Závažná hypernatremie u kojence s vývojovou vadou centrální nervové soustavy

MUDr. Petr Jabandžiev, Ph.D.^{1,2,3}, MUDr. Jakub Pecl^{1,2}, MUDr. Martin Jouza^{1,2}, MUDr. Jiří Štarha, Ph.D.¹, MUDr. Jan Papež^{1,2}, MUDr. Milan Urík, Ph.D.^{2,4}, MUDr. Anna Seehofnerová^{2,5}, MUDr. Ondřej Horák^{2,6}

¹Pediatrická klinika, Fakultní nemocnice Brno

²Lékařská fakulta, Masarykovy univerzity v Brně

³Středoevropský technologický institut – CEITEC, Brno

⁴Klinika dětské otorinolaryngologie, Fakultní nemocnice Brno

⁵Klinika dětské radiologie, Fakultní nemocnice Brno

⁶Klinika dětské neurologie, Fakultní nemocnice Brno

Prezentujeme případ kojence s variantou septooptické dysplazie (forma holoprosencefalie) s náhodně zjištěnou závažnou hypernatremií. Kazuistické sdělení poukazuje na možnost koincidence hypopituitarismu u pacientů s touto formou malformace předního mozku. Důsledkem kombinovaného primárního endokrinního deficitu u novorozenců a kojenců mohou být různé poruchy vnitřního prostředí. Závažná hypernatremie v důsledku centrálního diabetu insipidu patří mezi potenciálně fatální komplikace vyžadující velmi pozvolnou, přísně kontrolovanou korekci parametrů vnitřního prostředí. Jedině tak je možné předejít závažným neurologickým komplikacím v důsledku rychle se měnícího vnitřního prostředí.

Klíčová slova: hypernatremie, polyurie, diabetes insipidus, holoprosencefalie.

Severe hypernatremia in an infant with a central nervous system developmental disorder

We present a case report of an infant with septooptic dysplasia variant (holoprosencephaly spectrum) with accidentally found severe hypernatremia. The case report points to the possibility of coincidence of hypopituitarism in patients with this form of forebrain malformation. Combined primary endocrine deficits in neonates and infants may result in derangement of body internal environment. Severe hypernatremia due to central diabetes insipidus is one of the potentially fatal complications requiring a very gradual, strictly controlled correction of the internal environment parameters. This is the only way to prevent serious neurological complications due to the rapidly changing internal environment.

Key words: hypernatremia, polyuria, diabetes insipidus, holoprosencephaly.

Úvod

Hypernatremie patří v dětském věku mezi poměrně vzácné poruchy vnitřního prostředí. V robustní retrospektivní analýze skotských dětí přijatých na JIP byla hypernatremie prokázána pouze u 0,04 % hospitalizovaných ve věku 2 týdny až 17 let, přičemž nejčastější příčinou byla dehydratace při akutní gastroenteritidě. Oproti tomu u novorozenců do 2 týdnů věku byla zjištěna hypernatremie v 0,4 % případů

a prakticky výhradně provázela výlučně kojené děti s nadměrným poporodním hmotnostním úbytkem (1). Nejmladší děti jsou nejvulnerabilnější k důsledkům chronické hypernatremie, tak i její případné rychlé korekce. Přibližně 1/3 dětí se zjištěnou hypernatremií má již diagnostikované základní neurologické onemocnění. Důsledkem rychlé normalizace závažné hypernatremie může být další zhoršení základního neurologického postižení s potenciálně fatálními důsledky.

Adekvátně vedená korekce a následné dokončení diagnosticko-terapeutického procesu je proto zcela zásadní pro prognózu takto postižených dětí.

Kazuistika

Chlapec se narodil císařským řezem pro nepostupující porod v 42. týdnu gravidity, s normálními antropometrickými parametry (porodní hmotnost 3800 g, délka 54 cm, obvod hlavy 36,5 cm, skóre

