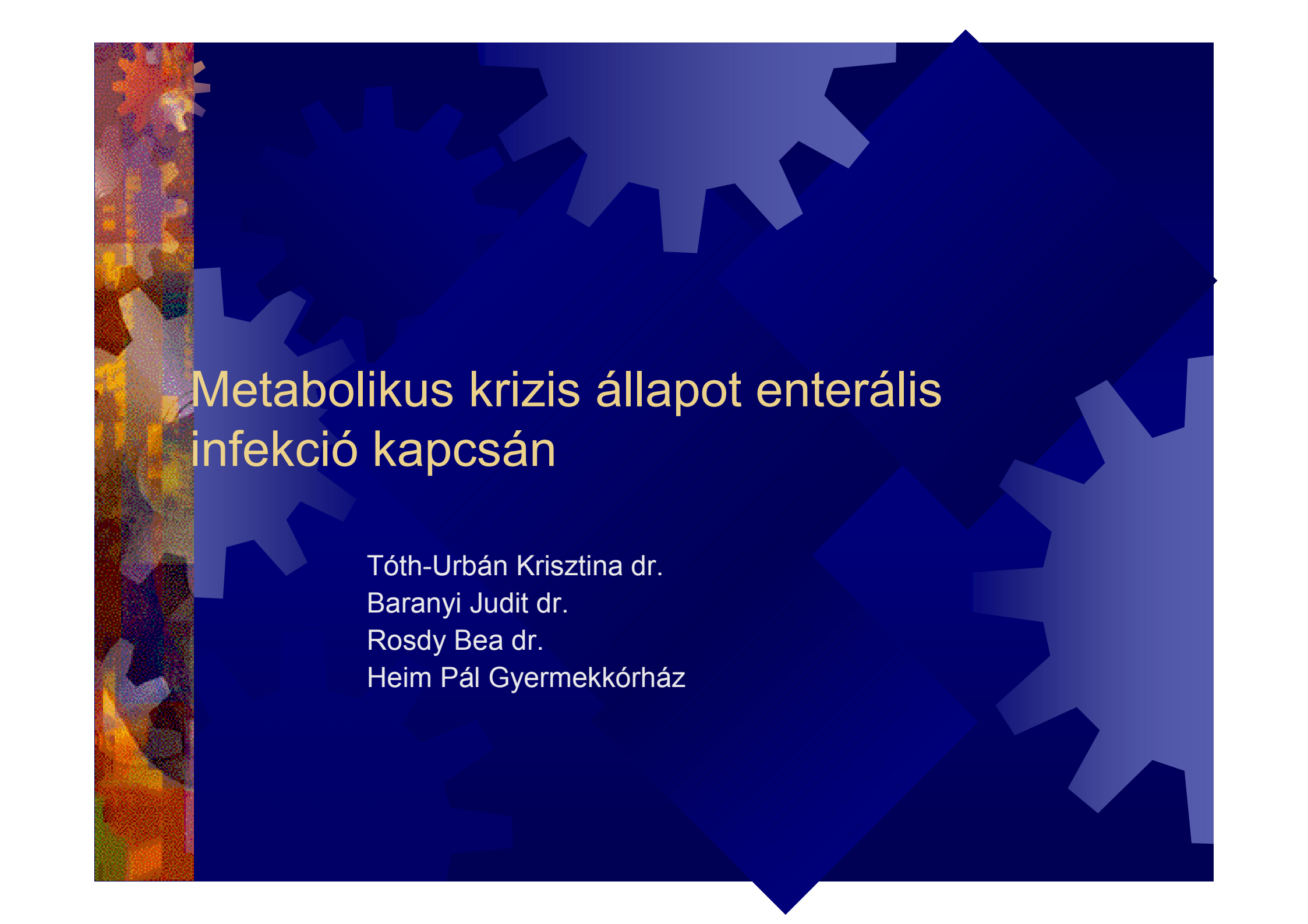




Metabolikus krízis állapot enterális infekció kapcsán

Tóth-Urbán Krisztina dr.
Baranyi Judit dr.
Rosdy Bea dr.
Heim Pál Gyermekkórház

Acut toxikus-metabolikus encephalopathia okai

- ☀ **Sav-bázis zavar:**

Acidosis-diabetikus ketoacidosis, organikus sav felszaporodás, renális tubuláris acidosis
Alkalosis

- ☀ **Folyadék és elektrolizavar**

Exsiccosis
Hypo/hypernatraemia,
Hyper/hypocalcaemia
Hypo/hpermagnesaemia
Víz intoxicatio
Mellékvese zavar

