

Enteropatia wysiękowa

Enteropatia wysiękowa jest jednym z najcięższych powikłań po operacji Fontana obciążonym dużą śmiertelnością i towarzyszącymi powikłaniami (1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8). Objawia się zaburzeniami wodno – elektrolitowymi, obrzękami, hipoalbuminemią, wysiękami do jam ciała, biegunką, nudnościami, limfocytopenią, niskim stężeniem wapnia, wysokim klirensiem α -1 –antytrypsyny, podatnością na infekcje. U wielu pacjentów przez długi okres czasu nie obserwuje się jednak żadnych objawów klinicznych poza subkliniczną utratą białka ze stolcem oraz zmianami bakteryjnej flory jelitowej, dlatego jej częstość występowania może być niedoszacowana. Utrata białek biorących udział w procesie krzepnięcia oraz immunoglobulin może zwiększać ryzyko powikłań zakrzepowo – zatorowych oraz zakażeń, rzadko jednak objawy te są związane z toczącą się subkliniczną postacią enteropatii. Podobny proces rozwinąć się może w obrębie oskrzeli, wywołując zapalenie oskrzeli przebiegające z tworzeniem się złogów białkowych prowadzących do zagrażającej życiu niedrożności dróg oddechowych (*plastic bronchitis*). Etiologia powstawania zaburzeń nie została wyjaśniona. Utrzymuje się, że przewlekły stan małego rzutu serca doprowadzając do redystrybucji krwi z mniej ważnych narządów do bardziej życiowo istotnych, ogranicza przepływ przez krążenie jelitowe, stąd podwyższony opór w tętnicy krezkowej. Ponadto obserwowane jest pobudzenie uogólnionej oraz lokalnej kaskady zapalnej. Z tego powodu w leczeniu omawianego powikłania stosuje się zarówno leki zwiększające rzut serca jak i leki przeciwzapalne (9). W badaniu wziernikowym obserwuje się przekrwienie jelit oraz wystające, nadmiernie rozbudowane naczynia chłonne w obrębie błony śluzowej. Interesujące jest, że u pacjentów przebywających na dużych



Ryc.I. Mechanizm rozwoju enteropatii wysiękowej (zmodyfikowane z: J. Rychik. Forty years of the Fontan operation: A failed strategy. *Pediatr Card Surg Annu.* 2010;13(1):96-100¹⁰).

wysokościach enteropatia wysiękowa zaostrza się lub pojawia *de novo* (11, 12). Zidentyfikowane czynniki ryzyka to: czas trwania krążenia pozaustrojowego oraz

pojedyncza komora o morfologii prawej komory, podwyższone ciśnienie końcowo – rozkurczowe w komorze przed operacją.

Na podstawie wieloośrodkowych badań (Protein-losing enteropathy Study Group) częstość enteropatii wysiękowej została określona na 3.7%, choć w niektórych ośrodkach sięgała do 25%. U części chorych w badaniu hemodynamicznym stwierdzono podwyższone ciśnienie w tętnicy płucnej i wykonano plastykę balonową z implantacją stentów. Powikłanie rozwija się średnio ok. 2.7 (5 – 10) lat po operacji Fontana, a jej zdiagnozowanie znacznie pogarsza rokowanie. Śmiertelność z powodu tego groźnego powikłania sięga 50% po 5 latach od postawienia rozpoznania. We wczesnym okresie pooperacyjnym biochemiczne markery niewydolności wątroby w grupie tych pacjentów były podniesione, niewydolność wątroby była bardziej nasiloną i trwała dłużej bez względu na morfologię komory. W okresach zaostrzeń obserwowano hepatomegalię oraz poszerzenie żył wątrobowych w badaniu echokardiograficznym. W odległej obserwacji stwierdzano objawy włóknienia i przebudowy wątroby w badaniu USG . W badaniach innych autorów długotrwałe podwyższenie ciśnienia żylnego w obrębie wątroby prowadziło do powstania trwałych zmian w budowie histologicznej (włóknienie, guzki regeneracyjne), rozwoju marskości i raka wątrobowo-komórkowego (13, 14, 15). Częstość występowania tej patologii nie jest znana, ale podkreśla się korzystny wpływ modyfikacji Marchellettiego i deLevala, zwłaszcza z użyciem fenestracji na jej opóźnienie lub eliminację.

-
1. Feldt RH, Driscoll DJ, Offord KP et al. Protein-losing enteropathy after the Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996; 112: 672–680.
 2. Rychik J, Cohen MI. Long-term outcome and complications of patients with single ventricle. *Prog Pediatr Cardiol* 2002; 16: 89–103.
 3. Davis CA, Driscoll DJ, Perrault J, et al. Enteric protein loss after the Fontan operation. *Mayo Clin Proc* 1994; 69: 112–114.
 4. Rychik J, Piccoli DA, Barber G. Usefulness of corticosteroid therapy for protein-losing enteropathy after the Fontan procedure. *Am J Cardiol* 1991; 68: 819–821.
 5. Rothman A, Snyder J. Protein-losing enteropathy following the Fontan operation: resolution with prednisone therapy. *Am Heart J* 1991; 121: 618–619.
 6. Warnes CA, Feldt RH, Hagler DJ. Protein-losing enteropathy after the Fontan operation: successful treatment by percutaneous fenestration of the atrial septum. *Mayo Clin Proc* 1996; 71: 378–379.
 7. Jacobs ML, Rychik J, Byrum CJ, Norwood WI Jr. Protein-losing enteropathy after Fontan operation: resolution after baffle fenestration. *Ann Thorac Surg* 1996; 61: 206–208.
 8. Rychik J, Spray TL. Strategies to treat protein-losing enteropathy. [In:] Mavroudis C, ed. *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery*. Philadelphia: WB Saunders; 2002: pp. 3–11.
 9. Rychik J, Gui-Yang S. Relation of mesenteric vascular resistance after Fontan operation and protein-losing enteropathy. *Am J Cardiol* 2002; 90: 672–674.
 10. Rychik J. Forty years of the Fontan operation: A failed strategy. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2010; 13: 96–100.
 11. McMahon CJ, Hicks JM, Dreyer WJ. High-altitude precipitation and exacerbation of protein-losing enteropathy after a Fontan operation. *Cardiol Young* 2001; 11: 225–228.
 12. Day RW, Orsmond GS, Sturtevant JE, et al. Early and intermediate results of the Fontan procedure at moderately high altitude. *Ann Thorac Surg* 1994; 57: 170–176.
 13. Lemmer JH, Coran AG, Behrendt DM, Heidelberger KP, Stern AM. Liver fibrosis (cardiac cirrhosis) five years after modified Fontan operation for tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983; 86: 757–760.

-
14. Cromme-Dijkhuis AH, Hess J, Hahlen K, et al. Specific sequelae after Fontan operation at mid- and long-term follow-up. Arrhythmia, liver dysfunction, and coagulation disorders. *J Thorac Cardiovasc* 1993; 106: 1126–1132.
 15. Kaulitz R, Luhmer I, Bergmann F, Rodeck B, Hausdorf G. Sequelae after modified Fontan operation: postoperative haemodynamic data and organ function. *Heart* 1997; 78: 154–159.