

# Změny onkotického tlaku jako příčina „trvalé“ slepoty

Když intenzivista léčí zrak. . .

Dušan Merta



XX. dny intenzivní medicíny  
květen 2016, Kroměříž



## Anamnéza

20 letá žena

AA: polyvalentní alergie

OA: astma bronchiale bez terapie

SA: složité rodinné poměry, vychovávána prarodiči

PA: studentka zdravotnické školy

## Nefrologická anamnéza

6 let: dg. **juvenilní nefronoftíza**

11 let: zaveden *Tenckhoffův* katetr a zahájena CAPD

- rychlá progrese – vzestup *kreatininu* z  $360 \mu\text{mol/l}$  na  $660 \mu\text{mol/l}$  během 3 týdnů

12 let: **1. transplantace** kadaverózní ledviny (nekomplikovaný průběh)

18 let: epizoda akutní celulární rejekce (Ia)

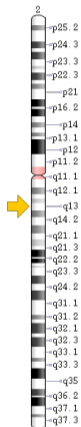
- léčena *methylprednisolonem*

19 let: zhoršení f-ce – chronická humorální rejekce,

20 let: zhoršení funkce štěpu a nárůst anti-HLA, nutná hospitalizace, anémie, hematemeza (*Hb*  $65 \text{ g/l}$ )

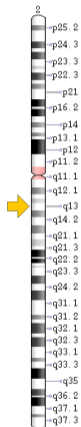
- cystické onemocnění ledvin s autozomálně recesivním přenosem (cysty v oblasti přechodu kůry a dřene)
- defekt genu *NPH1* na chromozomu 2q
  - kóduje *nefrocystin* – adheze s okolními buňkami i cytoskeletem
  - **porucha řasinek**
- příčina selhání ledvin u adolescentů v 6–15% případů
- incidence: Kanada 1:50 000 novorozenců, Finsko 1:100 000, USA 1:922 000, jinde neznámá
- další nefronoftízy – *NPH2* (infantilní) a *NPH3* (adolescentní)
  - chromozómy 3 a 9

# Juvenilní nefronoftíza (NPH)



- cystické onemocnění ledvin s autozomálně recesivním přenosem (cysty v oblasti přechodu kůry a dřene)
- defekt genu *NPH1* na chromozomu 2q
  - kóduje *nfrocystin* – adheze s okolními buňkami i cytoskeletem
  - **porucha řasinek**
- příčina selhání ledvin u adolescentů v 6 – 15% případů
- incidence: Kanada 1:50 000 novorozenců, Finsko 1:100 000, USA 1:922 000, jinde neznámá
- další nefronoftízy – *NPH2* (infantilní) a *NPH3* (adolescentní)
  - chromozómy 3 a 9

# Juvenilní nefronoftíza (NPH)



- cystické onemocnění ledvin s autozomálně recesivním přenosem (cysty v oblasti přechodu kůry a dřeně)
- defekt genu *NPH1* na chromozomu 2q
  - kóduje *nefrocystin* – adheze s okolními buňkami i cytoskeletem
  - **porucha řasinek**
- příčina selhání ledvin u adolescentů v 6 – 15% případů
- incidence: Kanada 1:50 000 novorozenců, Finsko 1:100 000, USA 1:922 000, jinde neznámá
- další nefronoftízy – *NPH2* (infantilní) a *NPH3* (adolescentní)
  - chromozómy 3 a 9

# Juvenilní nefronoftíza (NPH)

## Symptomatologie

- symptomatologie kolem 4 let věku, selhání ve školním věku
- polyurie, polydipsie, velké ztráty soli močí (často pozdní nález)
- v dětství často torpidní enuréza
- u 1/3 anémie (porucha tvorby erytropoetinu)
- hypertenze
- v 10–15% asociace s **Retinitis pigmentosa** – Seniorův-Løkenové syndrom
- okulomotorická apraxie (Coganův sy.), aplázie vermis mozečku (Joubertův sy.), kuželovitý tvar epifýz, kongenitální fibróza jater

# Juvenilní nefronoftíza (NPH)

## Symptomatologie

- symptomatologie kolem 4 let věku, selhání ve školním věku
- polyurie, polydipsie, velké ztráty soli močí (často pozdní nález)
- v dětství často torpidní enuréza
- u 1/3 anémie (porucha tvorby erytropoetinu)
- hypertenze
- v 10–15% asociace s *Retinitis pigmentosa* – Seniorův-Løkenové syndrom
- okulomotorická apraxie (Coganův sy.), aplázie vermis mozečku (Joubertův sy.), kuželovitý tvar epifýz, kongenitální fibróza jater