- ☀ **Oxigén és metabolikus anyagok és cofaktorok hiánya**

Hypoxia/ischaemia
Hypoglicaemia
Vitamin/cofaktorok-thiamine, niacin, pyridoxin

- ☀ **Más szervek megbetegedései**

Májelégtelenség/ammónia-fertőzés, urea ciklus, reye
Veseelégtelenség-uraemia
Tüdő-széndioxid narcosis
Endocrin zavarok-pajzsmirigy, mellékvese, mellékpajzsmirigy, diabetes

- ☀ **Veleszületett metabolikus zavarok-**

Aminoaciduria, organikus acidaemia, galactosaemia, porphiria

Acut toxikus-metabolikus encephalopathia vizsgálatai

- ☀ Elsődleges vizsgálatok: sav-bázis, vércukor, CN, elektrolit, kreatinin, osmolalitás, teljes vérkép, véralvadás, toxikológiai vizsgálatok
- ☀ Ágymelletti vizsgálatok: szag, vaschlorid, redukáló anyagok vizsgálata

Másodlagos vizsgálatok: máj functio, ammónia, aminosav, organikus sava, keton, piruvát/laktát, orotsav, carnitin, fructose, porphirin vizsgálat

Vizelet vizsgálat: organikus és aminosav, ketonok, orotsav, carnitine

Későbbi vizsgálat: fagyasztott vizelet és savó, máj biopszia stb.

