BRATISLAVA - PETRŽALKA

FRESENIUS MEDICAL CARE

KALCIFYLAXIA
– čo o nej vieme?

Jana Kolpaská
A. Lehotská, R. Kovačovská

Kalcifylaxia

Život ohrozujúci stav, pri ktorom dochádza k ukladaniu vápnika do médie malých artérií kože a podkožia

Následná fibróza endotelu a tvorba trombov s rozvojom ischémie a nekrózy tkanív

Zriedkavá komplikácia u dialyzovaných pacientov a pacientov po transplantácii obličiek – približne u 4%

FRESENIUS MEDICAL CARE

Príčina vzniku

nie je doposiaľ objasnená

súvislosť s vysokou hladinou vápnika a/alebo fosforu v krvi, vysoké dávky vitamínu D

rizikové faktory: chronická obličková choroba, hyperparatyreóza, obezita, diabetes mellitus, warfarín, prednizón

FRESENIUS MEDICAL CARE

Klinický obraz

nekróza kože a podkožia na lýtkach, stehnách, v okolí pupka a na chrbte

najskôr červeno-fialové škvrnité ložiská, bolestivé, mnohopočetné, môžu dosahovať aj niekoľko centimetrov

neskôr postupný rozpad tkanív – nekróza, vznikajú ťažko sa hojace vredy

častá je sekundárna infekcia, môže sa vyvinúť septický šok s fatálnym koncom až u 60 – 80% pacientov

FRESENIUS MEDICAL CARE

Diagnóza

anamnéza CHRI, po transplantácii obličiek

červeno-fialové škvrny

bolesť pred vznikom nekrózy kože a podkožia

laboratórne porucha fosfokalciového metabolizmu, vysoké hladiny vitamínu D

na RTG kalcifikácia drobných ciev

diagnózu potvrdí biopsia z ložísk

FRESENIUS MEDICAL CARE

Diferenciálne diagnosticky

vaskulitída (negatívne autoprotilátky)

warfarinová nekróza tkanív

kryoglobulinémia

embolizácia cholesterolom

klasická mediokalcinóza sa prejavuje ukladaním vápnika do mäkkých tkanív ako šlachy, svaly, srdce, pľúca a cievy, pričom nedochádza ku ischémii tkanív

FRESENIUS MEDICAL CARE

Terapia

1. úprava fosfokalciového metabolizmu

↓ Fosfor v krvi:

A) viazače fosforu, bez obsahu vápnika *sevelamer, lantán*

B) obmedzenie v strave

Dialyzačná stratégia:

A) odstrániť fosfát – intenzívna plne vyťažená dialyzačná liečba

B) ↓ kalcia v dialyzačnom roztoku, eliminácia liečiv s obsahom vápnika

FRESENIUS MEDICAL CARE

kalcimimetiká (cinacalcet) - znížia hladinu parathormónu

odstránenie prištítných teliesok pri ich zvýšenej funkcii, ktorá nereaguje na liečbu

2. lokálne ošetrenie ložísk

3. predchádzanie a liečba sekundárnej infekcie ložísk-

ATB

4. tlmenie bolesti

5. hyperbarická oxygenoterapia

6. bifosfonáty (protizápalový efekt)

7. tiosulfát sodný (rozpúšťa kalciové komplexy)

FRESENIUS MEDICAL CARE

Kazuistika

68-ročná žena

bielej rasy

v HD programe od januára 2011 pre diabetickú nefropatiu

FRESENIUS MEDICAL CARE

Osobná anamnéza

Diabetes mellitus (15 rokov liečená)

Chronické srdcové zlyhávanie

Permanentná fibrilácia predsiení – (warfarín)

Proporcionálna obezita

Artériová hypertenzia

Sarkoidóza a TBC pľúc, /v minulosti /

Akútna myeloidná leukémia, / remisia /

Cystická formácia v oblasti ľavých adnex - dg. nešpecifikované

FRESENIUS MEDICAL CARE

Začiatok ťažkostí

Január 2013 trofické, výrazne bolestivé vredy oboch predkolení, liečená cievnym chirurgom - lokálna liečba, nekrektómia, ATB

HD liečba 2x4 hod. /nesúhlas pacientky s režimom 3 x týždenne/

Kalcium - s	**2,06 mmol/l**
Fosfor - s	**2,51 mmol/l**
Parathormón - s	**35,69 pmol/l**

Napriek adekvátnej lokálnej liečbe vrátane larvoterapie nedochádzalo k zlepšovaniu lokálneho nálezu, objavovali sa na oboch predkoleniach nové ložiská

FRESENIUS MEDICAL CARE

1. biopsia marec 2013 nepotvrdená kalcifylaxia

Histologický obraz **fibrotizujúcej dermopatie**, vzhľadom k anamnéze možno uvažovať o **nefrogénnej fibrotizujúcej dermopatii.** Potrebná je korelácia s klin. obrazom.

RTG predkolení máj 2013 mediokalcinóza hlavných aj periférnych tepien predkolení

2. biopsia júl 2013 potvrdená kalcifylaxia

Histologicky nešpecifická ulcerácia s granulačným tkanivom

V cievach podkožia proces kalcifylaxie

FRESENIUS MEDICAL CARE

Máj 2013 hospitalizovaná pre **septický stav**

Akútny stav **zvládnutý**

Začiatok terapie liekom **tiosulfát sodný** - podávanie po každej dialýze 25 g v 250 ml FR 1/1 i. v.

Liečba na základe povolenia MZ SR na terapeutické použitie neregistroveného lieku

FRESENIUS MEDICAL CARE

Pacientka napriek opakovanému poučeniu **nesúhlasila so zaradením 3. hemodialyzačnej liečby** týždenne až do **júla 2013**

Trvalá hyperfosfatémia (2,17-3,48 mmol/l) paradoxne pretrvávala aj napriek dialýze – 3 až 4 x týždenne, vyťaženej medikamentóznej liečbe a diéte

Júl 2013 hospitalizovaná na odd. cievnej chirurgie, zavedený epidurálny katéter na podávanie analgetík

FRESENIUS MEDICAL CARE

Napriek komplexnej terapii došlo k zhoršovaniu lokálneho nálezu a celkového stavu pacientky, zvažovaná amputácia pravej dolnej končatiny, nesúhlas pacientky.

KOMPLEXNÁ TERAPIA
3 x týždenne HD
nízka koncentrácia Ca v dialyzačnom roztoku
nekalciový viazač P
cinacalcet
tiosulfát sodný
lokálna liečba
ATB

September 2013 privezená na dialyzačné stredisko v šokovom stave, **septický šok**, príjem na JIS, **exitus letalis**.

FRESENIUS MEDICAL CARE

FRESENIUS MEDICAL CARE

19.5.14

FRESENIUS MEDICAL CARE

FRESENIUS MEDICAL CARE

19.5.14

FRESENIUS MEDICAL CARE

19.5.14

19.5.14

Záver

Kalcifylaxia je zriedkavé ochorenie, ale u dialyzovaných pacientov naň treba myslieť.

Dôležitá je prevencia vzniku.

Úlohou sestry je motivovať pacienta k vyťaženému dialyzačnému režimu a nízkofosfátovej diéte.

FRESENIUS MEDICAL CARE

Ďakujem

za pozornosť.

FRESENIUS MEDICAL CARE