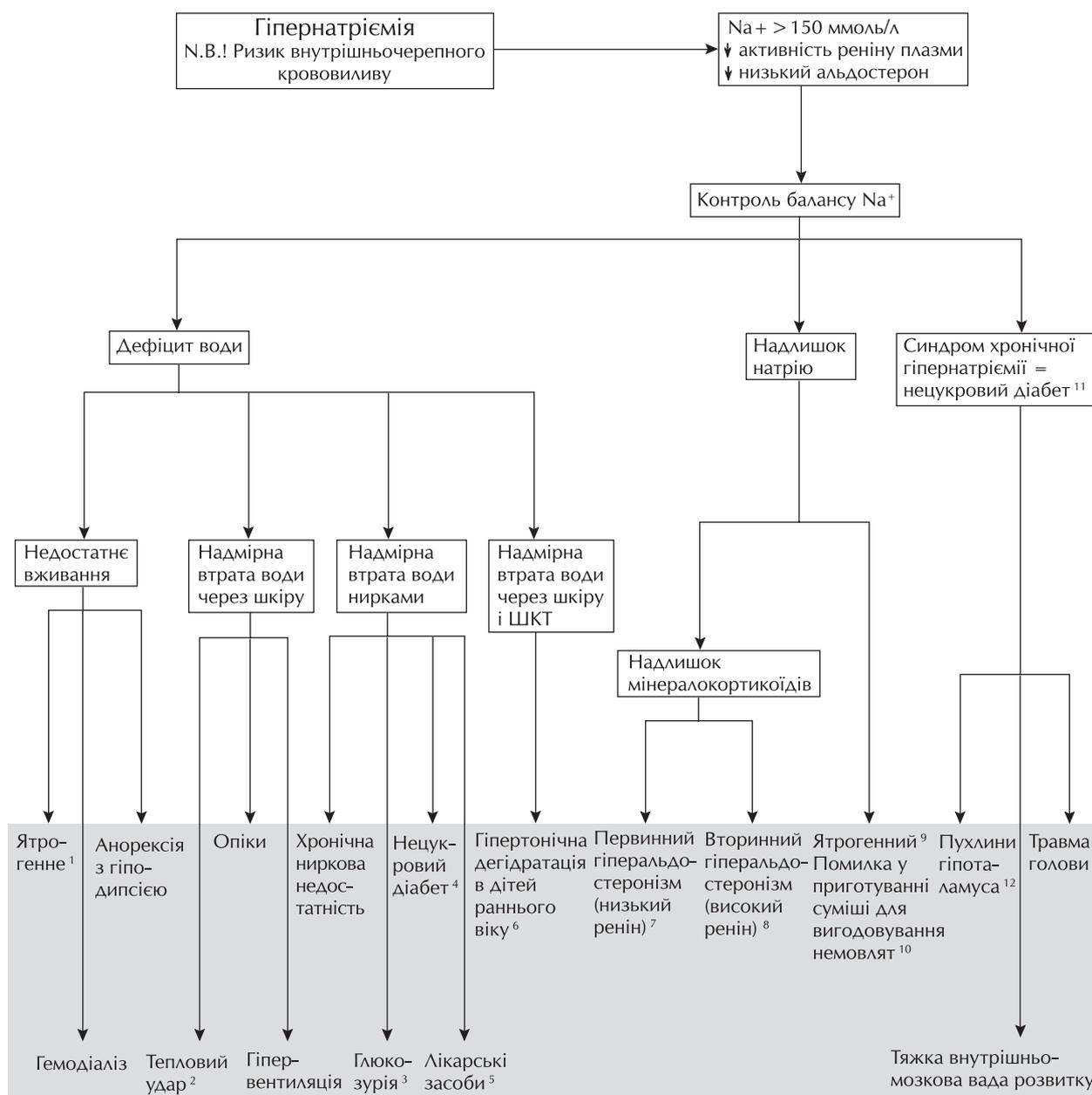


Практичні алгоритми в дитячій ендокринології*

Гіпернатріємія



* Продовження.

Початок у № 2—4, 2012; № 1, 3, 4, 2013; № 1—3, 2014.

Стаття надійшла до редакції 5 грудня 2014 р.

Загальні питання

Роль натрію:

- підтримує осмотичний тиск;
- підтримує кислотно-лужну рівновагу (у разі збільшення кількості натрію і зменшення рівня калію середовище стає лужним);
- необхідний для скорочення м'язів;
- стабільний вміст натрію в організмі забезпечує ниркову й гормональну регуляцію водного обміну (до якого залучені ангіотензин, альдостерон, АДГ).

Виділення натрію з організму відбувається головним чином через нирки, невелика частина — з калом і потом. Пронос новонароджених може завершитися смертю внаслідок втрати натрію.

Нормальні показники натрію в крові — 135–145 ммоль/л, у сечі — 40–220 ммоль/л на добу.

Головні причини гіпернатріємії:

- зниження загального вмісту в організмі води: порушення відчуття спраги, обмежений доступ до води, збільшена втрата рідини, нецукровий діабет;
- надлишок мінералокортикоїдів: гіперальдостеронізм, хвороба Іценка–Кушинга, синдром Конна.

1 — наприклад, у коматозних хворих під час анестезії.

2 — у новонародженого — перевірити температуру в кюветі!

3 — наприклад, цукровий діабет.

4 — центральний або нирковий (див. алгоритм «Поліурія»).