dle Apgarové 8, 9, 9 bodů). Jednalo se o první nekomplikovanou graviditu 45leté matky vzniklou embryotransferem po in vitro fertilizaci darovaného oocyty. Bezprostředně po porodu byl chlapec mírně hypotonický s rychlou normalizací stavu při krátké stabilizaci v inkubátoru. V porodnici spádového pracoviště nebyly vyšetřeny parametry acidobazické rovnováhy z pupečnickové krve ani jejich případný vývoj při poporodní adaptaci. Druhý den se u chlapce objevil symptomatický konvulzivní záchvat při hypoglykemii, která byla korigována kontinuální infuzí s dodávkou glukózy rychlostí 5,5 mg/kg/min s úpravou glykemie již při první časné kontrole. Chlapec byl následně přeložen na jednotku intenzivní péče fakultního pracoviště, kde UZ vyšetření mozku u lůžka prokázalo dilataci postranních komor. Třetí den života byla doplněna MR mozku s nálezem jednoho z podtypů holoprosencefalie – varianta septooptické dysplazie s obrazem dysplazie septum pellucidum, hypoplazií optických nervů, neúplnou fúzí thalamů, stenotizací Sylviova mokovodu s dilatací postranních komor a opožděnou myelinizací bílé hmoty mozkové (Obrázek 1). Výsledky prenatalních zobrazovacích vyšetření na tuto vrozenou vývojovou vadu CNS nepoukazovaly. EEG i oční vyšetření včetně očního pozadí bylo s normálním nálezem. Dětský neurolog konstatoval patologický hypertonický syndrom s dominující flekční hypertonií a spastickými fenomény (především na dolních končetinách). Ostatní somatický nálezy byly v normě včetně zralého genitálu a chlapec neměl žádná zřetelná genetická stigmata. Ukončení infuzní terapie pacient toleroval bez recidivy křečí a bez hypoglykemií. Byla doplněna screeningová vyšetření s normálními nálezy (ortopedické vyšetření v normě, OAE bilaterálně výbavné, BERA nebyla provedena). ORL vyšetření bylo v normě. Za hospitalizace byly opakovaně provedeny krevní odběry s normálními parametry vnitřního prostředí, vč. hematologických hodnot (Na 146 mmol/l, osmolalita séra 289 mosmol/kg, hemoglobin 153 g/l, Hct 44 %). Sérologické vyšetření (TORCHL) bylo negativní, s průkazem pouze maternálních anamnestických protilátek. Výsledky základních endokrinologických vyšetření svědčily pro centrální hypotyreózu a chlapec byl substituován levothyroxinem. Vzhledem k nedostupnosti kritického vzorku z epizody hypoglykemie na spádovém pracovišti a absenci výskytu dalších hypoglykemií bylo další endokrinologické došetření ponecháno na rozhodnutí specialisty při ambulantním sledování.

Po propuštění z nemocnice byl pacient přibližně tři týdny sledován praktickým lékařem pro děti a dorost a byl bez projevů hypoglykemie či jiných potíží. Dle informací od maminky chlapec velmi čile sál a jeho denní příjem počáteční novorozenecké formule byl 120 ml 8x denně (cca 250 ml/kg/den).

Ve věku 4 týdnů byl pacient opět hospitalizován na doporučení endokrinologické ambulance pro náhodně zjištěnou těžkou hypernatremii.

Při příjmu bylo dítě celkově unavené, bez křečových projevů, bez dechových potíží, oběhově i tlakově stabilní, s dobrým prokrvením akrálních částí všech končetin. Somatický nálezy byly kromě hutného, těstovitého podkoží v normě, bez jiných klinických známek dehydratace. Výsledky prvních krevních odběrů jeví známky hemokoncentrace odpovídající středně těžké dehydrataci. Chlapci byl zaveden permanentní močový katetr a byla objektivizována polyurie 7 ml/kg/hod. Vzhledem k toleranci perorálního příjmu byla ponechána enterální výživa kojeneckou formulí a byla zahájena pozvolná intravenózní korekce těžké hypernatremie se započítáním předpokládané cca 10% dehydratace vznikající postupně v průběhu prvního měsíce života. Po úvodní infuzi 1/1 fyziologického roztoku byla dle aktuálních laboratorních výsledků zahájena korekce vnitřního prostředí 2/3 fyziologickým roztokem (Na 102 mmol/l), následně 1/4 fyziologickým roztokem (Na 38,25 mmol/l). Parametry vnitřního prostředí byly zpočátku kontrolovány v intervalech 2–4 hodin a kontinuálně byl monitorován chlapcův klinický stav i vitální funkce. Po celou dobu infuzní terapie bylo dítě oběhově stabilní a také bez nových abnormálních neurologických příznaků. Příprava podávaného roztoku probíhala formou ředění dvou infuzních roztoků v trojcestném kohoutu z 1/1 fyziologického roztoku a roztoku 5% glukózy s identickým obsahem kalia. K efektivní rehydrataci a doplnění deficitu volné vody za trvající polyurie bylo nutné použít 1/6–1/7 fyziologický roztok podávaný vyšší rychlostí, než byla vypočtena níže uvedeným vzorcem. K této úpravě léčby bylo přistoupeno až na základě znalosti dynamiky změn vnitřního prostředí během prvních dvou dnů hospitalizace. Enterální příjem kojenecké formule se podařilo postupně snížit na 180 ml/kg/den. Přesto se hmotnost chlapce během prvních tří dnů hospitalizace zvýšila na 4200 g a do konce prvního týdne na 4400 g. Tyto změny hmotnosti odpovídají přibliž-

