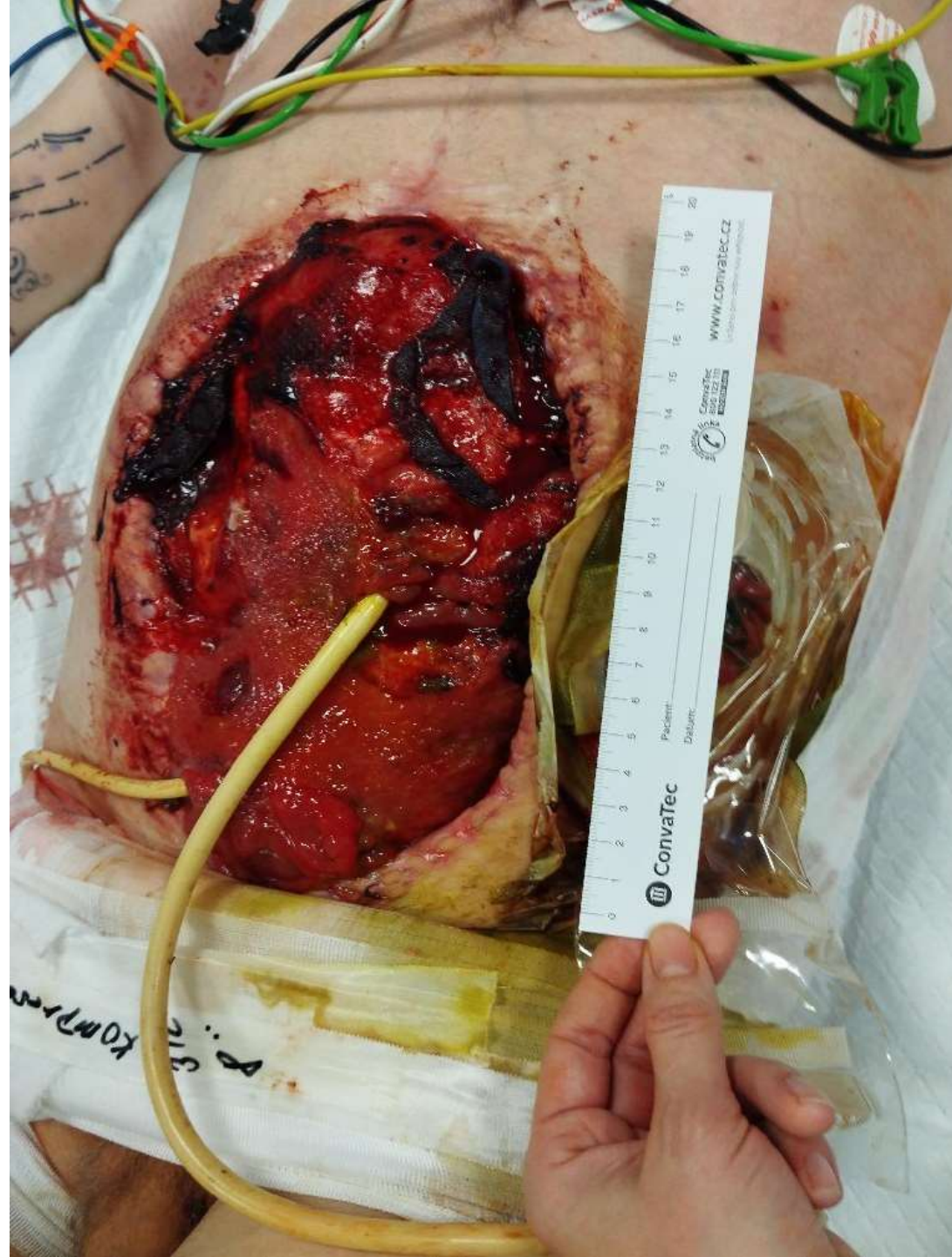
- 30.1.2024 zrušena tracheostomie
- 31.1.2024 život ohrožující krvácení z dutiny břišní

