

Klīniskais gadījums: akūta intermitējošā porfīrija

Rīgas Austrumu klīniskās universitātes slimnīca
Stacionārs "Latvijas Infektoloģijas centrs"
Reanimācijas un Intensīvās terapijas nodaļa
Dr. Marina Šuvalova, dr.Inga Krupnova

Rīga 2014

Klīniskais gadījums

- Sieviete, 27.g.v.
- 1. – 4.d.: griezošas difūzas sāpes vēderā, sliktā dūša, vemšana, aizcietējumi.
- 4.d.vemšana, griezošas sāpes vēderā: PSKUS NMC – USG vēderam, pārskata Rtg vēderam – bez patoloģijas. Laboratorija – **Na, K, Cl hemolīze** → Funkcionāli KZT traucējumi. Rekomendācijas griezties pie ģ.ā.
- 5.d.: pieturās sāpes vēderā, neapturama vemšana, subfebrīla T, tahikardija, mērena hipertenzija → ĀP → LIC: Vīrusa izraisītā GE? Funkcionāli KZT traucējumi. Stacionēta Zarnu infekciju nodaļā.
- 6.d.: Turpinās vemšana, sāpes vēderā, lab – **Na 124 mmol/l** → Gaļezers, NMPUK → ķirurgs, USG vēdera dobumam – N; lab – N, **bet nav Na** → datu par akūtu ķirurģisku patoloģiju nav → LIC

Klīniskais gadījums

- 7./0.d.: progresē kavējums, dezorientēta → vakarā pārved uz RITN: **Na 102,6 mmol/l**
- 8. – 9./1. – 2.d.: paciente intubēta, uzsākta MPV ar sedāciju, lab – **Na 106-109 mmol/l**; CT galvai, CT vēdera dobumam – bez patoloģijas. **Urīns rozā krāsā!** Th – nepārtraukta Na/glucosae substitūcija.

- ✓ **Neskaidras etioloģijas sāpes vēderā**
- ✓ **Smaga hiponatriēmija**
- ✓ **Apziņas traucējumi, krampji**
- ✓ **Rozīgs urīns**

Porfīrija?

Klīniskais gadījums

- 10./3.d.: PSKUS veiktās analīzes – dn urīns (telefoniski)
 - **δ-aminonolevolīnskābe – 69.2** (0.5-2.5 µg/g kreat.)
 - **koproporfirīns 719** (20-80 µg/g kreat)
- 11./4.d.: atkārtots konsīlijs – akūta intermitējošā porfīrija. Indicēta th ar **hemīnu** (*Normosang*) 4 dienas.Th:nepartraukta Na/glucosae substitucija
- Na-123.4 mmol/l
- 15./9.d.: uzsākta th ar **Normosang**, deva - 3 mg/kg. Veikta plazmaforēzes procedūra. Na -122.8 mmol/l
- 18./12.d.: pēdējā hemīna th diena.Na -128.2mmol/l
Th: nepartrauktaNa/gluc. substitucija

Klīniskais gadījums

- 19./12.d.Partraukta Na/gluc. substitucija.Na-133mmol/l
- Pārvestā uz nodaļu tālakāj arstēšanāj.
- 22./15.d.ALA – 7.7 mk/g.kreat.(0.5-2.5 mk/g.kreat.)
- PBG– 179mk/g.kreat.(20-80 mk/g.kreat.)
- Na-133.5mmol/l.

Klīnika

- **Gastrointestinālie simptomi:** abdominālās sāpes (biežākā sūdzība), slikta dūša, vemšana, aizcietējumi, diareja
- **Dehidratācija**
- **Hiponatriēmija**
- **Kardiovaskulārie simptomi:** tahikardija, hipertensija, aritmijas
- **Neiroloģiskie un psihiatriskie simptomi:** motorās un sensorās neiropātijas, krampji, uztraukums, depresija, apjukums, halucinācijas

Lēkmi provocējošie faktori

- Medikamenti
 - Barbiturāti, pretepilepsijas līdzekļi, antibiotikas, BDZ, NSP, diurētiķi, neiroleptiķi u.c.
- Etanols
- Diēta (↓↓ ogh uzņemšana)
- Infekcijas
- Smēķēšana
- Grūtniecība, p/o kontracepcijas līdzekļi
- Fizisks/emocionāls stress

Terapija

- **Hospitalizācijas laikā akūto sy th/kontrole:**
 - Krampji
 - Elektrolītu disbalanss
 - Dehidratācija/hiponatriēmija
 - Abdominālās sāpes – narkotiskie analģētiķi
 - Sliktā dūša/vemšana – ondansetrons
 - Tahikardija/hipertenzija – β -blokatori
 - Urīna retence/ileuss
- **Atcelt visas “nedrošās” zāles**
- **Monitorē elpošanu, mm spēku, neiroloģisko stāvokli**
- **Vidēji smagas lēkmes (bez hipoNa) – i/v 10% glukozes šķidrums, vismaz 300 mg/dn**
- **Smaga lēkme – i/v hemīns (3-4mg/kg/dn 4 dienas)**
- **Cimetidīns krīžu ārstēšanai un lēkmju prevencijai**

Hemīns

- Pielieto kopš 1970-iem
- Darbības mehānisms: nomāc ALA sintēzes aktivitāti, kas samazina porfirīnu un hēma prekursoru veidošanos
- Iegūts no cilvēka asinīm
- Nelabvēlīgie efekti:
 - Tromboflebīts
 - Hipokoagulācija
 - Trombocitopēnija

(lai ↓ šos efektus, jāievada lielā apakšdelma vēnā vai centrālā vēnā)

Hemīns: devas

- Akūtā lēkme:
 - 3-4 mg/kg/dn x 4 dienas
- Maksimāli pieļaujamā deva – 250 mg/dn
- Nepieciešmības gadījumā ārstēšanas kursu var atkārtot
- Nelieto profilaktiski – ierobežoti dati, pārlieta Fe uzkrāšanās



Ilgtermiņa komplikācijas

- Neuroloģiskās komplikācijas
- Hipertensija
- Nieru mazspēja
- Aknu ciroze
 - Biežāk AIP pacientiem
 - AIP S>AIP V 3:1
- Hepatocelulāra karcinoma:
 - 60-70 reizes lielāks risks pacientiem ar AIP
 - Biežāk sievietēm
 - Biežāk pacientiem ar simptomatisku AIP