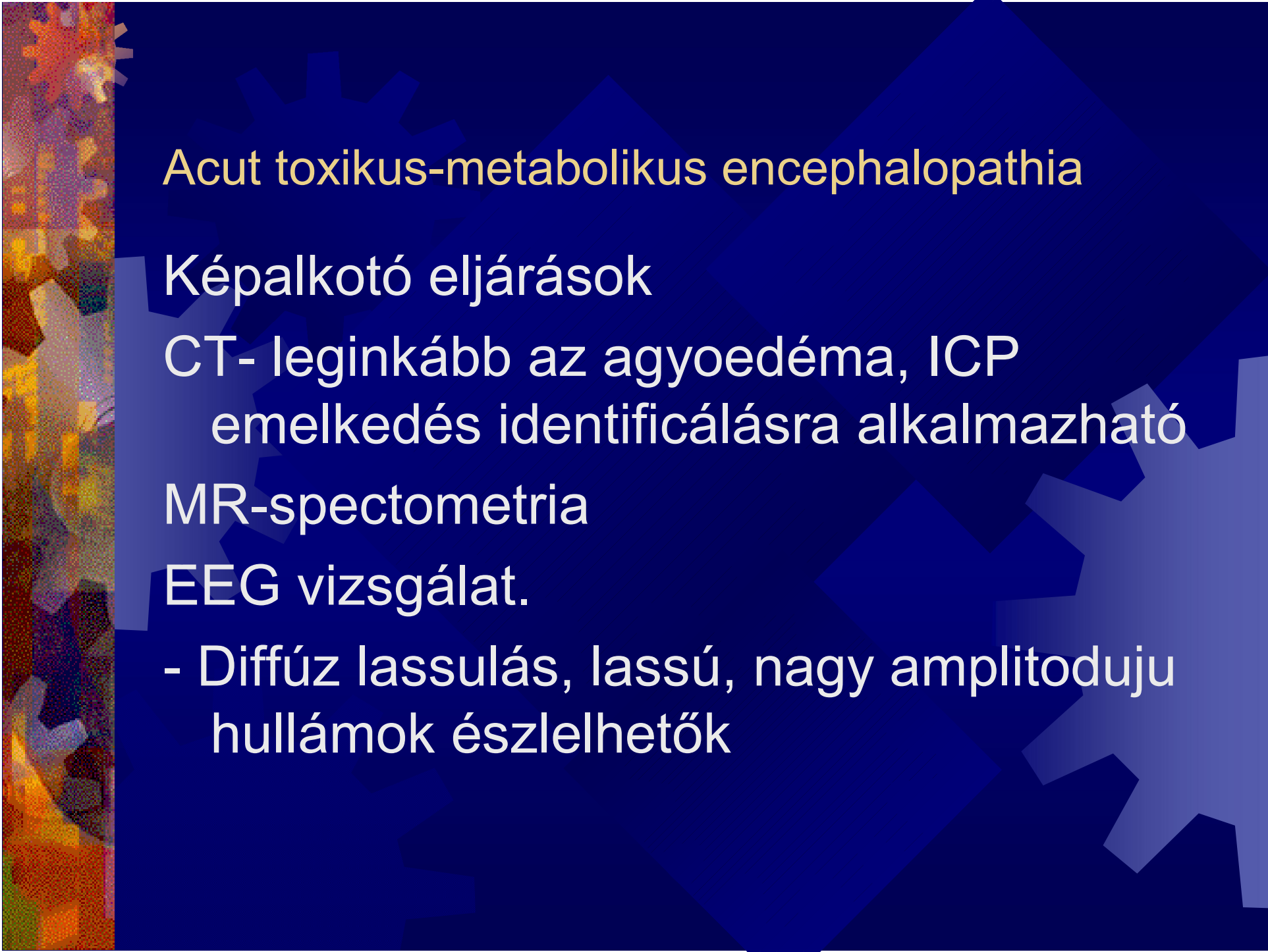


Acut toxikus-metabolikus encephalopathia Neuropathologia

A neuropathologiai változások specifikus és nonspecifikus változásokat mutatnak az agyban.

A leggyakrabban észlelt változások:

- ✱ primer destructiv laesio vagy meszesedés az agytörzsben,
- ✱ primer myelinisatio zavar , non specifikus zavar diffúz változások
- ✱ demyelinisatio zavarral , ischaemiás változásokkal, meszesedéssel vagy ezen elváltozások nélkül.



