

CHRONICKÁ INTESTINÁLNÍ PSEUDOOBSTRUKCE - CIPO

1. přehledné sdělení

podle:

F.Joly, A.Amiot, B.Messing

in Bozzetti, Staun, Van Gossum: HPN, s.84-94

2. kasuistika z NNH Praha 2005

7.Setkání PS DPV, Slavkov u Brna, říjen 2009

CIPO

= rekurentní či chronické příznaky střevní obstrukce bez fixované lumen-obturující překážky

Diagnoza

- per exklusionem vyloučením střevní obstrukce
- obvykle až po více než 5 letech potíží
- často předchází řada laparotomií nebo střevních resekcí

Výskyt

cca 0.3 pac / 1 mil.obyv. / 1 rok

cca 10% všech HPN

Příčiny CIPO

40% tzv. idiopatické

MNGIE, intestinální neuronální dysplazie, Hirschprung a jiné aganglionozy, MEN, neurofibromatoza

60% sekundární

Hl.sval – MCTD, amyloid, lymfoid.infiltr.tenue, sv.dystrofie

CNS – m.Parkinson

Viscerální neuropatie – paraneoplastická, postinfekční

Tox.lék.poškoz. – INH, VIN, antraq., ADR, Ca-bl., antich.

Jiné – rad.enteritis, m.Crohn, postchir.stavy, refr.sprue

Symptomatologie

Prakticky od narození nebo manifestace mezi 20.-40.rokem

1. Chronické projevy dle převažující etáže postižení (anorexie, sytost, nauzea, zvracení, bolesti břicha, hubnutí).
2. Akutní ileozní stav.

Komplikace

- | | |
|-------------------|---|
| 1.Specifické: | dehydr., metab., bct.transl.až peritonitida, reflux |
| 2.Kompl.choroby: | perif.i centr.nervové, kardiální, urologické aj. |
| 3.Komplikace HPN. | |

Prognoza

- | | |
|--------------------|--|
| 1. HPN-dependence: | 60-80% u dětí a 10-25% u dospělých |
| 2. Mortalita: | u dětí 20-50% do dospělosti, u dosp.zcela indiv. |

Celkový management a nutriční péče

Cíle:

1. zlepšit střevní kinetiku, 2. zlepšit nutriční stav

Možnosti:

Prokinetika.

Léčba bakteriálního přerůstání.

Dieta - malé porce, soft-food, low-lactose/fibre/fat

- suplementa Fe, folát, Ca, vit.D, K, B12

Enterální výživa – isoosmolární, kontin., pomalu, stomií

Parenterální výživa – viz dále

Chirurgická řešení - oba druhy stomie

- subtotální resekce či bypass

- transplantace.

Specifika parenterální výživy u CIPOS.

- 1. Vyšší obj. tekutin, flexibilně podle aktuálních GIT ztrát**
- 2. Téměř denní vaky (6-7/t vs. 4-5/t u SBS)**
- 3. Lipidy jen jako prevence defic. EFA (cave PN-hepatopatie)**
- 4. Laboratorní monitorace mikronutrientů (B1, B6, E, Se aj.)**
- 5. Ponechání alespoň minimálního p.o. příjmu**
- 6. Substituce koenzymu Q10 mitochondriálními vadám.**

Kasuistika 1/5 - prezentace

Muž, 33 let, od dětství bolesti břicha a neprospívání, veden pod různými dg. (funkční?, m.Crohn?, mentální anorexie?).

Rok progresse nadýmání, flatulence, difusních křečovitých bolestí břicha s max. v I.hypogastriu, 3x do týdne zvracení zbytků potravy s úlevou. Stolice 3xdenně, kašovitá a zapáchající. Zhubl 46...36kg, únava.

Objektivně kachexie, BMI 12, klidová tachykardie nad 110/min, náznak šplíchetů v břiše, jinak norma.

Sprue? Mnohočetně stenozovaný Crohn?

Kasuistika 2/5 – diagnostický proces

NSB – dilatace tenue na 28mm, hladinky.

Vodná pasáž – výrazné difuzní zpomalení, bez stenoz.

CT-EK – kličky bez reliefu, zcela hladké, jinak bpn.

Laboratoř – nezánětlivá, AEA neg., albumin pod 25 g/l.

GSK – porucha motility jícnu.

KSK– bpn včetně terminálního ilea.

EKG – SR tachykardie nad 110/min.

Stolice – kult. i parazit. negativní.

Difuzní infiltrace střeva ?

(lymfom, Whipple, sklerodermie)

Kasuistika 3/5 – náhodná diagnóza

ESK – makroskopicky těžká atrofie sliznice, histologie nedíagn., imunohist. norma

Diagnóza ???

Pro bolesti hlavy a zvracení ad CT mozku - difusní symetrické postižení bílé hmoty mozku i mozečku; MRI mozku – leukodystrofie.

EMG: výrazná demyelinizační neuropatie.

Mozkomíšní mok: elevace laktátu.

Neurologická metabolická choroba s pseudoobstrukcí z poruchy inervace GIT?

Kasuistika 4/5 – mol.gen.diagnoza

***Biochemie sera – ↑ laktát, thymidin, deoxyuridin,
↓ thymidinfosforyláza***

***Svalová biopsie –
delece mtDNA a mutace genu pro thymidinfosforylázu***

MNGIE

Mitochondr. NeuroGastroIntest. Encefalomyopatie

- vzácná mitochondriální choroba***
- způsobená delecemi v mtDNA***
- AR dědičná***
- pozvolná progrese, manifestace ve 3.deceniu***
- GIT obtíže, zevní oftalmoplegie, perif.neuropatie***
- léčba neznámá, věk při úmrtí je 37-38 let***

Kasuistika 5/5 - léčba

2/2005

Betabl., vitam.(B1/B2, C, E, koe-Q), interm.Entizol.

HEN via NJS (3 měsíce, poly i oligo, efekt malý).

HPN: - 5 dní v týdnu, 12h infuze

- 2,3 g AK/kg, 4,4 g gluk/kg (NX peri)

- 8 měsíců, efekt malý

- ↑TG z tuku, ↑ laktát a RQ>1 od 250g Glu

- ukončeno

3/2009

sipping Fortimel

Ganaton, Kreon, Entizol, Mutaflor

vit.B, E, C, Fe, KCl, Vitacalcin

38kg, bílk.47, alb 21, zvrací jen á 2t, pracuje...