Obr. 1. Centrální nervový systém v MR obraze
A – Parciální ageneze septum pellucidum (T2w TSE tra)
B – Hypoplazie optických nervů (T1w FFE 3D tra)
C – Středočárová fúze thalamů (T1w FFE 3D tra)

ně 8 až 10% korekci extracelulárního a následně i intracelulárního deficitu tekutin. Vývoj parametrů vnitřního prostředí, hmotnosti a infuzní léčbu uvádí podrobně Tabulka č. 1. Po celou dobu intravenózní korekce vnitřního prostředí byl chlapec bez křečí či jiných projevů zhoršení základního neurologického postižení. Ani kontrolní MR mozku neprokázalo progresi nálezu, nedošlo k rozvoji hydrocefalu nebo syndromu intrakraniální hypertenze. Postupně byla ukončena infuzní terapie

a byla zahájena substituce antidiuretického hormonu formou magistraliter připravených kapslí s desmopresinem (DES; à 1,5 µg). Perorální léčba DES probíhala za bedlivé monitorace diurézy, vnitřního prostředí a klinického stavu pacienta, neboť terapeutické dávky tohoto léku jsou velmi individuální. K definitivní stabilizaci vnitřního prostředí a poklesu diurézy pod 5 ml/kg/hod. bylo u našeho pacienta zapotřebí perorálního podání 3 µg DES 3x denně. Pro nedostatečnou sekreci růstového hormonu a kortizolu při glukagonovém testu byla zahájena substituce hydrokortisonem a indikována terapie růstovým hormonem. Hmotnost chlapce byla desátý den hospitalizace 4750 g při natremii 145 mmol/l a osmolalitě moči 192 mosmol/kg se zvýšením specifické hmotnosti moči nad 1030 g/l. Pacient byl propuštěn do domácí péče s diagnózou diabetes insipidus centralis.

Diskuze

Základním postižením pacienta, diagnostikovaným již v časném novorozeneckém období, byla varianta septooptické dysplazie (SOD), forma holoprosencefalie (HPE). HPE je nejčastější komplexní kraniofaciální malformací předního mozku vznikající do konce 5. embryonálního týdne v důsledku selhání rozdělení předního mozku (prosencephalon) na dvě hemisféry (2). Spektrum závažnosti projevů holoprosencefalie tvoří velmi variabilní kontinuum malformací od kyklopie s jednou centrální mozkovou komorou a těžkou mentální retardací s infaustní prognózou až po klinicky velmi subtilní formy (rozštěpové vady, solitární řezák ve střední části horní čelisti, hypotelorismus, minimální odchylky v mentálním vývoji aj.). Porucha vývoje struktur střední části obličeje svojí závažností do značné míry odpovídá stupni strukturálního postižení mozku (3). Podle rozsahu absence rozštěpení mozkových struktur se literárně rozlišují 3 klasické formy HPE s klesající závažností projevů (alobární, semilobární a lobární forma)(4). SOD je jednou z mírnějších forem HPE s limitovanou fúzí středočárových struktur, hypoplazií optických nervů a často i postižením hypothalamo-hypofyzární osy. I přes relativně omezený rozsah středočárové fúze mívají pacienti se SOD neurobehaviorální a endokrinní abnormality. Tyto bývají často sdruženy s dalšími abnormitami v obličejové části hlavy, jako jsou kongenitální stenóza apertura piriformis a již výše popisovaný solitární maxilární řezák. Na rozdíl od klasických forem HPE se motorické funkce u některých mírnějších forem, resp. inkompletních SOD,