Acut toxikus-metabolikus encephalopathia

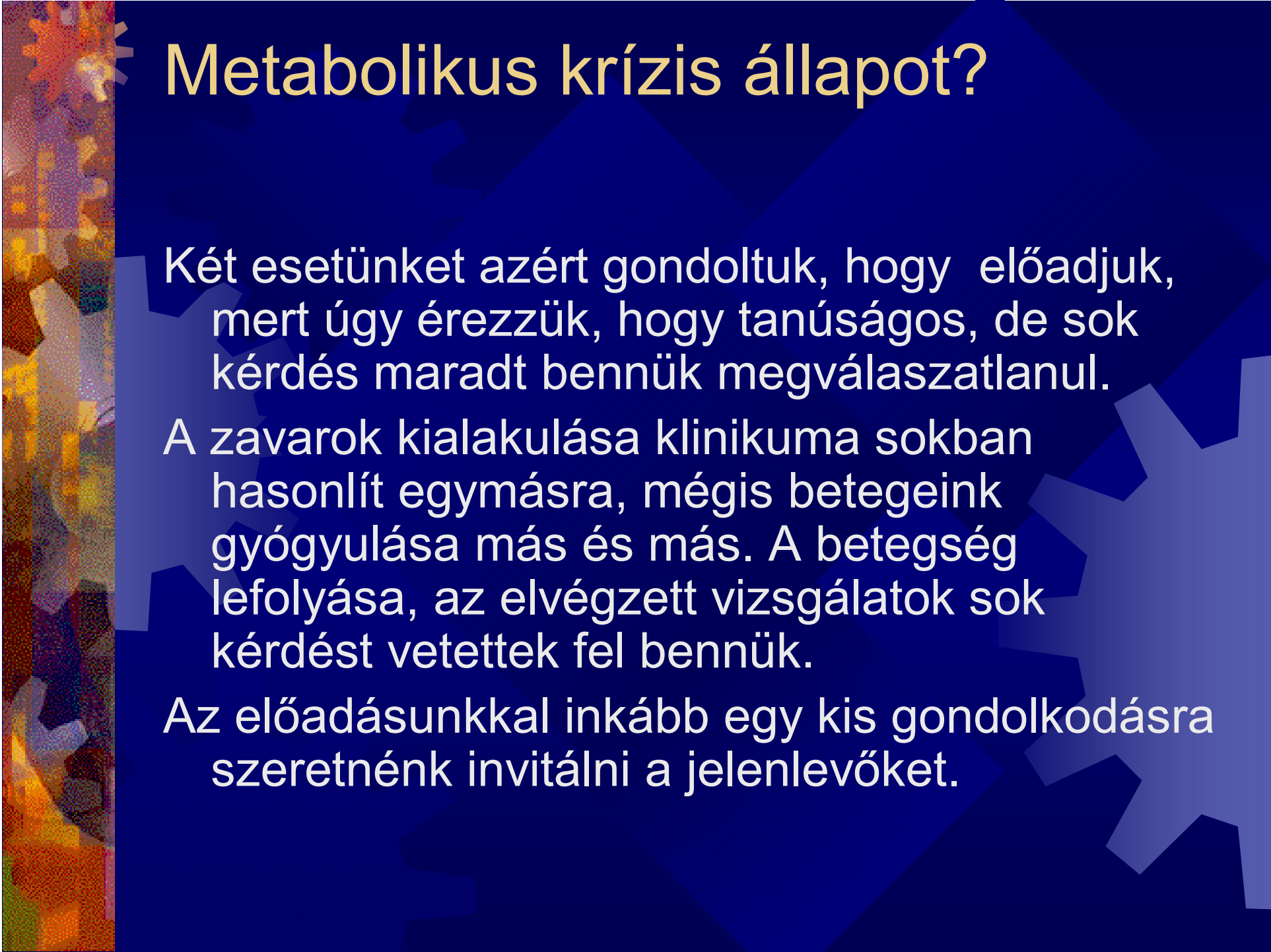
Képalkotó eljárások

CT- leginkább az agyödéma, ICP
emelkedés identificálásra alkalmazható

MR-spectometria

EEG vizsgálat.

- Diffúz lassulás, lassú, nagy amplitoduju hullámok észlelhetők



Metabolikus krízis állapot?

Két esetünket azért gondoltuk, hogy előadjuk, mert úgy érezzük, hogy tanúságos, de sok kérdés maradt bennük megválaszatlanul.

A zavarok kialakulása klinikuma sokban hasonlít egymásra, mégis betegeink gyógyulása más és más. A betegség lefolyása, az elvégzett vizsgálatok sok kérdést vetettek fel bennük.

Az előadásunkkal inkább egy kis gondolkodásra szeretnénk invitálni a jelenlevőket.

Eseteink

Azonosságok az anamnesisben

DDR/ fiú, 16 hónapos/

- ✱ 2 nappal ezelőtt kezdődő hányás, hasmenés
- ✱ Exsiccozis-hypovolaemiás shock
- ✱ Alterált tudat állapot
- ✱ Görcs
- ✱ Előzőleg negatív anamnesis

B.N.B./leány 41/2 éves/

- ✱ 3 nappal ezelőtt láz, hányás, levertség
- ✱ Exsiccosis
- ✱ Alterált tudatállapot
- ✱ Görcs
- ✱ Előzőleg negatív anamnesis

Eseteink

Különbségek az anamnesisben

DDR

- ✱ Légzési elégtelenség-bradypnoe
- ✱ Testszerte Livid, márványozott bőr
- ✱ Elnyomható, filiformis pulzus

- ✱ BNB
- ✱ Nehézlégzés, tachydyspnoe, megnyúlt kilégzés
- ✱ Sápadt bőr
- ✱ Hűvös végtag, telt perifériás pulzus

Eseteink

Labor vizsgálatok

DDR

Metabolikus acidosis

Vércukor normoglikæmia

Hypernatraemia

Hypokalaemia

Hyperchloraemia

Hypocalcaemia

CN,kreat:emelkedett

CRP 3

Vérkép: fvs:25,0 G/l.thr:209000

Hgb:119mmol/l Htc:0,34

Ammónia:37mmol/l

SeBi:3,6

SGOT:79. GPT28 gammaGT:12, LDH:1017

Prothrombin akt.: 28% Apti: -

Liquor: neg.