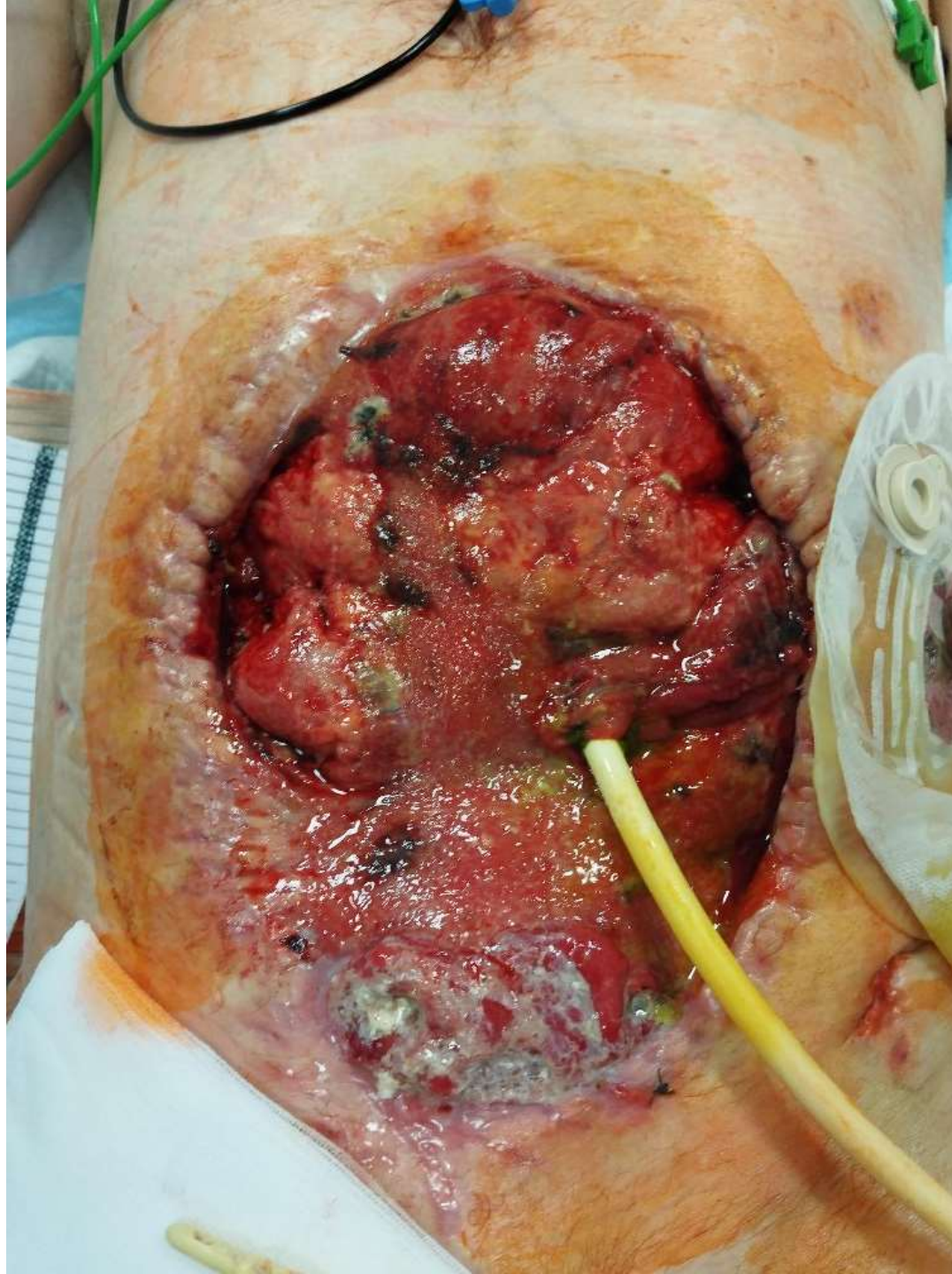


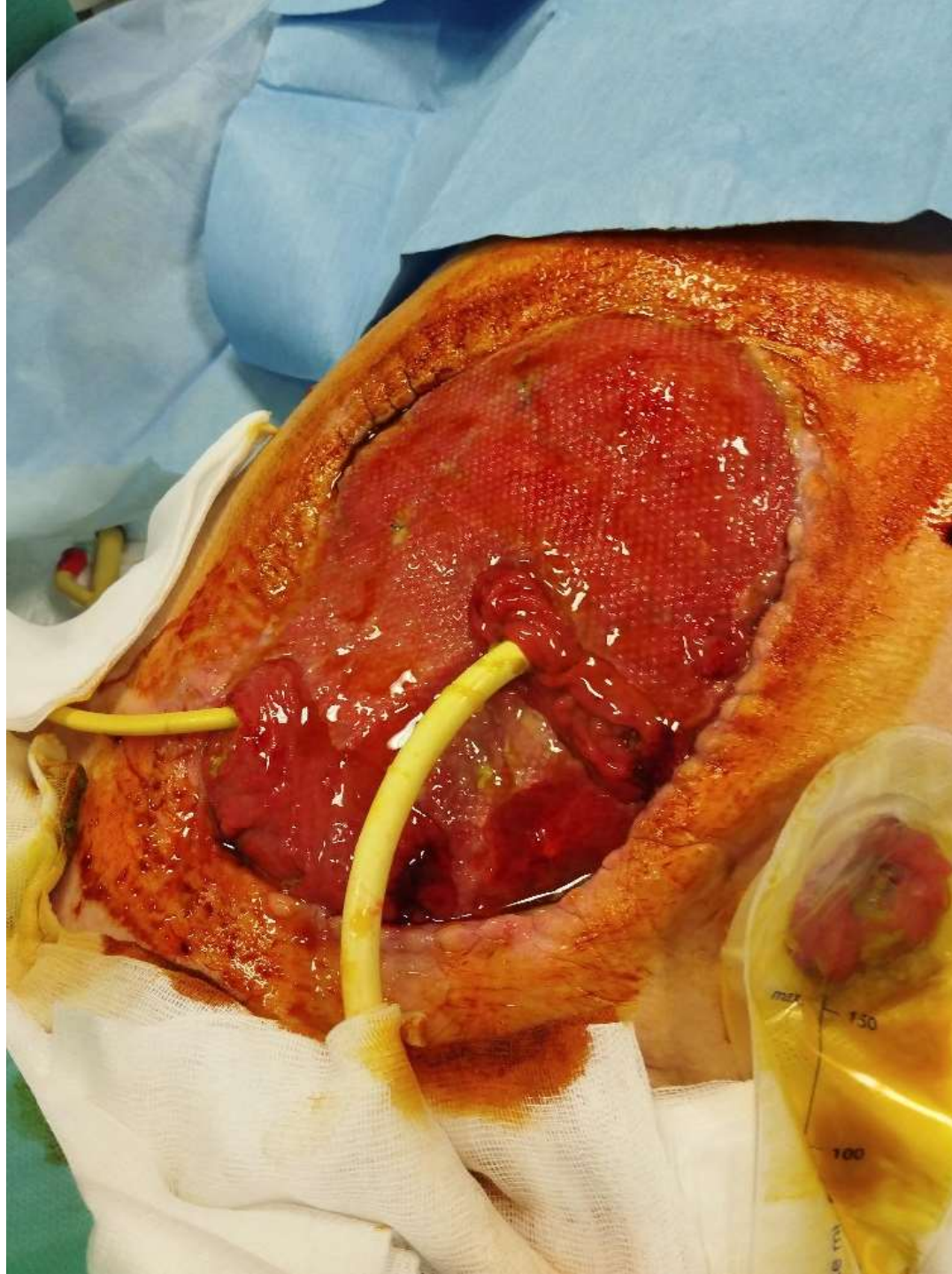


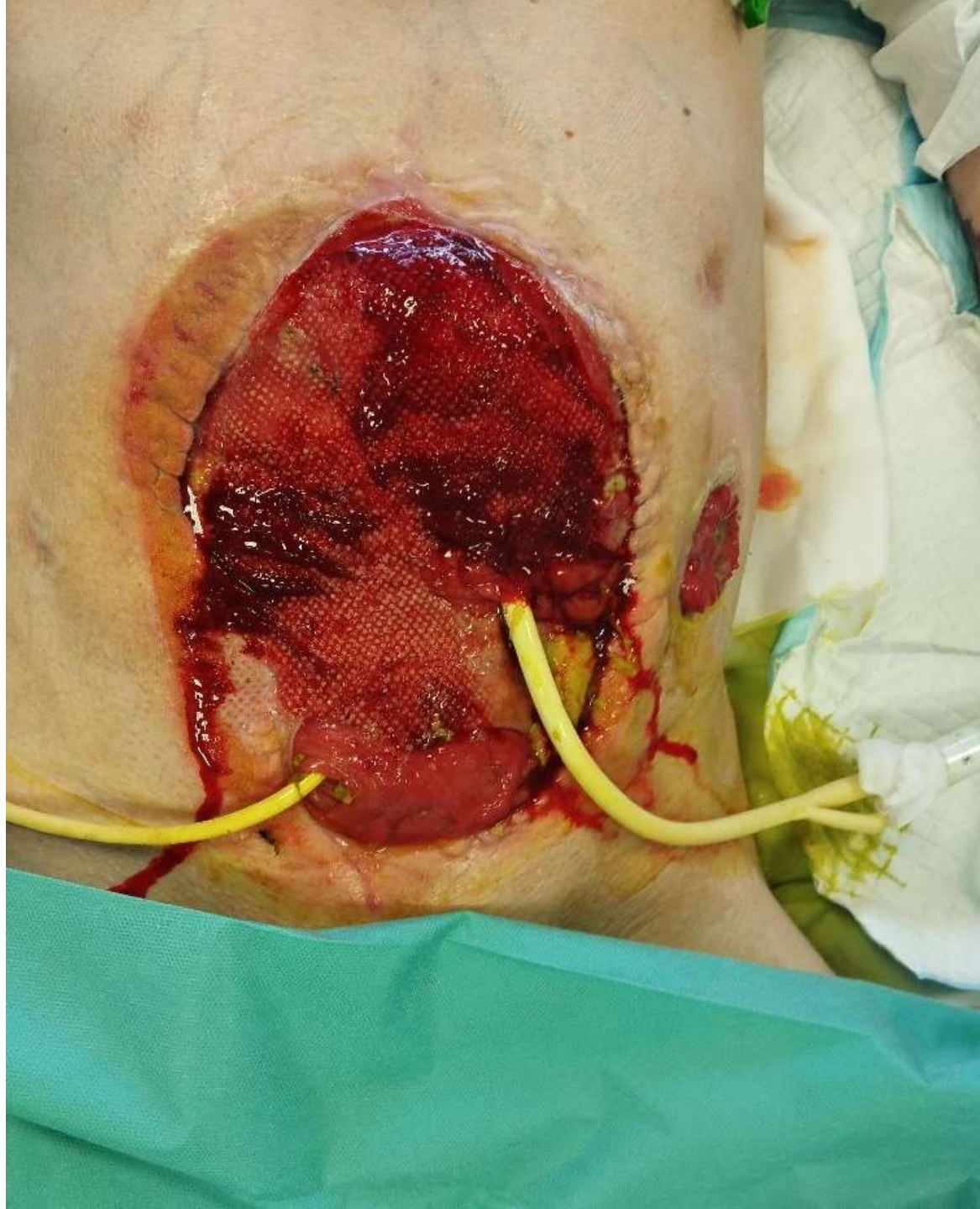
JIP III. interní kliniky FNHK

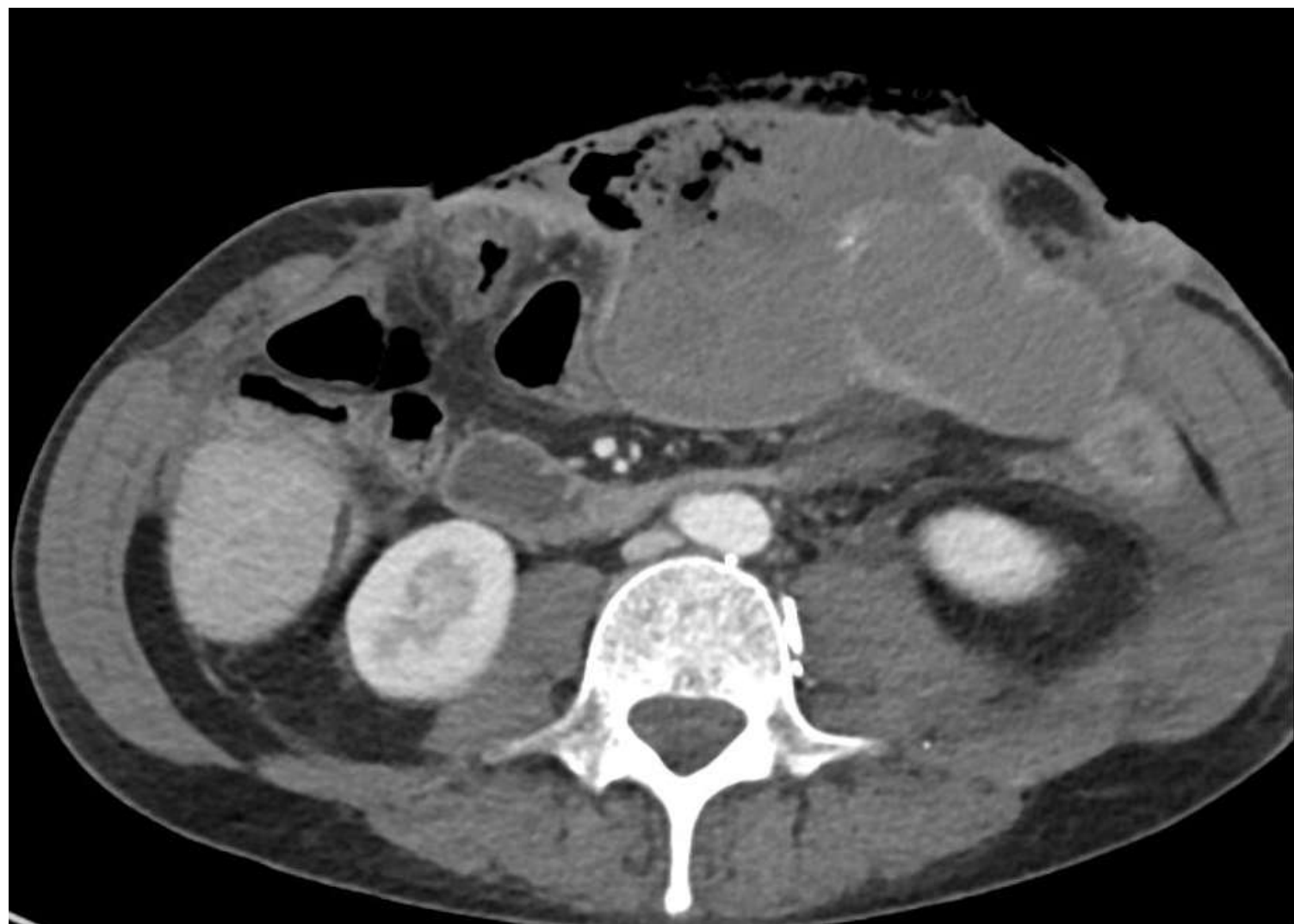
- 30.1.2024 zrušena tracheostomie
- 31.1.2024 život ohrožující krvácení z dutiny břišní
 - a. epigastrica inferior, a. circumflexa ilium profunda, atypická větev a. iliaca externa
 - ošetřeno vasograficky
- 1.2.2024 recidiva krvácení
 - aa. lumbales L3-L5
 - Ošetřeno vasograficky
- Lumbotomie, chirurgická tamponáda retroperitonea vlevo a extrakce koagul 3x