Tab. 1. Vývoj laboratorních parametrů

Den	1		2		3	4	6	10
hodina	17.00	21.00	1.00	7.00	7.00	7.00	7.00	7.00
Na (mmol/l)	166	157	158	157	151	157	145	140
K (mmol/l)	5,1	5	5,4	4,4	4,5	4,7	4,6	4,8
Cl (mmol/l)	127	123	124	125	119	115	112	109
glykemie (mmol/l)	5	4,1	4,6	4,5	4,6	5,6	4,9	5,3
osmolalita (mosmol/l)	345	334	339	343		321		312
urea (mmol/l)	7,5	6,7	5,9	5,6	4,9	5,6	4,6	4,1
kreatinin (µmol/l)	66	65	64		60			55
kyselina močová (µmol/l)	373	335	317		307			196
albumin (g/l)	43							37,1
hmotnost (g)	3860		3980		4200	4270	4330	4680
diuréza (ml/kg)	6,2	6,2	7,3	7	7	6,5	4,5	4
rychlost infuze (ml/hod)	6	6	6,5	7	8	6	0	0
Na v infuzi (mmol/l)	102 (2/3 FR)	102 (2/3 FR)	102 (2/3 FR)	38,25 (1/4 FR)	21,85 (1/7 FR)	25,5 (1/6 FR)	0	0

zdají být ušetřeny postižení (5). Endokrinní dysfunkce hypofýzy se projevuje hypopituitarismem s abnormální tvorbou některých, nebo všech hormonů adeno- a/nebo neurohypofýzy. Centrální diabetes insipidus je zdaleka nejčastější nález u osob s non-chromozomální, non-syndromickou HPE, která má jinak extrémně variabilní fenotyp dokonce i intrafamiliárně (6). U prezentovaného pacienta pro diagnózu diabetes insipidus svědčila typická kombinace laboratorních nálezů – osmolalita séra nad 300 mosmol/kg při osmolalitě moči pod 300 mosmol/kg a hypostenurie při známkách hemokoncentrace v důsledku těžké hypernatremické dehydratace.

Hypernatremie je definována jako hladina sodíku v séru vyšší než 145–150 mmol/l (3). Znalost základních mechanismů vzniku hypernatremie je důležitá pro stanovení základního diagnostického-terapeutického postupu u každého konkrétního pacienta. Většina případů hypernatremie vzniká v důsledku kombinované ztráty tekutin a sodíku, při které relativně převažuje ztráta volných tekutin nad ztrátou solutů. Vzácněji je hypernatremie důsledkem ztráty hypoosmolárních tekutin a poměrně raritní jsou případy hypernatremie v souvislosti s nadbytečným příjmem sodíku (7). Přehled příčin hypernatremie se základními charakteristikami uvádí Tabulka č. 2.

V praxi je příčina hypernatremie obvykle zřejmá již z anamnézy a fyzikálního vyšetření. Při nejasné povaze základního onemocnění je při-

nosné zejména porovnání osmolality séra a moči a stanovení natriurézy. V naprosté většině případů je osmolalita moči vyšší, než je osmolalita séra. Tento nález poukazuje na neporušenou sekreci ADH a správnou koncentrační schopnost ledvin. Příčinou hypernatremie bývá v těchto případech nejspíše ztráta tekutin gastrointestinálním traktem nebo kůží při současném nedostatečném příjmu vody/tekutin. Méně často je vyvolávající příčinou osmotická diuréza nebo nadměrný příjem soli (iatrogenní příčiny nebo otrava solí). Těmto nálezhům odpovídá i výsledek stanovení obsahu sodíku v jednorázovém vzorku moči < 25 mmol/l a nález frakční exkrece sodíku (FENa) < 1 %. Tyto nálezy svědčí pro hypernatremickou dehydrataci a pre-renální typ akutního poškození ledvin vznikající nejčastěji právě v důsledku ztrát hypoosmolárních tekutin gastrointestinálním traktem. Naopak hypernatremie s FENa ≥ 2 % je alarmujícím nálezem a obvykle provází závažnou solnou otravu (8).

V novorozeneckém věku je většina případů hypernatremie důsledkem nedostatečné laktace (9). Hypernatremie u plně kojených kojenců je často provázená neprospíváním a zpravidla je provázená závažnou dehydratací (10).