BNB

Metabolikus acidosis

Vércukor normoglikæmia

Normonatraemia, később
hypernatraemia

Normochloraemia

Hypokalaemia

CN, kreat: normal

CRP:17

Vérkép:fvs:30,6G/l, thr:350000

Hgb:115g/l Htc:0,34

SGOT:48g/l SGPT:23g/l
gammaGT:14

Prothrombin akt: 96% Apti:26,1

Liquor: neg

Eseteink

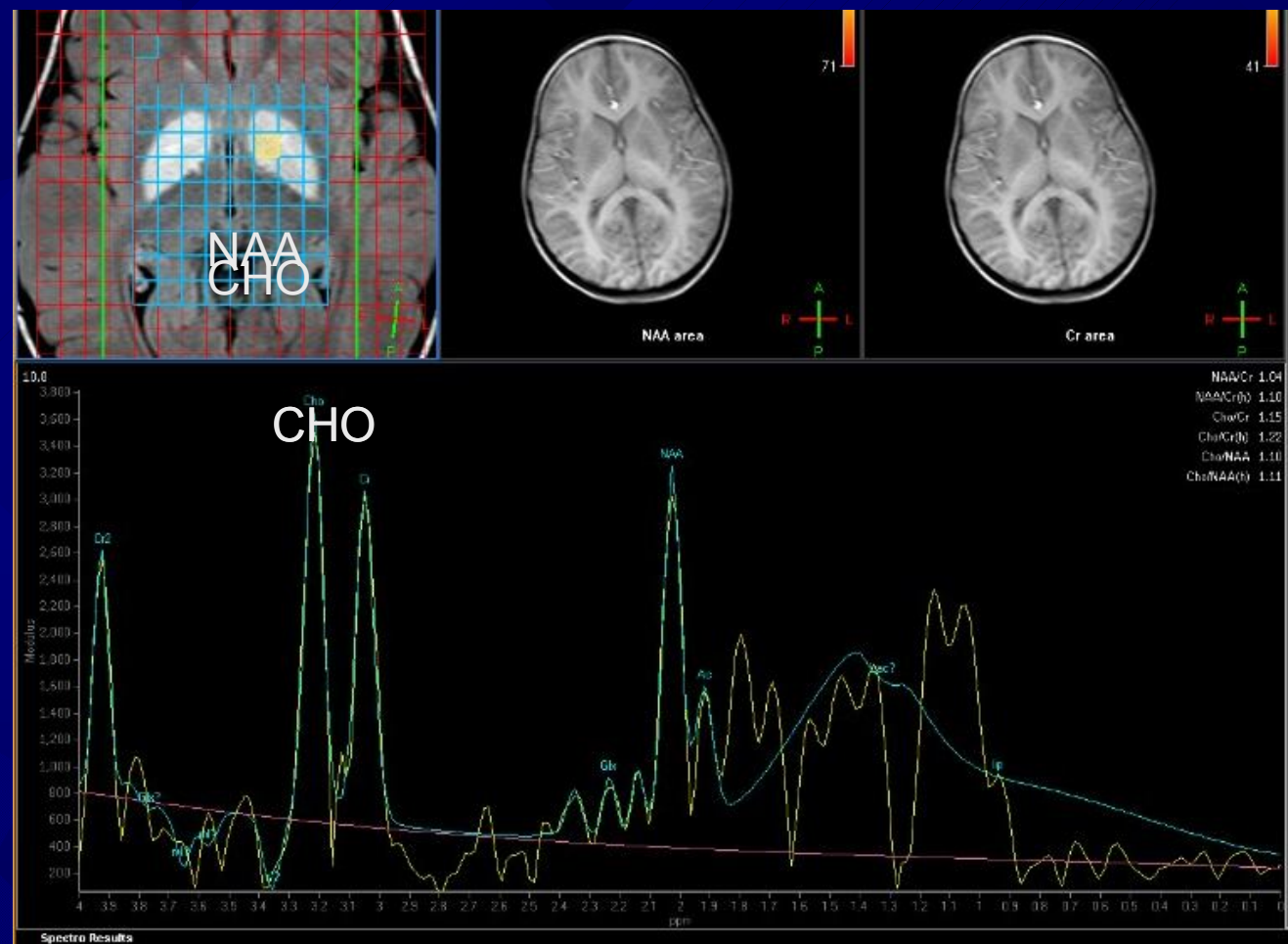
Képalkotó eljárások.