# Juvenilní nefronoftíza (NPH)

## Symptomatologie

- symptomatologie kolem 4 let věku, selhání ve školním věku
- polyurie, polydipsie, velké ztráty soli močí (často pozdní nález)
- v dětství často torpidní enuréza
- u 1/3 anémie (porucha tvorby erytropoetinu)
- hypertenze
- v 10 – 15% asociace s **Retinitis pigmentosa** – Seniorův-Løkenové syndrom
- okulomotorická apraxie (Coganův sy.), aplázie vermis mozečku (Joubertův sy.), kuželovitý tvar epifýz, kongenitální fibróza jater

# Juvenilní nefronoftíza (NPH)

## Symptomatologie

- symptomatologie kolem 4 let věku, selhání ve školním věku
- polyurie, polydipsie, velké ztráty soli močí (často pozdní nález)
- v dětství často torpidní enuréza
- u 1/3 anémie (porucha tvorby erytropoetinu)
- hypertenze
- v 10 – 15% asociace s **Retinitis pigmentosa** – Seniorův-Løkenové syndrom
- okulomotorická apraxie (Coganův sy.), aplázie vermis mozečku (Joubertův sy.), kuželovitý tvar epifýz, kongenitální fibróza jater

## Nynější onemocnění

- cca 20 dní opět pravidelně dialyzovaná při selhání štěpu (po 8 letech)
- **symptomatický štěp** – výrazná anemizace
  - zachovaná diuréza – snaha oddálit graftektomii
- hospitalizace pro dekompenzovanou HT a rychle se rozvíjející amaurózu
  - podle oftalmologů amauróza při nízkém onkotickém tlaku a proteinurii
  - podle pacientky dekompenzace HT cca poslední měsíc (TK 200/100) – zatím bez terapie
- po 4 dnech hospitalizace překlad do IKEM ke graftektomii

## Nynější onemocnění

- cca 20 dní opět pravidelně dialyzovaná při selhání štěpu (po 8 letech)
- **symptomatický štěp** – výrazná anemizace
  - zachovaná diuréza – snaha oddálit graftektomii
- hospitalizace pro dekompenzovanou HT a rychle se rozvíjející amaurózu
  - podle oftalmologů amauróza při nízkém onkotickém tlaku a proteinurii
  - podle pacientky dekompenzace HT cca poslední měsíc (TK 200/100) – zatím bez terapie
- po 4 dnech hospitalizace překlad do IKEM ke graftektomii

## Nynější onemocnění

- cca 20 dní opět pravidelně dialyzovaná při selhání štěpu (po 8 letech)
- **symptomatický štěp** – výrazná anemizace
  - zachovaná diuréza – snaha oddálit graftektomii
- hospitalizace pro dekompenzovanou HT a rychle se rozvíjející amaurózu
  - podle oftalmologů amauróza při nízkém onkotickém tlaku a proteinurii
  - podle pacientky dekompenzace HT cca poslední měsíc (TK 200/100) – zatím bez terapie
- po 4 dnech hospitalizace překlad do IKEM ke graftektomii

- relativně nekomplikovaná graftektomie v den příjmu

Výkon v doplňované anestezii, s UPV, invazivní monitorace. Perioperačně oběhově **sklon k hypertenzi**, nekomplikovaný průběh. Perioperačně podáno 200ml krystaloidů, 1 TU EM, krevní ztráta 0 ml.

**Graft mírně zvětšený, na řezu prokrváčená kůra, bez abscesů.**

- následně hospitalizace na KARIP

## Průběh – KARIP

0. den nekomplikovaná greftektomie, časná extubace  
oběhově a ventilačně stabilní, sklon k HT  
v noci nutná krátká HD pro hyperkalémii
1. den **silně anxiózní až depresivní**, vysoká potřeba analgetik  
„komplikovaná domluva“  
progrese do **úplné amaurózy**, bez reakce na osvit

## Průběh – KARIP

0. den nekomplikovaná greftektomie, časná extubace  
oběhově a ventilačně stabilní, sklon k HT  
v noci nutná krátká HD pro hyperkalémii
1. den **silně anxiózní až depresivní**, vysoká potřeba analgetik  
„komplikovaná domluva“  
progrese do **úplné amaurózy**, bez reakce na osvit





- nízký onkotický tlak při proteinurii

- Bílkovina v moči + + +, Albumin 34,4 g/l, Celková bílkovina 61,2 g/l

- nízký onkotický tlak při proteinurii
  - Bílkovina v moči + + +, Albumin 34,4 g/l, Celková bílkovina 61,2 g/l