Samotná hypernatremie se může projevovat pouze nespecifickými příznaky, jakými jsou nespavost, žiznivost, nauzea a svalová slabost. U kojenců se projevuje neklidem a vysoce ladhým křikem. Až závažná hypernatremie se projevuje tachypnoí anebo hyperpnoí, letargií a kómatem. Intermitentní horečka může být

Tab. 2. Možné příčiny vzniku hypernatremie (10, 20)

Kombinovaný deficit tekutin a sodíku		
A) Extrarenální ztráty snížená frakční exkrece sodíku pod 1 % moč je maximálně koncentrovaná natriuréza pod 20 mmol/l	Gastrointestinální ztráty	* průjem * zvracení * osmotická laxativa (laktulóza) * gastrointestinální píštěle, stomie
	Kožní ztráty	* popáleniny * nadměrné pocení
B) Renální ztráty	Osmotická diuretika (mannitol)	
neadekvátně nesnížená diuréza moč není maximálně koncentrovaná může být neadekvátně zvýšená natriuréza	Diabetes mellitus	
	Chronické onemocnění ledvin (např. obstruktivní uropatie a postobstrukční diuréza)	
	Polyurická fáze akutní tubulární nekrózy	
Predominantní deficit bezsolutových tekutin	Nefrogenní diabetes insipidus	* získaný * X-vázaný (OMIM 304800) * autosomálně recesivní (OMIM 222000) * autosomálně dominantní (OMIM 125800)
snížená frakční exkrece sodíku pod 1 % neadekvátně nesnížená diuréza hypostenurie, hypoosmolární moč	Centrální diabetes insipidus	* získaný * autosomálně recesivní (OMIM 125700) * autosomálně dominantní (OMIM 125700) * Wolframův syndrom (OMIM 222300/598500)
	Zvýšení insenzibilních ztrát	* nezralý novorozenec * výhřevné lůžko * fototerapie * hypogalaktie nebo neefektivní kojení (prvorozenost!)
		* syndrom zneužívaného a týraného dítěte (CAN)
		* adipsie (absence pocitu žízně) (trauma, hydrocefalus, tumor aj.)
Predominantní nadbytek sodíku	Nesprávná příprava formule	
zvýšená frakční exkrece sodíku oligurie koncentrované moči	Předávkování bikarbonátem sodným	
	Otrava mořskou vodou nebo roztokem chloridu sodného	
	Úmyslná otrava solí (CAN nebo Munchausen syndromu by proxy)	
	Nitrožilní aplikace hypertonického FR (iatrogenní hypernatremie u hospitalizovaných)	
	Hyperaldosteronismus	

* OMIM – číslo v databázi z Online Mendelian Inheritance in Man (<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/omim>).

*FR – fyziologický roztok

důsledkem hypernatremické dehydratace, ale i projevem jiného základního onemocnění.

Hypernatremie vede k přesunu intracelulární tekutiny do extracelulárního prostoru. V průběhu hypernatremické dehydratace je proto zpravidla déle zachován cirkulující intravaskulární objem tekutin, normální krevní tlak i výdej moči. Dominantně intracelulární deficit tekutin maskuje typické symptomy dehydratace a hypernatremie se poté manifestuje až přímým a nepříznivým vlivem na centrální nervovou soustavu. Míra vyjádření neurologických příznaků odpovídá nejen stupni, ale i rychlosti vzniku hypernatremie. Žávaná neurologické projevy intrakraniálních komplikací, jako je letargie, kóma a křeče, vznikají při akutní hypernatremii nebo natremii ≥ 160 mmol/l a mohou být i prvním zaznamenaným projevem hypernatremie

s často již nevratným neurologickým poškozením. V důsledku přechodného smrštění buněk a snížení celkového objemu nervové tkáně mozku dochází k jeho oddálení od lebky a mozkových obalů, což s sebou nese riziko ruptury zejména přemostujících žil. Hyperkoagulační stav v důsledku dehydratace na druhou stranu vede k trombotickým komplikacím nejrozšířenější lokalizace, včetně trombózy mozkových splavů. Při déletrvajícím hypernatremii (více než 1–3 dny) dochází v cytoplazmě neuronů k postupné produkci osmoticky aktivních látek (tzv. idiogenních osmolů), které omezují nežádoucí objemové změny nervové tkáně mozku. Chronická hypernatremie bývá často asociována se základním neurologickým onemocněním. Tito pacienti mají obvykle velmi diskrétní nebo i žádné klinické příznaky hypernatremie, a je proto u nich

velmi obtížné hodnocení změn neurologického nálezu. U pacientů s hypernatremií má opakované, podrobné neurologické vyšetření během infuzní korekce velký význam zejména proto, aby byly včas diagnostikovány a léčeny případné neurologické komplikace léčby (11).