DDR

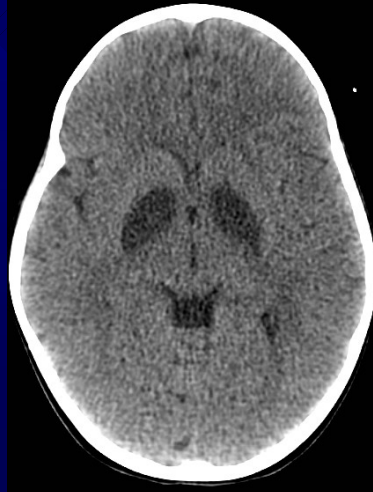
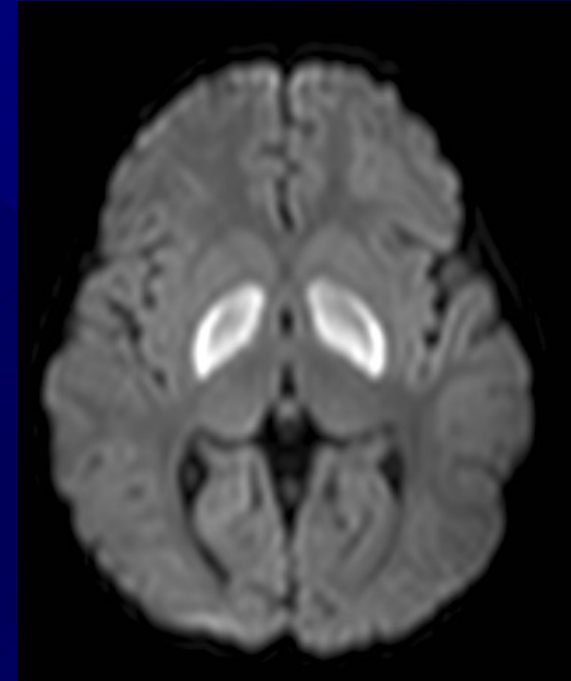
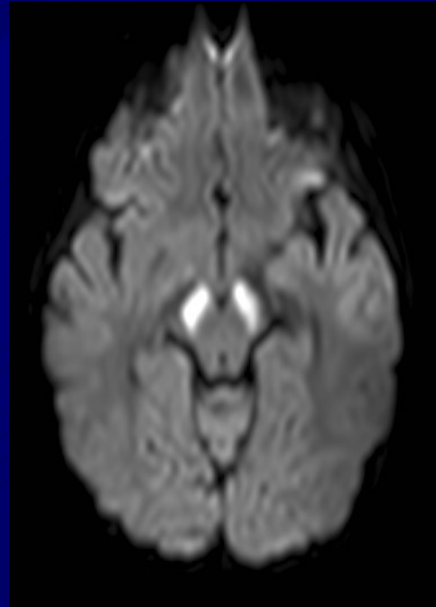
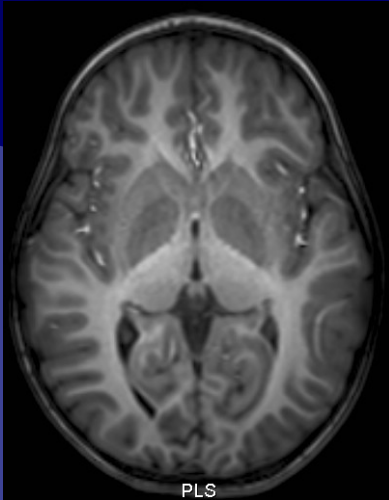
- ✱ Mellkas: negatív
- ✱ Akut koponya CT: vérzés, intracraniális térfoglalás nincs
- ✱ UH: sepsisre utaló jelek/has/
MR vizsgálat nem történt
- EEG:oldalkülönbség,
epilepsziás működés zavar
nincs

- ✱ BNB
- ✱ Mellkas: bronchitises rajzolat
- ✱ UH-negatív/Has/
- ✱ CT-bilaterális basális ganglion érintettség alapján akut toxikus vagy metabolikus betegség valószínű.
- ✱ MR-glóbus pallidum illetve az agytörzs súlyos károsodás
Bal glóbus pallidum területén csökkent NAA, creatinin, cholin, növekedett a laktát, glutamin, glutamát
- ✱ MR-kontrol: glóbus pallidum destructio / ugyanaz a kép/-spectometriával összes metabolit alacsony, laktát nem emelkedett
- ✱ EEG-diffúz functiozavar, gócjel, epilepsziás működészavar nincs.

