

# Μεταμόσχευση νεφρού σε ασθενή με νεογνική νεφροπαθητική κυστίνωση

Ζέμου Σουλτάνα, Τσουμαρόπουλος Γεώργιος, Τσακυρίδου Ελένη, Νέγρου Καλλιόπη, Μουρατίδου Χρυσάνθη, Κατσανούλας Κωνσταντίνος

Ανασθησιολογικό Τμήμα, Ιπποκράτειο Γενικό Νοσοκομείο Θεσσαλονίκης

## Κυστίνωση:

- ✓ Αυτοσωμικό υπολειπόμενο μεταβολικό νόσημα (Επίπτωση 1:100.000 – 200.000)
- ✓ Ενδοκυττάρια συσσώρευση κυστίνης
- ✓ Πολυσυστηματικές εκδηλώσεις:
  - νεφροί, ήπαρ, εγκέφαλος, κερατοειδείς, μύες, πάγκρεας, θυρεοειδής

Ασθενής 18 ετών, βάρος 45kg, ύψος 1,58cm

- ✓ Ατομικό αναμνηστικό: νεογνική νεφροπαθητική κυστίνωση και σύνδρομο Fanconi, υπό αιμοκάθαρση από έτους, υποθυρεοειδισμός και 2<sup>ο</sup>παθής υπερπαραθυρεοειδισμός, φωτοφοβία, δυσχέρεια βάδισης με βλαιογονία και μυϊκή αδυναμία
- ✓ Φαρμακευτική αγωγή: κινκαλσέτη, κυστεαμίνη, αλφακαλσιδόλη, ασβέστιο, σεβελαμέρη, λιοθυρονίνη, αυξητική ορμόνη

## Περιεγχειρητική διαχείριση

Εισαγωγή: φεντανύλη, προποφόλη, λιδοκαΐνη, σισατρακούριο

Διατήρηση: δεσφλουράνιο, ρεμιφεντανύλη

Μετεγχειρητική αναλγησία: μορφίνη, τραμαδόλη, παρακεταμόλη  
Προφύλαξη PONV: δεξαμεθαζόνη



Διάρκεια επέμβασης: 6 ώρες  
Χορηγήθηκαν 4lit κρυσταλλοειδών

Ελάχιστη αιμοδυναμική υποστήριξη:  
νοραδρεναλίνη έως 0.17  $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$

Ενίσχυση διούρησης με 60mg  
φουροσεμίδης



Διεγχειρητική υπερκαλιαιμίας ( $\text{K}^+=6.1 \text{ mmol/lit}$ ) :  
στάγδην διάλυμα δεξτρόζης και ισοουλίνης

Δεν χορηγήθηκε αναστροφή μυοχάλασης, μετά  
από έλεγχο με νευροδιεγέρτη (train-of-four)

Ευχερής αφύπνιση και ομαλή μετεγχειρητική  
πορεία

## Μεταμόσχευση νεφρού και κυστίνωση

- ✓ Ενδεδλεχής προεγχειρητικός έλεγχος
- ✓ Έλεγχος της μυοχάλασης με νευροδιεγέρτη πριν την αποδιασωλήνωση
- ✓ Κίνδυνος μετεγχειρητικής αναπνευστικής ανεπάρκειας λόγω μυϊκής αδυναμίας
- ✓ Αποφυγή νεφροτοξικών φαρμάκων
- ✓ Έλεγχος και διόρθωση ηλεκτρολυτικών διαταραχών