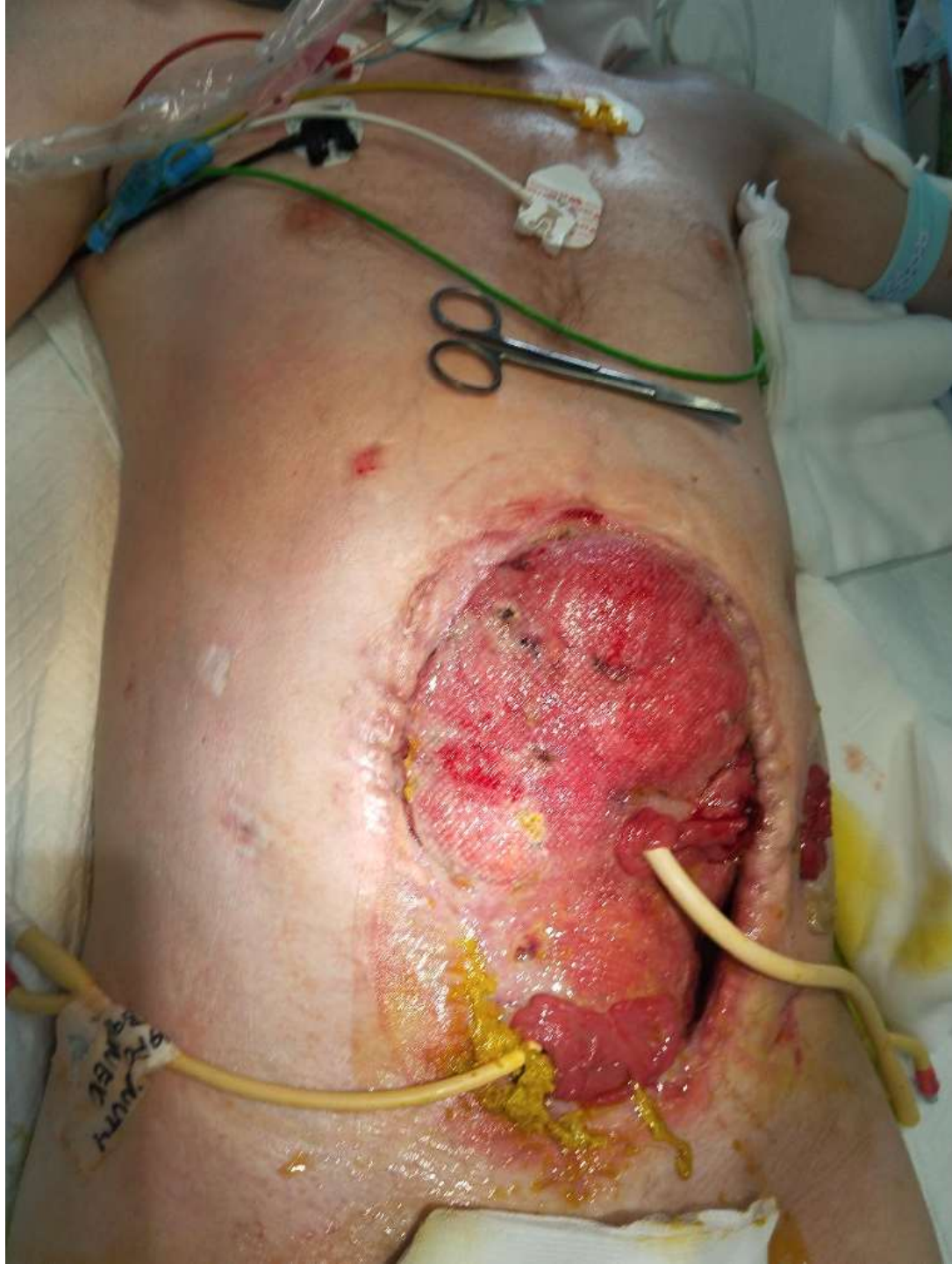
















[illegible]

[illegible]

[illegible]

[illegible]

Kombinace enterální a parenterální výživy

- Enterální výživa postupně výborně tolerována
- Reinfuze chymu

Kombinace enterální a parenterální výživy

- Enterální výživa postupně výborně tolerována
- Reinfuze chymu
- Nárůst obstrukčních enzymů
- ALP > 10 ukat/l
- GMT > 11 ukat/l

Jaká je příčina progredující
hepatopatie?

Jaká je příčina progredující hepatopatie?