SPEKTROSZKÓPIA



T1, Flair, Diffuzios, CT felvételek



Eseteink

- ✱ DDR

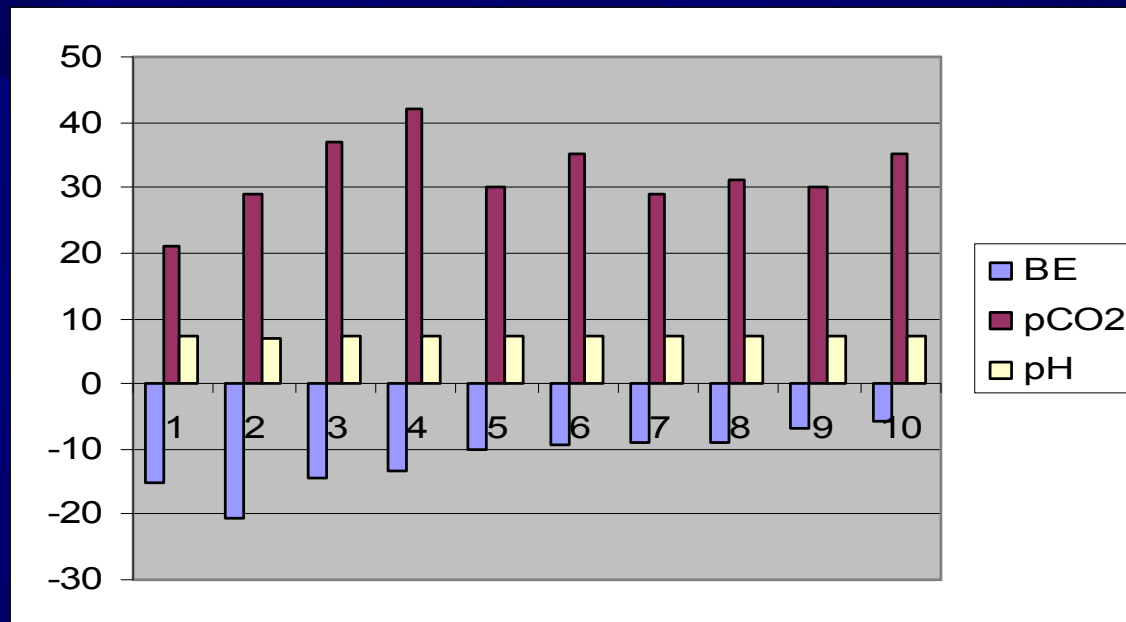
- ✱ Gépi lélegeztetés alatt vizsgálva: hypotoniás izomzat, szimmetrikusan hárít a fájdalomingerekre, agyideg tünet nincs, kp élénk szimmetrikus mélyreflex, mko dorsalis tendencia
- ✱ Távozásnál: izom hypotonia, végtagokat spontán mozognak,, de célirányosan nem fog, finom tremor, élénk szimmetrikus mélyreflexek
- ✱ Vélemény:acut betegség és gyógyszer megvonási tünetek. Rehabilitáció szükséges

- ✱ BNB

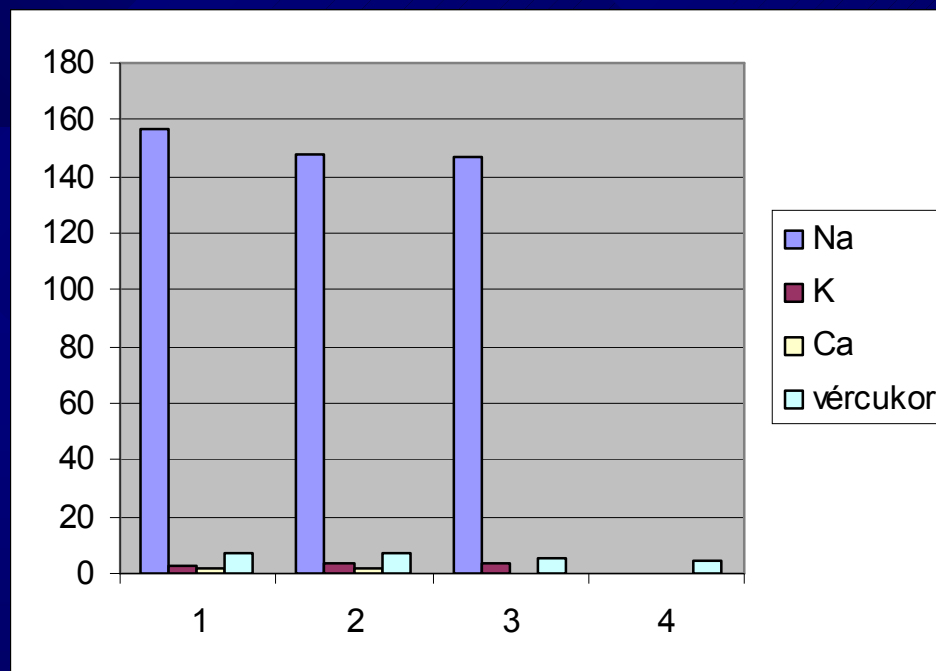
- ✱ Gépi lélegeztetés alatt-vizsgálva, hypotonia, időnként elhárító mozgások, kp élénk szimmetrikus mélyreflexek, agyideg és pupilla eltérés nincs
- ✱ Távozásnál: vigilitás javul, nystagmus, extrapiramidális mozgászavar, spasztikus tetraplegia
- ✱ Vélemény: A bilaterális triatrális necrosis metilmalonsav és glutársav I.II típusában lehetséges. Hyponatraemia?Vizsgálatok ez irányban folynak.