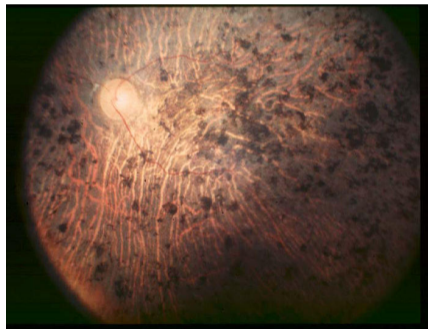
# Možné příčiny amaurózy u renálního selhání

- nízký onkotický tlak při proteinurii
  - Bílkovina v moči + + +, Albumin 34,4 g/l, Celková bílkovina 61,2 g/l
- amauróza při základním onemocnění

# Možné příčiny amaurozy u renálního selhání

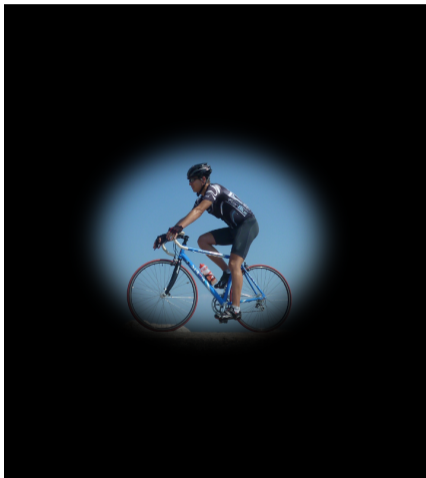
## Retinitis pigmentosa – SENIORŮV-LØKENOVÉ syndrom

- zavádějící název „*retinitis*“
  - jedná se o dystrofii, ne zánět
- porucha sítnice (tyčinek)
- ztráta nočního vidění v dětství
- později ztráta periferního vidění
  - tunel / trubice
- nejčastější asociace s hluchotou (30 %)
  - Usherův syndrom
- v průběhu **let až desetiletí** postupná ztráta centrálního vidění a úplná slepota



# Možné příčiny amaurozy u renálního selhání

Retinitis pigmentosa – visus



# Možné příčiny amaurozy u renálního selhání

Retinitis pigmentosa – visus



- nízký onkotický tlak při proteinurii
  - Bílkovina v moči + + +, Albumin 34,4 g/l, Celková bílkovina 61,2 g/l
- amauroza při základním onemocnění
  - vznik během let, jiný charakter amaurozy



- nízký onkotický tlak při proteinurii
  - Bílkovina v moči + + +, Albumin 34,4 g/l, Celková bílkovina 61,2 g/l
- amauróza při základním onemocnění
  - vznik během let, jiný charakter amaurózy
- amoce při dekompenzované HT
  - dekompenzovaná HT trvala skoro měsíc, amauróza dny

- nízký onkotický tlak při proteinurii
  - Bílkovina v moči + + +, Albumin 34,4 g/l, Celková bílkovina 61,2 g/l
- amauróza při základním onemocnění
  - vznik během let, jiný charakter amaurózy
- amoce při dekompenzované HT
  - dekompenzovaná HT trvala skoro měsíc, amauróza dny

# Možné příčiny amaurózy u renálního selhání

- nízký onkotický tlak při proteinurii
  - Bílkovina v moči + + +, Albumin 34,4 g/l, Celková bílkovina 61,2 g/l
- amauróza při základním onemocnění
  - vznik během let, jiný charakter amaurózy
- amoce při dekompenzované HT
  - dekompenzovaná HT trvala skoro měsíc, amauróza dny

**Visus OP:** prsty na 1 m, **Visus OL:** prsty na 1/2 m

Oboustranně bulby klidné, vpravo plošné podspojivkové suffuze staršího data, rohovky jasné, zornice 2 mm, nepatrně reagují na jasný zdroj světla, optická prostředí čirá. Fundus v mydriáze oboustranně - venózní systém mírně dilatovaný, sítnice oboustranně v dolním kvadrantu s vysokou exsudativní ablací, v ostatních kvadrantech leží, papily s mírným prosáknutím.

**Dg.: Oedema paille nervi optici bilat.**

**Amotio retinae exsudattiva bilat.**

**Závěr:** Exsudativní amoce v.s. v souvislosti s dlouhotrvajícím vysokým krevním tlakem a celkovým stavem organismu. **Prognosticky nelze předpovědět zrakovou funkci.** Chirurgické řešení není indikováno. Antiedematózní terapie by mohla urychlit vstřebávání, ale vzhledem k celkovému stavu je obtížné nějaký postup doporučit.