- Biliární obstrukce
- Toxicita léků (antibiotika, anestetika)
- Toxicita parenterální výživy
- Syndrom slepé kličky
- Overfeeding

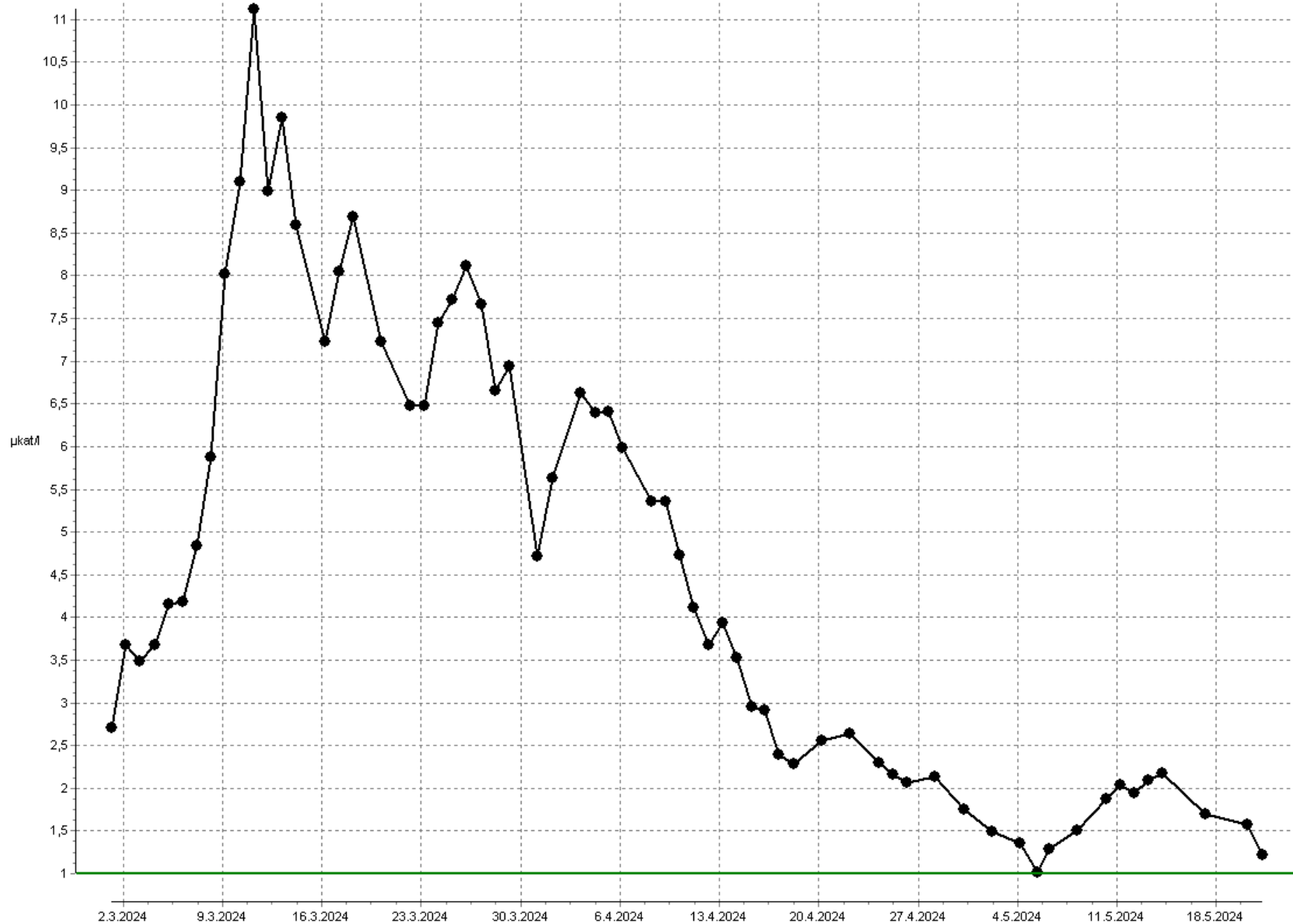
Výživa na JIP

	PV	EV	suma
Cukry (g)	500	195	695
Tuky (g)	30	51	81
Bílkoviny (g)	128	57	185
Energie (kcal)	2782	1500	4282

S-ALP
Fosfatáza alkalic



S-GMT
Gama-glutamyltransferasa



Může být tento stav projevem
nějakého základního onemocnění?

Může být tento stav projevem nějakého základního onemocnění?

- Idiopatický zánět střevní?
- Porucha koagulace?
- Porucha cévní stěny?
- Vaskulitida?
- Nutriční deficit?
- Onemocnění vaziva?

Statim genetické vyšetření

- indikováno molekulárně genetické vyšetření **genů asociovaných s poruchami pojiva** (provedeno v rámci kardio panelu 291 genů)
- u probanda v **heterozygotním** stavu nalezeno pravděpodobně **patogenní mutaci v genu COL3A1 c.1466G>T**.
- Jedná se o velmi vzácnou sekvenční variantu. Patogenní varianty v genu COL3A1 jsou příčinou **autosomálně dominantní vaskulární formy Ehlers-Danlosova syndromu**



Edvard Laurits Ehlers (1863 – 1937)



Henri-Alexandre Danlos (1844 – 1912)



THE BEIGHTON SCORING SYSTEM

Measuring joint hypermobility

A. 5th FINGER / 'PINKIES'

Test **both sides**: Rest palm of the hand and forearm on a **flat surface** with palm side down and fingers out straight.

Can the **fifth finger** be bent/lifted upwards at the knuckle to go back **beyond 90 degrees**?



B. THUMBS

Test **both sides**: with the arm out straight, the palm facing down, and the wrist then fully bent downward, can the thumb be pushed back to touch the forearm?



C. ELBOWS

Test **both sides**: With arms outstretched and palms facing upwards, does the elbow extend (bend too far) upwards more than an extra 10 degrees beyond a normal outstretched position?



D. KNEES

Test **both sides**: While standing with knees locked (bent backwards as far as possible), does the lower part of leg extend **more than 10 degrees forward**?



