

Kasuistik

Ugeskr Læger 2022;184:V04220241

Hybridbehandling af proteintabende enteropati hos patient med univentrikulært kredsløb

Thomas Holm-Weber¹, Jacob Gjedsted², Michael Rahbek Schmidt³, Morten Helvind¹ & Vibeke E. Hjortdal¹

1) Thoraxkirurgisk Klinik, Københavns Universitetshospital – Rigshospitalet, 2) Thoraxanæstesiologisk Klinik, Københavns Universitetshospital – Rigshospitalet, 3) Hjertemedicinsk Klinik, Københavns Universitetshospital – Rigshospitalet.

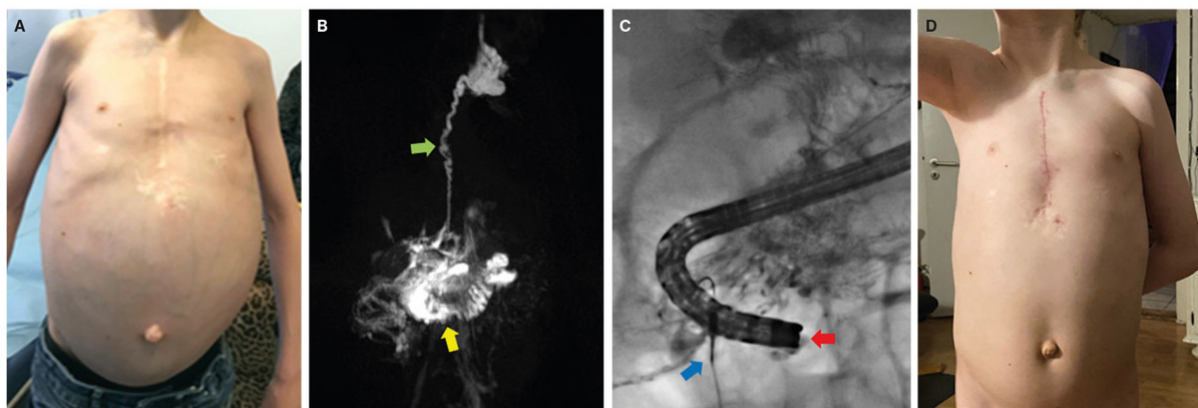
Ugeskr Læger 2022;184:V04220241

Proteintabende enteropati (PLE) hos patienter med et univentrikulært kredsløb er en sjælden, men meget alvorlig tilstand, hvor der tabes protein ud i tarmene. Tilstanden kan defineres som en kombination af: 1) kliniske symptomer som diarré og effusioner, 2) lavt niveau af albumin og serumprotein samt 3) øget fækal alfa1-antitrypsinniveau [1]. PLE ses hos 8% af patienterne med et univentrikulært kredsløb [2]. Patogenesen bag PLE er uafklaret. Patienter med et univentrikulært kredsløb har et øget centralt venetryk, som kan kompromittere levergennemstrømning og lymfeflow fra ductus thoracicus (TD) til venesystemet [3]. Det kompromitterede lymfekredsløb menes at inducere inflammation, som giver anledning til lymfangiogenese i bl.a. tarmvæggen. De abnorme lymfekar leder til intestinallyt tabt af lymfe. De nuværende behandlingsmuligheder er begrænsede til konservativ medicinsk behandling og hjertetransplantation [4]. Ikke alle med et univentrikulært kredsløb er kandidater til hjertetransplantation. Indtil for få år siden har behandlingsmulighederne været symptomatiske. På Children's Hospital of Philadelphia (CHOP) har man haft succes med hybridbehandling af patienter med PLE på baggrund af univentrikulært kredsløb. Hybridbehandlingen består af en kombination af to interventioner: transkutan og transhepatisk limning af abnorme lymfekar og kirurgisk sænkning af det centrale venetryk. Det centrale venetryk sænkes ved at koble v. brachiocephalica til et atrium med lavere tryk. Derved sænkes afterload for TD. I 2021 blev den første hybridbehandling udført i Danmark i samarbejde med CHOP.

SYGEHISTORIE

En 11-årig dreng, der var født med hypoplastisk venstre hjerte-syndrom, blev i 2015 pallieret med et univentrikulært kredsløb (Figur 1A). I det postoperative forløb udviklede han pleuraeffusion og PLE. Efter udskrivelse havde han tilbagevendende PLE og lavt niveau af albumin, calcium og magnesium på trods af medicinsk optimering og mellemkædede fedtsyre-kost med lavt fedtindhold og højt proteinindhold. Patienten var vækstretarderet og plaget af diarré, ødemer og træthed. Han blev på indlæggelsestidspunktet behandlet med heparin, steroid, sildenafil, ACE-hæmmer, angiotensin II-blokker, furosemid og salttilskud (calcium, magnesium, kalium og jern).

FIGUR 1 A. Før indgrebet. Der ses udspilet abdomen med øget kartegning. **B.** Magnetisk resonans dynamisk intrahepatisk kontrastlymfografi ved injektion af kontrast direkte ind i levernære lymfekar. Flow af kontrast til både ductus thoracicus (grøn pil) og duodenum (gul pil). Ductus thoracicus ses snoet, hvilket kan ses hos patienter med kompromiteret lymfesystem. Flowet fra levernære lymfekar til duodenum er tegn på proteintabende enteropati. **C.** Limning af abnorme lymfekar nær duodenum under gennemlysning. De abnorme lymfekar ses som de sorte streger og klumper spredt over hele billedet. Limen injiceres gennem et kateter (blå pil) direkte i lymfekarrene. Endoskopet (rød pil) benyttes til at sikre, at man ikke limer ductus choledocus. **D.** Efter indgrebet. Der ses fladt abdomen uden kartegning.