DDR Astrup értékei

2006.12.31-2007.01.02

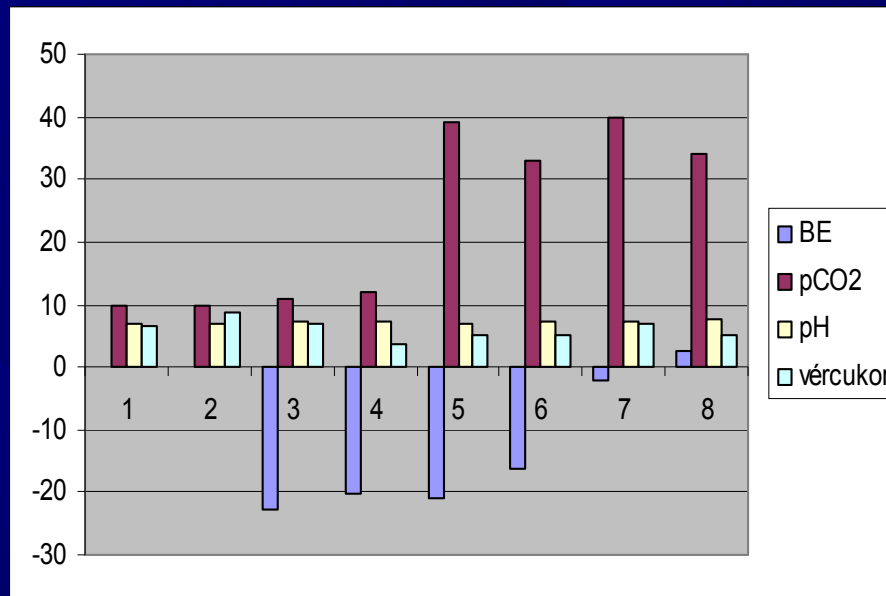


DDR ion, vércukor értékei 2006.12.31-2007.01.02

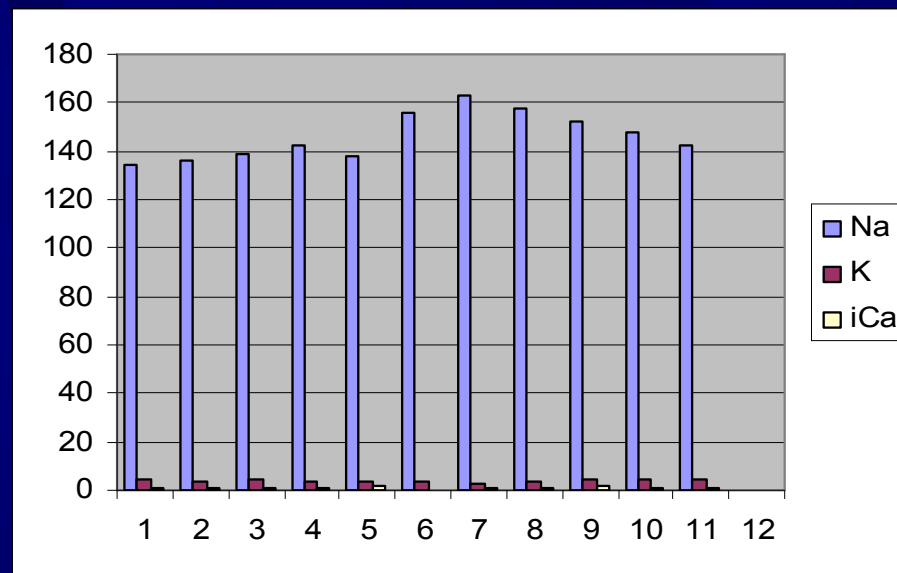


BNB Astrup értékei

2007.12.11-2007.12.14



BNB Na, K, iCa értékei 2007.12.11-2007.12.14



Metabolikus krízis állapot?

- ✱ A két esetnél felmerült, hogy az encephalopathia kialakításában a kezelés során létrejött hypernatraemia lenne az egyik felelős az encephalopathia kialakításában. Ez különösen a második esetnél merült fel a látott MR kép alapján. Ebben az esetben nem zárható ki az organikus savak metabolikus zavara sem. B vitamin hiányra gondolva B vitamin substitutiót is kaptak.
- ✱ Lehetséges, hogy az encephalopathia_igen sok egyéb tényező is szerepet kapott.

The background of the slide is a dark blue field filled with various shades of blue geometric shapes, including large triangles and polygons. On the left side, there is a vertical strip containing a colorful, pixelated image of interlocking gears in shades of orange, yellow, and brown. The text "Köszönöm a figyelmet" is written in a yellow, sans-serif font, centered in the upper half of the slide.

Köszönöm a figyelmet