

ДИСПРОТЕИНЕМИИ. СПЕЦИФИЧНИ ОСОБЕНОСТИ НА ТРАНСФУЗИОННАТА ТЕРАПИЯ. СИНДРОМ НА ПЛАЗМЕН ХИПЕРВИСКОЗИТЕТ

Д-р Жанина Йорданова Иванова дм,



Диспротеинемия

- ▶ Нарушение на нормалното съотношение между белтъчните фракции на кръвта. В зависимост от специфичните нарушения в белтъчните фракции и техните количества се наблюдава различна симптоматика.
- ▶ Вместо качествен дисбаланс, при диспротеинемия има количествен дисбаланс. Разстройството се отнася главно до недостатъчност на албумини и глобулини. Глобулините са протеини за съхранение. албумин е единственият кръвен протеин, който не е включен в глобулините, но подобно на глобулините, той е глобуларен протеин. Диспротеинемията може да възникне в вродена или придобита форма.

Причини

- ▶ Дефицитът на α_1 -1-антитрипсин е една от най-важните вродени причини. В допълнение, диспротеинемия се проявява в вродена форма като дефект диспротеинемия, аналбуминемия или атрансферинемия. Повечето вродени несъответствия се дължат на генетични мутации, които често са наследствени.
- ▶ Причините за придобитите диспротеинемии могат да бъдат голямо разнообразие от заболявания. Много от тях засягат основното място на образуване на белтъци в кръвта: черен дроб. Освен причинителен черен дроб заболявания, така наречените паранеопластични синдроми също могат да осигурят по-голямата рамка за диспротеинемия. В допълнение, различни видове възпаление може да доведе до диспропорция на кръвните протеини. Имунната система е основният спусък в това отношение. Придобитите диспротеинемии се появяват и при загуби на плазмен протеин в нефротичен синдром. Синдромът на дефицит на антитела може да се прояви и чрез дисбаланс на кръвните протеини..

Диагноза

- ▶ Диагнозата диспротеинемия се поставя чрез серумна електрофореза. При тази процедура кръвните протеини се отделят и след това се определят количествено. Обикновено основната причина за диспротеинемия се диагностицира доста преди самият симптом да бъде поставен за диагностика. Само в редки отделни случаи диагнозата диспротеинемия е последвана от фина диагностика и изследване на причината за дисбаланса. Прогнозата за пациенти с диспротеинемия зависи от основната причина. Например пациентите с чернодробна цироза имат по-неблагоприятна прогноза.

Специфични особености на трансфузионната терапия

- ▶ Симптоматично терапия само ще се опита да компенсира дисбаланса, а не да елиминира причината и по този начин няма да постигне истинско излекуване. В случай на чернодробна цироза или други заболявания с тежко увреждане на чернодробната тъкан, стандарт терапия основно обхваща поддържащи стъпки, предназначени да предотвратят прогресирането на заболяването.
- ▶ За пациенти с цироза на черния дроб, причинно-следственото излекуване е възможно само чрез трансплантация на органи. Чернодробна трансплантация е и последната терапевтична възможност за пациенти с вродена диспротеинемия, свързана с дефицит на алфа-1 антитрипсин. Независимо от това, тези пациенти първоначално получават заместващо лечение, за да се контролират последствията.

Терапевтично приложение на плазма

- ▶ Идникация за приложението на прясно замразена плазма е наличието на чернодробно заболяване.
- ▶ Най-честото хемостазно нарушение при чернодробни заболявания е намаленият синтез на витамин К-зависимите коагулационни фактори , протеин С и протеин S.
- ▶ При дефицит на коагулационни фактори, ПЗП се прилага при липса на специфични плазмени препарати.
- ▶ Дозировката на плазмата и ритъма на нейното приложение зависят от заболяването и кръвоизлива, който трябва да се лекува или предотврати.
- ▶ Средната дозировка е между 5 и 15 мл/кг телесна маса в зависимост от вида и формата на заболяването и вида на кръвоизлива, който трябва да се лекува.

Клинично приложение на Албумин

- ▶ Албуминът е един от най-широко прилаганите плазмени препарати в клиничната медицина.
- ▶ Той е високо разтворим, леко хетерогенен протеин, синтезира се в черния дроб, натоварен със силно отрицателен заряд. Това му качество позволява да се свързва с най-различни вещества, метаболити, включително и медикаменти.