Léčba hypernatremie

Léčba hypernatremie zahrnuje tři postupně navazující fáze. První je objemová resuscitace oběhu v případech, kdy je to nutné. Následuje pozvolné, kontrolované doplnění relativního nedostatku tekutin. Třetí fází je definitivní diagnóza a léčba základního onemocnění. U pacientů s hypernatremií je při objemové resuscitaci nutné velmi pečlivě monitorovat stav cirkulace a vědomí k zamezení přetížení krevního oběhu tekutinami,

kteří by mohlo přispět k rozvoji otoku mozku (12). 1/1 fyziologický roztok (0,9 % NaCl) je pro pacienty s normální natremií mírně hypertonický, ale pro pacienty s hypernatremií je plný fyziologický roztok relativně hypotonický, a proto je s výhodou používán k objemové resuscitaci a úvodní rehydrataci zejména pro děti s hypernatremickou dehydratací (13).

Odhad deficitu volné vody stanovíme podle věku, hmotnosti pacienta a požadované změny natremie. Tento výpočet je pouze jednou z efektivních strategií pro výpočet množství tekutiny potřebné pro korekci hypernatremie. Lze jej vypočítat podle níže uvedené rovnice:

Deficit volné vody (v litrech) = $[1 - (145 \text{ mmol/l} \div \text{aktuální natremie v mmol/l})] \times 0,6 \times \text{hmotnost (v kg)}$

U dětí tvoří celková tělesná voda 60 % čisté hmotnosti, proto v rovnici zohledňujeme index hmotnosti 0,6. U pacientů do 1 roku věku vzhledem k vyššímu podílu celkové tělesné vody počítáme s indexem hmotnosti 0,8.

K úhradě deficitu volné tekutiny, zajištění denních potřeb a průběžnému hrazení ztrát tekutin je možné využít i enterálně podané tekutiny (14). Pokud ale při korekci využíváme i enterálně přijímané tekutiny, musí být průběžně započítávány do dodávky volné vody, o kterou se sníží dodávka tekutin nitrožilně. Kojenecké formule vzhledem k nízkému obsahu sodíku mají vysoký obsah volné tekutiny a zejména při jejich dalším nekontrolovaném podávání mohou v kombinaci s aplikací hypotonických infuzních roztoků vést k příliš rychlému poklesu natremie (3). Je nutné pamatovat na to, že jakékoliv výpočty jsou pouze odhadem pro úvodní nastavení infuzní léčby, která musí být následně opakovaně korelována s laboratorními výsledky a vývojem klinického stavu konkrétního pacienta. Osmolalita infuzní tekutiny použité ke korekci deficitu volné vody by měla být upravena podle závažnosti hypernatremie. Na úvod korekce je vhodné využít roztok s koncentrací sodíku nejvýše o 60 mmol/l nižší, než je hodnota aktuální natremie (15). Oproti tomuto poměrně konzervativnímu pravidlu stojí doporučení, ve kterém se již jako úvodní roztok ke korekci hypernatremické dehydratace při absenci deplece intravaskulárního objemu doporučuje 1/2 fyziologický roztok s 5% glukózou a rychlost podání je udávána jako přibližný 1,25–1,5násobek rychlosti potřebné k zajištění denní potřeby tekutin (3). Možnosti pro výpočet rychlosti a složení infuzních roztoků se tedy různí

a nemáme k dispozici univerzální postup. O to důležitější je, zejména u malých dětí, pečlivá monitorace vývoje klinického stavu a na úvod léčby velmi časté laboratorní kontroly.

V praxi realizujeme infuzní korekci vnitřního prostředí s využitím trojcestného ventilu, prostřednictvím kterého se mísí kompatibilní infuzní roztoky (např. roztok 5% glukózy a 1/1 fyziologický roztok) s identickým obsahem kalia. Úpravou rychlosti aplikace jednotlivých roztoků měníme složení výsledného infuzního roztoku a rychlost jeho podání.