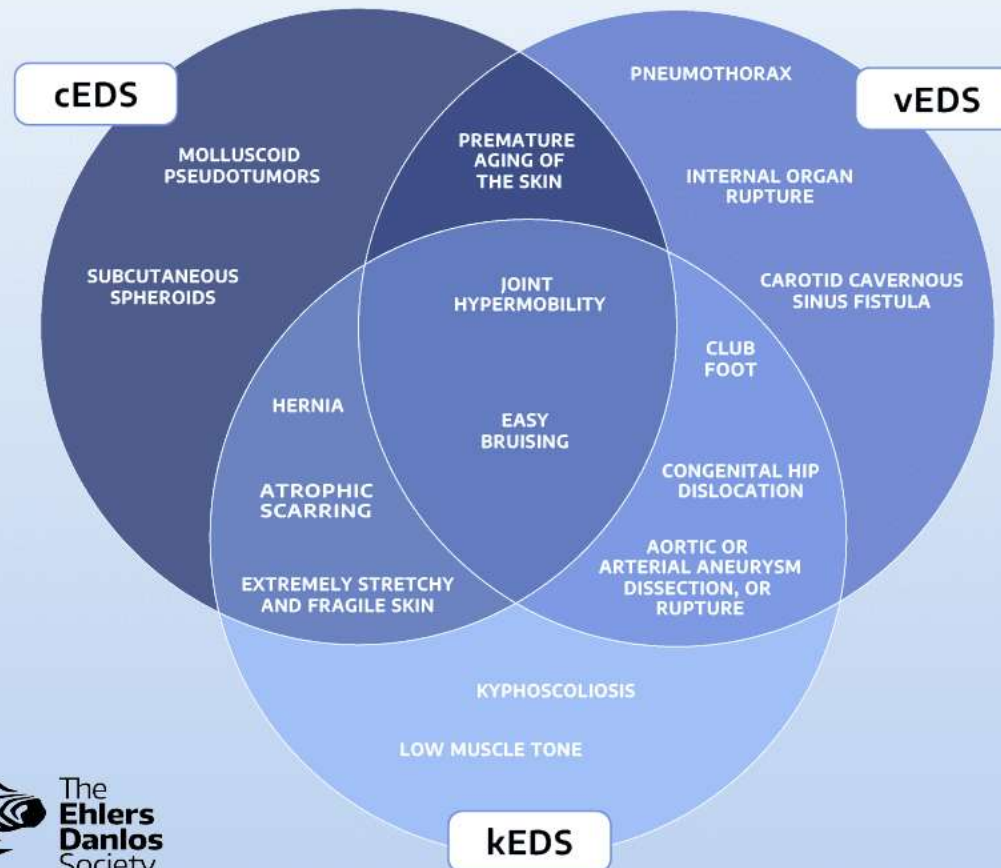
E. SPINE

Bend forward, can you place the palms of your hands **flat on the floor in front of your feet** without bending your knees?



THE EDS SPECTRUM

EACH TYPE OF EDS HAS ITS OWN COMBINATION OF SIGNS AND SYMPTOMS. SOME SIGNS AND SYMPTOMS ARE COMMON IN MULTIPLE TYPES OF EDS, WHILE OTHERS ARE ONLY ASSOCIATED WITH ONE SPECIFIC TYPE.



Clinical subtype	Old nomenclature	Genetics/inheritance	Predominant features
Classical EDS (cEDS)	Classical EDS, types I and II	<i>COL5A1</i> , <i>COL5A2</i> , rarely <i>COL1A1</i> Autosomal dominant	- Hyperextensible skin - Atrophic scars, fragile skin, increased bruisability, doughy/velvety skin - Generalized joint hypermobility
Classical-like EDS (clEDS)	TNXB-deficient EDS	<i>TNXB</i> Autosomal recessive	<i>TNXB</i> – Hyperextensible skin, velvety skin texture, no atrophic scarring; generalized joint hypermobility, easy bruisability, myopathic features
		<i>AEBP1</i> Autosomal recessive	<i>AEBP1</i> – Hyperextensible skin, velvety skin texture, atrophic scarring; generalized joint hypermobility, easy bruisability, gastrointestinal rupture (rare)^[1]
Cardiac-valvular EDS (cvEDS)		<i>COL1A1</i> Autosomal recessive	- Progressive cardiac valve involvement - Hyperextensible thin skin, atrophic scars, increased bruisability - Joint hypermobility
Vascular EDS (vEDS) 1:100 000	Vascular EDS, type IV	<i>COL3A1</i> Autosomal dominant	- Arterial rupture - Internal organ rupture (colon, uterus) - Severe bruising - Thin translucent skin - Small joint hypermobility
Hypermobile EDS (hEDS)	Hypermobile EDS, type III	Unknown Autosomal dominant	- Generalized joint hypermobility - Mild hyperextensible skin, soft velvety skin, recurrent hernias, organ prolapse, unexplained striae - Chronic pain - Joint dislocations/subluxations