En nonkontrast T2-vægtet MR-lymfografi i 2020 understøttede diagnosen PLE. I 2021 blev der for første gang i Danmark udført en dynamisk kontrast-MR-lymfografi (Figur 1B) med kontrastinjektion direkte i ingvinale lymfeknuder og levernære lymfekar. MR-skanningen bekræftede omfanget af abnorme duodenumnære lymfekar og passage fra TD til v. brachiocephalica.

Der blev udført hybridbehandling. På dag et blev der foretaget selektiv limning af lymfegange (Figur 1C). Under gennemlysning blev de abnorme lymfekar limet gennem transkutant og transhepatisk anlagte katetre i lymfekarrene. Indgrebet blev udført under endoskopisk visualisering af duodenum.

På dag fem blev der foretaget sænkning af det centrale venøse blodtryk. Det centrale venetryk var før indgrebet 16 mmHg. Under operationen blev v. brachiocephalica flyttet fra v. cava superior til højre atrium, som har et ca. 10 mmHg lavere tryk end v. cava superior. Det lavere tryk letter TD-tømning af lymfe i v. brachiocephalica på bekostning af en højere cyanosegrad. Saturationen faldt fra 99-100% til 85-90%.

Patienten var i alt indlagt i 18 dage til smertebehandling og observation for cyanose grad og fortsat proteintab. To mdr. efter interventionerne (Figur 1D) blev han udtrappet af behandling med steroid og kosttilskud. I samme periode var albuminniveauet steget fra 20 g/l til 47 g/l. Patientens vægt var 24 kg før indgrebet, 23 kg ved udskrivelsen og 26 kg to mdr. efter udskrivelsen. På trods af lavere iltmætning havde han mere energi, ingen diarréer, mere appetit og indtog normal kost.

DISKUSSION

Hybridbehandling er en ny behandling af PLE hos patienter med et univentrikulært kredsløb og et af de behandlingstilbud, der er udviklet til at afhjælpe lymfesygdomme [5].

Behandlingen kræver samarbejde, både tværfagligt og på tværs af regioner og landegrænser, da tilstanden er meget sjælden. Indgrebene er individuelt utilstrækkelige, når patienterne har symptomer. Det sænkede afterload for lymfesystemet og lukning af abnorme lymfekar vil aftage, i takt med at venetrykkene på højre og venstre side udlignes. Dette betyder, at fremtidsudsigterne er uafklarede. Der findes ikke medicinske behandlingsmuligheder, der er målrettet direkte mod lymfekarrene.

Selvom det er en lille patientgruppe, understreger denne sygehistorie, hvor stor en forskel hybridbehandlingen kan gøre for den enkelte.

Korrespondance *Vibeke Hjortdal*. E-mail: Vibeke.hjortdal@regionh.dk

Antaget 30. juni 2022

Publiceret på ugeskriftet.dk 15. august 2022

Interessekonflikter Der er anført potentielle interessekonflikter. Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på [ugeskriftet.dk](https://www.ugeskriftet.dk)

Referencer findes i artiklen publiceret på [ugeskriftet.dk](https://www.ugeskriftet.dk)

Artikelreference *Ugeskr Læger* 2022;184:V04220241

SUMMARY

Hybrid treatment of protein-losing enteropathy in a patient with univentricular circulation

Thomas Holm-Weber, Jacob Gjedsted, Michael Rahbek Schmidt, Morten Helvin & Vibeke E. Hjortdal
Ugeskr Læger 2022;184:V04220241

Protein-losing enteropathy (PLE) is a severe Fontan complication. This is a case report of the first hybrid treatment of PLE in Denmark of an 11-year-old Fontan patient with severe symptoms (diarrhoea, fatigue and swelling) and low albumin level. Diagnostics included intranodal and intrahepatic dynamic contrast magnetic resonance lymphangiography. The hybrid intervention consisted of selective lymphatic duct embolisation and innominate vein turn-down to treat PLE. The interventions went well, and two months after discharge the patient was relieved from PLE symptoms, the albumin level was normalised, and the patient felt more energetic.

REFERENCER

1. Cate FE, Hannes T, Germund I et al. Towards a proposal for a universal diagnostic definition of protein-losing enteropathy in Fontan patients: a systematic review. *Heart*. 2016;102(14):1115-1119.
2. Atz AM, Zaj V, Mahony L et al. Longitudinal outcomes of patients with single ventricle after the fontan procedure. *J Am Coll Cardiol*. 2017;69(22):2735-2744.
3. Mackie AS, Veldtman GR, Thorup L et al. Plastic bronchitis and protein-losing enteropathy in the Fontan patient: evolving understanding and emerging therapies. *Can J Cardiol*. 2022;38(7):988-1001.
4. Schumacher KR, Yu S, Butts R et al. Fontan-associated protein-losing enteropathy and post-heart transplant outcomes: a multicenter study. *J Heart Lung Transplant*. 2018;38(1):17-25.
5. Kelly B, Mohanakumar S, Hjortdal VE. Diagnosis and management of lymphatic disorders in congenital heart disease. *Curr Cardiol Rep*. 2020;22(12):164.