Při neúměrně rychlém podávání výrazně hypotonických tekutin by mohlo dojít k příliš rychlé korekci hypernatremie. V důsledku neschopnosti rychlé degradace idiogenních osmolů z cytoplazmy neuronů by následně došlo k intracelulárnímu přesunu intersticiální tekutiny. Výsledkem by byl otok mozku jako závažná komplikace léčby hypernatremie (16). Zhoršení stavu vědomí a rozvoj křečí při korekci hypernatremie musí vést k podezření na možný otok mozku, neboť následná mozková herniace může být fatální komplikací rychlých změn vnitřního prostředí. V této situaci je indikováno okamžité ukončení podávání hypotonických roztoků a urgentní podání 4 ml/kg 3% roztoku NaCl nitrožilně, který v našich podmínkách nejsnáze připravíme zředěním 10% roztoku NaCl. Tato dávka většinou vede k odeznění příznaků otoku mozku (rychle podaný 1 ml/kg 3% NaCl zvýší natremii přibližně o 1 mmol/l) (3).

Obávanou a trvalou komplikací neadekvátně vedené korekce hyponatremie, ale i hypernatremie, je osmotický demyelinizační syndrom. V důsledku rychlých změn osmolality intersticiální tekutiny dochází k destrukci myelinové pochvy neuronů zejména v pons cerebri (centrální pontinní myelinolýza) nebo mnohem vzácněji mimo oblast pontu (extrapontinní myelinolýza) (17). Doposud nebyla stanovena žádná efektivní léčba osmotického demyelinizačního syndromu, a proto je zcela zásadní zabránit jeho vzniku (opakované připomínkami) častými klinickými i laboratorními kontrolami během počátečních fází léčby hypernatremie. U pacientů s hypernatremií, která se vyvinula v delším časovém období, by proto měla být natremie korigována rychlostí nejvýše 0,5 mmol/l/hod, s poklesem nejvýše o 10–12 mmol/l za každých 24 hodin léčby. Cílová natremie by měla být 145 mmol/l a její dosažení obvykle vyžaduje 2–4denní infuzní léčbu (3). Kritická revize 771 publikací zabývajících

se úspěšností různých strategií korekce hypernatremie z roku 2017 prokázala velkou heterogenitu publikovaných dat, nicméně poukázala na fakt, že pozvolná korekce vnitřního prostředí za bedlivé monitorace parametrů vnitřního prostředí (à 4–6 hod) je pro bezpečnost léčby hypernatremie zcela zásadní (18). Autoři tohoto sdělení považují za vhodné zmínit význam pravidelného zaznamenávání hmotnosti pacienta i několikrát denně během celé fáze rehydratace. Specifické příčiny hypernatremie mohou vyžadovat určitou modifikaci strategie rehydratace. Při předávkování sodíkem nebo poruše koncentrační schopnosti ledvin bývá zapotřebí většího množství tekutin s nižší osmolalitou než u typických případů s deplecí intravaskulárního objemu a normální koncentrační schopností ledvin (3, 19). Tento fakt se potvrdil u chlapce v naší kazuistice, u kterého k efektivní normalizaci natremie a hydratace bylo zapotřebí vyšší než vypočtené množství výrazně hypotonických roztoků.

Závěr

U prezentovaného pacienta vzhledem k vrozené vývojové vadě CNS a anamnéze pannovalo od počátku silné podezření na centrální diabetes insipidus v pozadí hypernatremické dehydratace. U těžších vrozených vývojových vad CNS je také nutno vždy pomýšlet na přidružené poruchy funkce hypothalamo-hypofyzární osy. Přestože je v novorozeneckém a časném kojeneckém období centrální diabetes insipidus relativně neobvyklou příčinou hypernatremie, u pacienta přítomná kombinace obtížně korigovatelné hypernatremie, vysoké osmolality séra při polyurii a hypostenurii byla pro tuto diagnózu typická. Po perorálním podání desmopressinu došlo postupně ke stabilizaci natremie na horní hranici normy, k poklesu diurézy a zvýšení specifické hmotnosti i osmolality moči. Tyto nálezy prakticky vyloučily vzácnou periferní (nefrogenní) formu diabetes insipidus. Díky pozvolné, kontrolované korekci těžké hypernatremické dehydratace nedošlo k rozvoji neurologických komplikací, které by měly vliv na pacientův již tak ohrožený psychomotorický vývoj.

Podpořeno MZ ČR – RVO (FNBr, 65269705).

**Literatura u autora
a na www.pediatricpropraxi.cz**