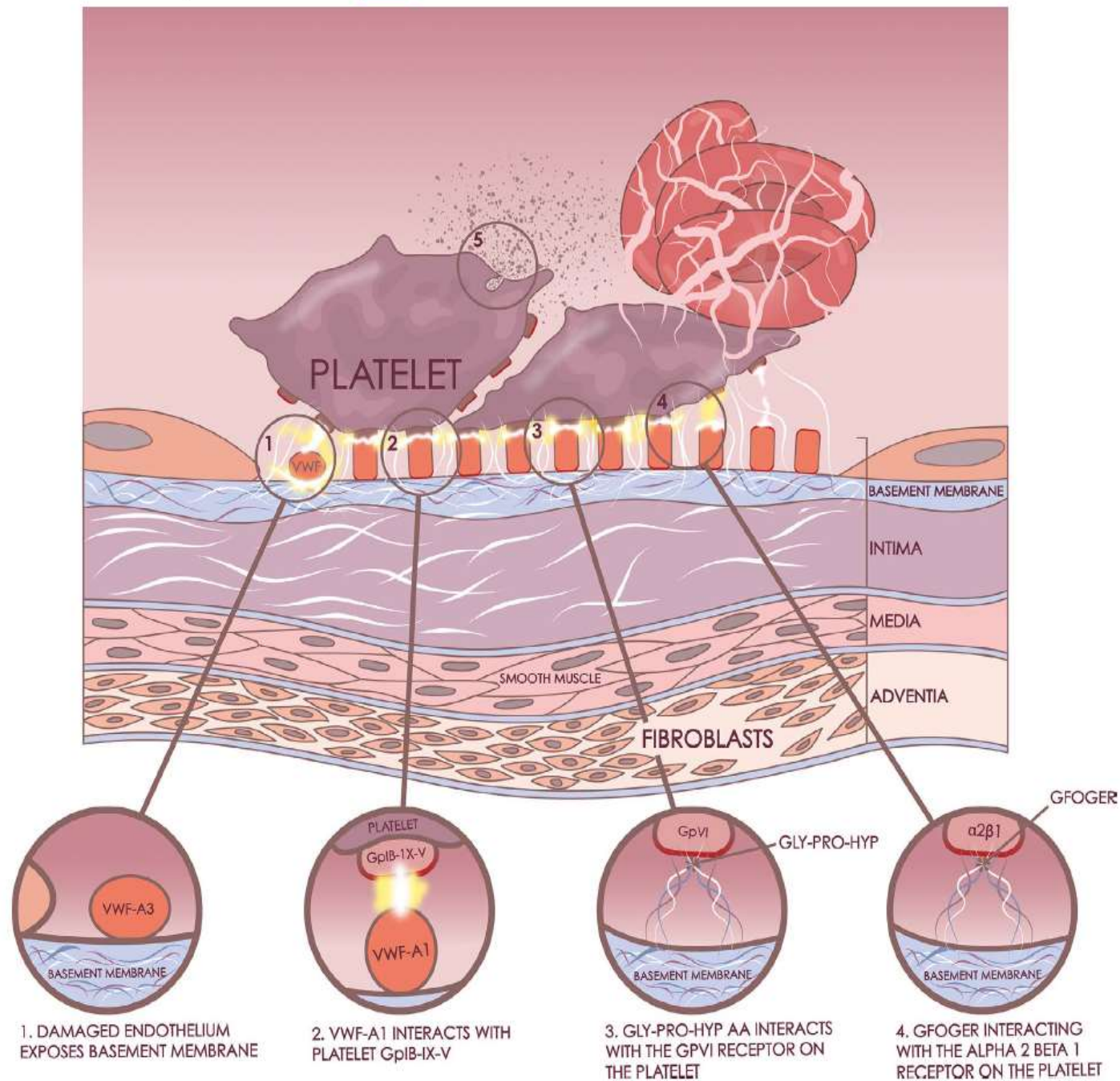
Arthrochalasia EDS (aEDS)	Arthrochalasia, types VIIA and VIIB	<i>COL1A1, COL1A2</i> Autosomal dominant	▪ Congenital bilateral hip dislocation ▪ Severe generalized joint hypermobility ▪ Hyperextensible skin, tissue fragility ▪ Hypotonia ▪ Mild osteopenia
Dermatosparaxis EDS (dEDS)	Dermatosparaxis EDS, type VIIC	<i>ADAMTS2</i> Autosomal recessive	▪ Severe skin fragility, visceral fragility ▪ Lax redundant skin ▪ Severe bruisability ▪ Postnatal growth retardation
Kyphoscoliotic EDS (kEDS)	Kyphoscoliosis EDS, type VI	<i>PLOD1</i> <i>FKBP14</i> Autosomal recessive	▪ Congenital hypotonia ▪ Early kyphoscoliosis ▪ Generalized joint hypermobility ▪ Osteopenia ▪ Blue sclerae ▪ Marfanoid habitus ▪ Hearing loss, myopathic features (<i>FKBP14</i> form)
Brittle cornea syndrome (BCS)	Brittle cornea syndrome	<i>ZNF469</i> <i>PRDM5</i> Autosomal recessive	▪ Thin cornea ▪ Keratoconus ▪ Blue sclerae ▪ Risk for globe rupture, retinal detachment ▪ High myopia
Spondylodysplastic EDS (spEDS)	EDS progeroid type Spondylocheirodysplastic EDS	<i>B4GALT7</i> <i>B3GALT6</i> <i>SLC39A13</i> Autosomal recessive	▪ Short stature ▪ Hypotonia ▪ Limb bowing, characteristic skeletal findings ▪ Osteopenia ▪ Hyperextensible, thin doughy skin
Musculocontractural EDS (mcEDS)	Adducted thumb Clubfoot Syndrome B3GalT6-deficient EDS EDS Kosho type	<i>CHST14</i> <i>DSE</i> Autosomal recessive	▪ Congenital contractures (clubfoot) ▪ Hyperextensible skin, easy bruisability, fragile skin, atrophic scars ▪ Recurrent dislocations
Myopathic EDS (mEDS)		<i>COL12A1</i> Autosomal dominant or recessive	▪ Congenital hypotonia ▪ Proximal joint contractures ▪ Distal joint hypermobility ▪ Doughy skin ▪ Atrophic scars
Periodontal EDS (pEDS)	EDS periodontitis, type VIII	<i>C1R</i> <i>C1S</i> Autosomal dominant	▪ Early-onset severe periodontitis ▪ Unattached gingiva ▪ Pretibial plaques ▪ Joint hypermobility ▪ Hyperextensible skin ▪ Marfanoid features

Vaskulární Ehlers - Danlosův syndrom

- intrakraniální aneurysma
- aneurysmata koronárního systému
- aneurysma aorty - v různých etážích
- prolaps mitrální chlopně
- spontánní pneumotorax
- inguinální hernie
- spontánní ruptury střeva, žaludku nebo jícnu
- kloubní hypermobilita , pes equinovarus
- fragilní kůže, atrofická kůže na uších, videlná žilní kresba na kůži
- akrogerie, alopecie, keratokonus, časnější ztráta zubů aj.



Vysokoprůtokový arteriovenosní zkrat mezi a. hepatica sin. a větví v. portae



Ehlersův Danlosův syndrom

Lze s tím něco dělat?

Ehlersův Danlosův syndrom

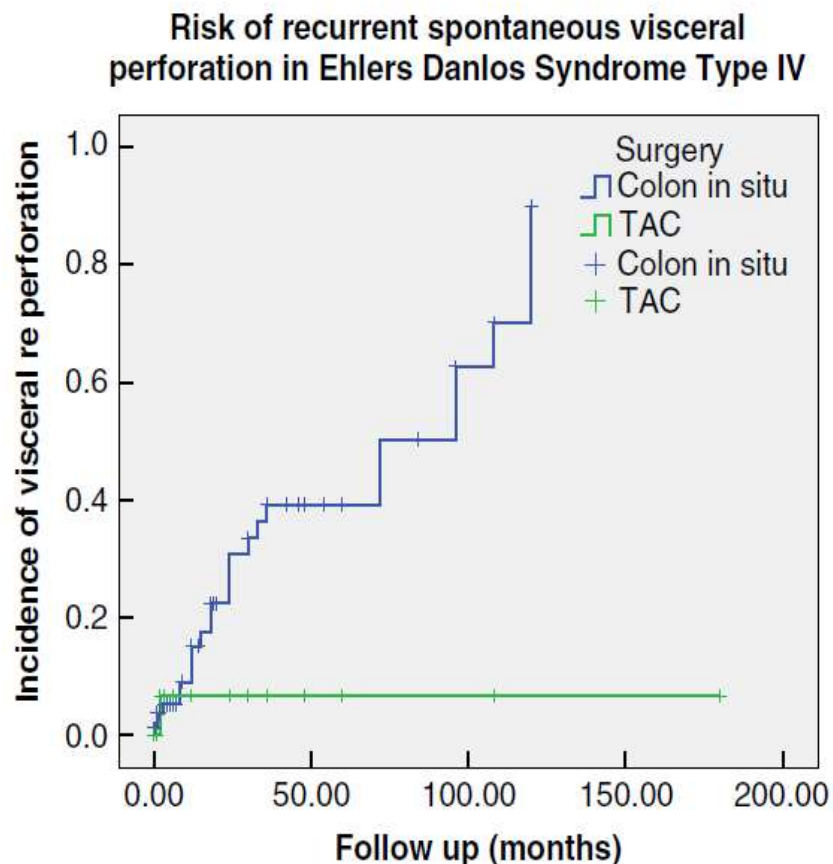
Měli jsme něco udělat jinak?