Клинично приложение на Албумин

- ▶ Основните му физиологични функции са:
 1. Поддържане на онкотичното налягане в плазмата. Той поддържа около 80% от онкотичното налягане на плазмата, което е около 27 мм живачен стълб. Намаляването му до 20 мм живачен стълб кореспондира с намаление на съдържанието на общ белтък в плазмата до 52 г/л, стойности, които се считат за критични. Под тези стойности се увеличава интерстициалния обем с над 50%. Един грам албумин може да „свърже“ 18 мл вода.
 2. Свързващи качества на албумина. Албуминът може да свързва широк спектър от различни вещества: билирубин, ВМК, медикаменти, метални йони, пептиди и хормони.
 3. При патологични състояния /сепсис, тъканна исхемия/ свързва свободни радикали, които имат цитотоксичен ефект

Клинично приложение на Албумин

- ▶ Албуминът е динамичен протеин. Общото му количество в организма е около 250-300 г за 70кг индивид /3.5-5 г/кг телесна маса/, като 60-65% от това количество се намира в интерстициалното пространство /мускули, кожа и черва/. Това количество се смята за резервен „резервоар“, който е в постоянно динамично равновесие с интраваскуларното съдържание. Средният метаболизъм е около 14-15 г/ден.
- ▶ Съдържанието му в плазмата е около 55-60% от общия белтък.
- ▶ Времето на полуживот на албумина е 20-22дни.
- ▶ При венозно приложение на албуминови препарати само 10% от влетия албумин напуска съдовото пространство през първите 2 часа след инфузията. В резултат на това циркулиращия кръвен обем се увеличава 1 до 3 часа след приложението му.

Клинично приложение на Албумин

- ▶ Албуминът е плазменият препарат, чиято употреба има противоречия в индикациите за клинично приложение. Ограничените запаси и високата му цена изисква прецизиране на неговата употреба.
- ▶ Индикации за клинично приложение на албумина
- ▶ Албумин 5% разтвор:
 - Хиповолемичен шок
 - Изгаряния
 - Тежък нефротичен синдром
 - Хипервискозитетен синдром
 - Периоперативно рееквилибриране на албумина

Клинично приложение на Албумин

- ▶ Албумин 20% разтвор:
 - Шок
 - Дефицит на албумин при новородени и недоносени деца
 - Изгаряния
 - Хроничен дефицит при стомашно-чревни заболявания
 - Тежки чернодробни увреждания /цироза/
 - Нефротичен синдром
 - ОРДС при възрастни
 - Мозъчен оток
 - Токсични процеси /токсикоза при бременност/
 - Тежка хипербилирубинемия при новородени

Клинично приложение на Албумин

- ▶ Дозировка
- ▶ Когато се прилага като заместваща терапия, дозировката на албумина се определя от циркулаторните показатели. Най-ниската допустима стойност на колоидното осмотично налягане трябва да бъде 20мм живачен стълб.
- ▶ Дозировката на албумина в грамове може да се определи по следната формула

(необходимото ниво на общ белтък г/л - актуално ниво на общ белтък г/л) x плазмен обем /л/ x2

Физиологичният плазмен обем е равен на произведението от телесното тегло x 40 мл/кг.

Скоростта на вливане трябва да бъде до 5мл/мин при 5% разтвор и между 1 и 5мл/мин при 20% разтвор.

Препаратът не съдържа кръвногрупови антитела и може да се прилага без оглед на кръвната група на реципиента.

Противопоказания за прилагане на албумин

- ▶ Концентрираните разтвори не трябва да се прилагат при:
- ▶ Дехидратация (хемоконцентрация), освен ако се прилагат допълнително течности
- ▶ Алергични реакции към човешки протеини
- ▶ Заболявания на реципиента като:
 - Декомпенсирана СН
 - Хипертенсия
 - Варици на хранопровода
 - Белодробен оток
 - Хеморагична диатеза
 - Бъбречна и следбъбречна анурия

Албуминовите разтвори както всички кръвни продукти не трябва да се смесват с други медикаменти или ако съдържат глюкоза, не трябва да се смесват с кръв или еритроцитни концентрати.

БЛАГОДАРЯ ЗА ВНИМАНИЕТО