**Závěr:** Amaurosis bilat. při edému papily nn. optici bilat. Neurologický nález bez lateralizace. Nelze vyloučit **pseudotumor cerebri**.

**Doporučení:** Vhodné doplnit **MR mozku** k vyloučení přítomnosti známek zvýšeného tlaku likvoru (transependymální přestup likvoru?). Event. **lumbální punkce** se změřením tlaku likvoru. Při zvýšeném tlaku nad 10 cmH<sub>2</sub>O vleže zavést lumbální drenáž a odesílat likvor na bioch. vyš. a cytologii (hypoproteinorhachie?). Dialýzy v šetrném režimu s ohledem na kolísání osmolarity a albuminemie.

1. den **silně anxiózní až depresivní**, vysoká potřeba analgetik

„komplikovaná domluva“

progrese do **úplné amaurózy**, bez reakce na osvit

oční konzilium

**neurologické konzilium**

CT

zahájeno CRRT (snaha o pomalé změny vnitřního prostředí)

nasazeny **kortikoidy**

**zvažována lumbální drenáž (neprovedena)**

1. den **silně anxiózní až depresivní**, vysoká potřeba analgetik  
„komplikovaná domluva“  
progrese do **úplné amaurózy**, bez reakce na osvit  
oční konzilium  
**neurologické konzilium**  
CT  
zahájeno CRRT (snaha o pomalé změny vnitřního prostředí)  
nasazeny **kortikoidy**  
**zvažována lumbální drenáž (neprovedena)**

Komorový systém a subarachnoidální prostory nejsou rozšířeny, bez tlakových či trakčních změn. Ložiskový proces ani nitrolební krvácení v mozkové tkáni neprokazují. Lební baze, vnitřní zvukovody a turecké sedlo bez strukturálních nebo traumatických změn.

**Závěr: Na nativním CT mozku bez patologických změn v nervové tkáni.**



# Možné příčiny amaurozy u renálního selhání

Pseudotumor cerebri (Idiopatická intrakraniální hypertenze)

- **zvýšení nitrolebního tlaku bez zjevné příčiny**
- popsán QUINCKEM 1897
- častěji ženy (8:1), často obézní nebo s nedávným rychlým vzestupem hmotnosti
- bilaterální edém papil optického nervu ⇒ **porucha visu**
  - relativně pozdní nález
  - při delším trvání (dny až týdny) atrofie

## Terminologie

- *benigní* intrakraniální hypertenze
- *idiopatická* intrakraniální hypertenze
- *pseudotumor cerebri*

# Možné příčiny amaurozy u renálního selhání

Pseudotumor cerebri (Idiopatická intrakraniální hypertenze)

- **zvýšení nitrolebního tlaku bez zjevné příčiny**
- popsán QUINCKEM 1897
- častěji ženy (8:1), často obézní nebo s nedávným rychlým vzestupem hmotnosti
- bilaterální edém papil optického nervu ⇒ **porucha visu**
  - relativně pozdní nález
  - při delším trvání (dny až týdny) atrofie

## Terminologie

- *benigní* intrakraniální hypertenze
- *idiopatická* intrakraniální hypertenze
- *pseudotumor cerebri*

# Možné příčiny amaurózy u renálního selhání

Pseudotumor cerebri (Idiopatická intrakraniální hypertenze)



# Možné příčiny amaurozy u renálního selhání

Pseudotumor cerebri (Idiopatická intrakraniální hypertenze)

## Diagnostická kritéria (DANDY 1937, SMITH 1985)

- syndromy nitrolební hypertenze (cefalea, edém papil)
- normální neurologický nále z (kromě n. VI) i stav vědomí
- normální nále z na zobrazovacích metodách
- normální nále z v mozkomíšním moku
- zvýšený intrakraniální tlak
  - při lumbální p-ci *opening pressure*  $> 25 \text{ cmH}_2\text{O}$
- neprokázány příčiny nitrolební hypertenze

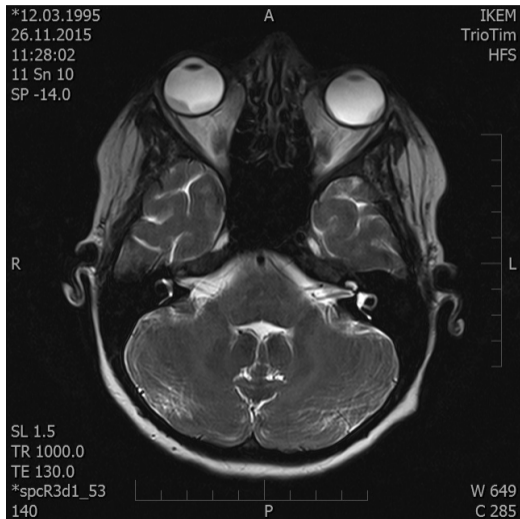
...