Kožní fragilita, rány

- abnormální hojení ran
- vysoké procento dehiscencí
- uzávěr kůže ve dvou vrstvách
- důkladné uzavírání v hlubších vrstvách rány
- ponechání stehů dvojnásobně dlouho
- taping
- vitamin C (1-4 g/den)
- Chirurgická technika, načasování rekonstrukce?

Management of colonic complications of type IV Ehlers–Danlos syndrome: a systematic review and evidence-based management strategy

D. Speake*, L. Dvorkin†, C. J. Vaizey‡ and G. L. Carlson§



n = 51

Totální abdominální kolektomie s ileostomií metodou volby.

Rekonstrukce kontinuity colon vede k dalším perforacím a neměla by být prováděna.

Anestezie a léčba bolesti

- častější obtíže při zajištění dých. cest
- subluxace C páteře při intubaci
- fragilita tkání – polohování, invazivní procedury
- spinální a epidurální anestezie rizikové
- snížená účinnost lokálních anestetik
- někdy nízká účinnost opioidů
- hyperpatie
- chronická bolest, zejm. muskuloskeletální
- často nedůvěra lékařů
- anxieta, deprese

Jiné postupy

- obecné užití co nejméně invazivních technik
- minimalizace arteriálních punkcí apod.
- endovaskulární zástava krvácení místo chirurgie
- nepoužívat chinolonová antibiotika
- opatrnost při fyzioterapii a rehabilitaci
- redukce případné nadváhy

Kdy mít podezření na EDS?

- rodinná anamnéza
- kožní příznaky
- kloubní příznaky
 - pes equinovarus
 - pectus excavatum
 - vysoké patro
 - předčasná artróza
- krvácivé komplikace, modřiny
- méněcennost tkání
- spontánní ruptury orgánů

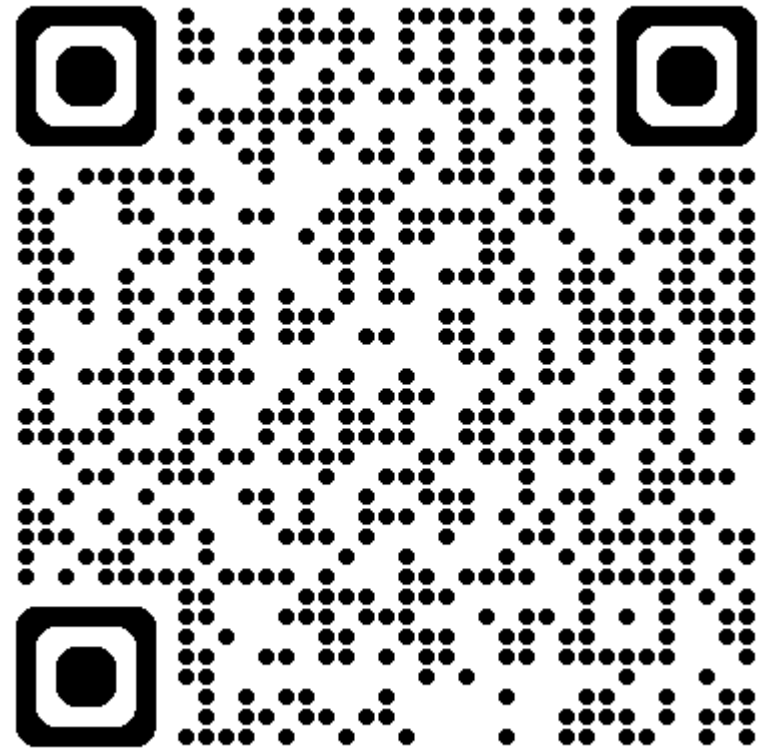
Varovné příznaky u vEDS

- Náhlá bolest nebo krvácení
 - ruptura dutého orgánu nebo cévní
 - nejčastěji arterie hrudníku a břicha, colon, játra, slezina, uterus
- Dušnost
 - pneumothorax
- Bolest na hrudi
 - kardiovaskulární příhody
- Ztráta zraku
 - abrupce retiny
- 80% pacientů má velkou příhodu do 40 let
- medián dožití 48 let



NATIONAL
DAY
CALENDAR

Ehlers- Danlos Awareness Month | May
#CelebrateEveryDay



www.ehlers-danlosuv-syndrom.org

Co jsme mohli udělat jinak ve výživě?

- Využití zbývajícího střeva
 - důležité pro pevnost střevní stěny
 - Obtížný odhad schopnosti vstřebávat
- **underfeeding** v přípravné fázi na rekonstrukci
 - přecenění absorpce p.o. stravy
 - nevyužití zbytku střeva, inaktivita
 - potenciál pro EV, reinfuzi chymu
- **overfeeding** při souběhu PV a EV
 - Podcenění schopnosti absorpce
- Nepřímá kalorimetrie?

Použité techniky výživy

- perorální + parenterální
- enterální do odvodné kličky + parenterální
- enterální do odvodné kličky
- enterální sondou + reinfuze chymu + parenterální
- perorální + reinfuze chymu + enterální + parenterální
- perorální + reinfuze chymu + enterální
- perorální + reinfuze chymu
- perorální + reinfuze chymu + parenterální