Ohraničená **ložiska** v nervové tkáni supra ani infratentoriálně **nejsou patrna**, komorový systém a cisterny jsou v mezích normy, oblast sedla a vnitřní zvukovody bez nálezu.

**Nn. optici** jsou i intraorbitálně **normálně široké** a v jejich okolí nediferencujeme patologickou tkáň. Zadní stěny bulbů jsou rozšířeny několika plochými nebo konvexními apozicemi vyklenujícími se do sklivců - vpravo jsou relativně masivnější (cca 4 mm) a uložené bazálněji, vlevo většinou plošší, ale s větší extenzí po lat. i med. obvodu. Signál je homogenní - vysoký na většině T2 sekvencí a spíše středně vysoký na SPACE-T2 a T1 obrazech (**nález odpovídá již prokázaným amocím bez zřetelných hemoragií**).

...

**Závěr: Ložiskový proces intrakraniálně neprokazujeme - jen známky amoce sítnic.**



- nízký onkotický tlak při proteinurii
  - Bílkovina v moči + + +, Albumin 34,4 g/l, Celková bílkovina 61,2 g/l
- ~~amauroza při základním onemocnění~~
  - vznik během let, jiný charakter amaurozy
- amoce při dekompenzované HT
  - dekompenzovaná HT trvala skoro měsíc, amauroza dny
- pseudotumor cerebri
  - *imunologická aktivace při selhání štěpu*

# Možné příčiny amaurozy u renálního selhání

- nízký onkotický tlak při proteinurii
  - Bílkovina v moči + + +, Albumin 34,4 g/l, Celková bílkovina 61,2 g/l
- amauroza při základním onemocnění
  - vznik během let, jiný charakter amaurozy
- amoce při dekompenzované HT
  - dekompenzovaná HT trvala skoro měsíc, amauroza dny
- pseudotumor cerebri
- *imunologická aktivace při selhání štěpu*



1. den **silně anxiózní až depresivní**, vysoká potřeba analgetik

progrese do **úplné amaurózy**, bez reakce na osvit

**neurologické konzilium**

CT

nasazeny **kortikoidy**

**zvažována lumbální drenáž (neprovedena)**

2. den MR

pokračuje CRRT

porucha visu stagnuje

trvá „komplikovaná domluva“



## Průběh – KARIP

3. den výrazné zlepšení stavu

**téměř normální visus**

výrazné zlepšení psychického stavu a spolupráce  
ukončení CRRT a přechod zpět k iHD

...

6. den překlad do spádové nemocnice



## Průběh – KARIP

3. den výrazné zlepšení stavu

**téměř normální visus**

výrazné zlepšení psychického stavu a spolupráce  
ukončení CRRT a přechod zpět k iHD

...

6. den překlad do spádové nemocnice

## Možné příčiny

- nízký onkotický tlak při proteinurii
- amauróza při základním onemocnění
- amoce při dekompenzované HT
- pseudotumor cerebri
- *imunologická aktivace při selhání štěpu*

## Co pomohlo?

- graftektomie
- kortikoidy

## Aktuální situace

- zařazena na WL k tx. ledviny
- **vidí!**

## Možné příčiny

- nízký onkotický tlak při proteinurii
- amauróza při základním onemocnění
- amoce při dekompenzované HT
- pseudotumor cerebri
- *imunologická aktivace při selhání štěpu*

## Co pomohlo?

- **graftektomie**
- kortikoidy

## Aktuální situace

- zařazena na WL k tx. ledviny
- **vidí!**

## Možné příčiny

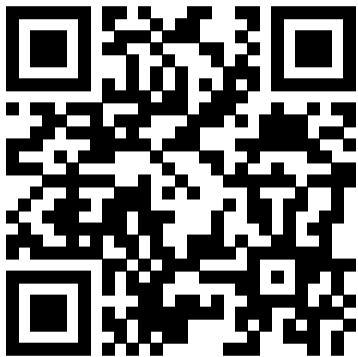
- nízký onkotický tlak při proteinurii
- amauróza při základním onemocnění
- amoce při dekompenzované HT
- pseudotumor cerebri
- *imunologická aktivace při selhání štěpu*

## Co pomohlo?

- **graftektomie**
- kortikoidy

## Aktuální situace

- zařazena na WL k tx. ledviny
- **vidí!**



**<http://dusanmerta.eu/prezentace>**