5 — наприклад, літій (див. алгоритм «Поліурія»).

6 — це часто трапляється при лихоманці («гіперпіретичний токсикоз»).

7 — основними рисами є гіпокаліємія та метаболічний алкалоз.

8 — тільки легка гіпернатріємія і відсутність втрати калію.

9 — головним чином унаслідок уведення гіпертонічних розчинів (внутрішньовенно, орально, ректально).

10 — найчастіше, коли під час приготування дитячого харчування матір або медсестра переплутали сіль і глюкозу/сахарозу.

11 — порушення взаємозв'язку АДГ з осморорецепторами, часто з гіподипсією або адипсією (див. алгоритм «Поліурія»).

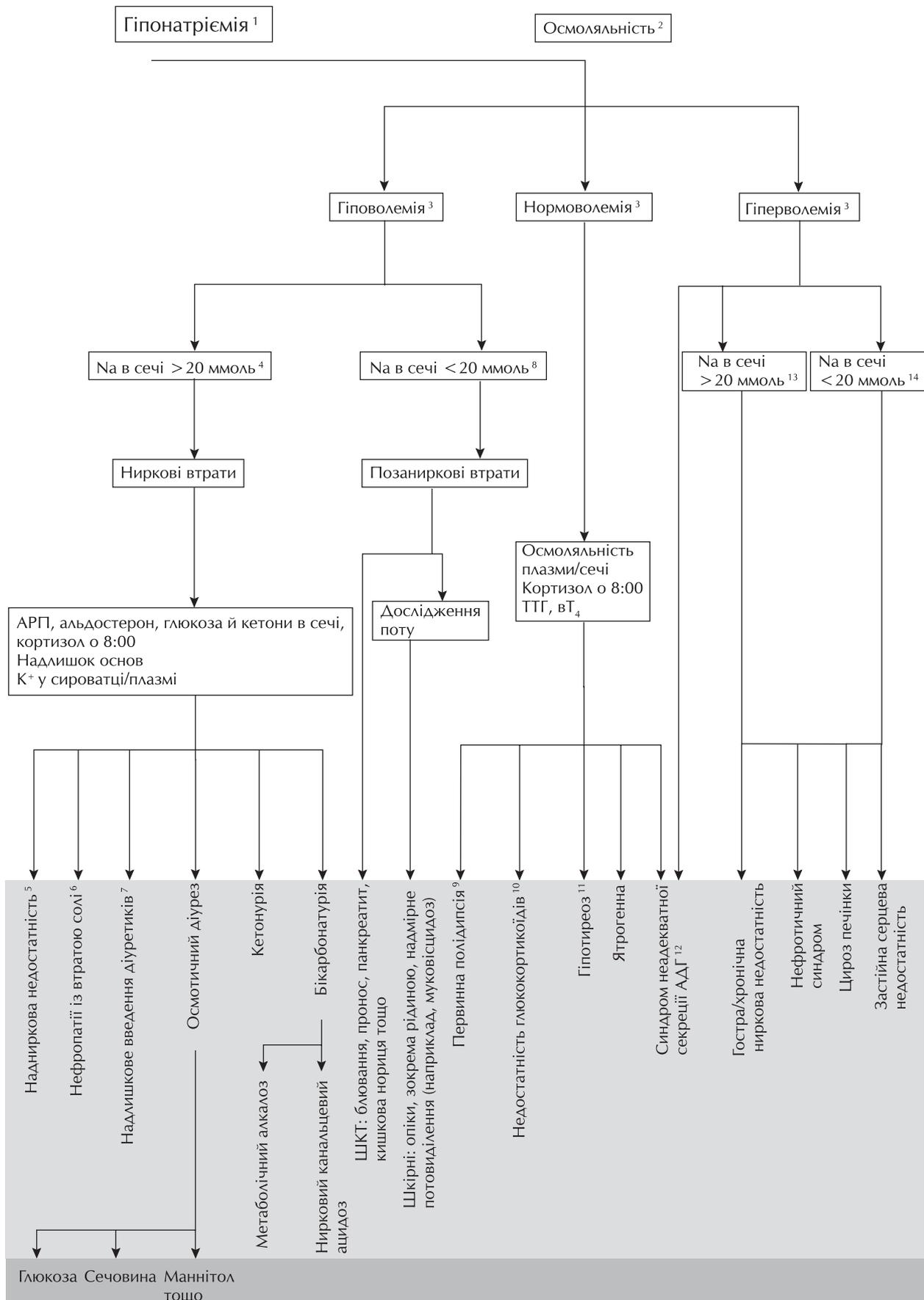
12 — наприклад, дисгермінома, краніофарингіома, гістіоцитоз X.

Примітка

Нормальні показники натрію:

- у сироватці крові — 135–145 ммоль/л,
- у добовій сечі — 40–220 ммоль/л на добу.

Гіпонатріємія



Загальні питання

Роль натрію: Див. алгоритм «Гіпернатріємія».

Головні причини гіпонатріємії залежно від ОЦК:

- гіперволемія: цироз печінки, серцева недостатність, нефротичний синдром;
- еуволемія: розлади з боку ЦНС (наприклад, черепно-мозкова травма), синдром неадекватної секреції вазопресину, серйозні нудота або біль;
- гіповолемія: посилена втрата рідини, використання діуретиків.

1 — якщо натрій плазми або сироватки < 130 ммоль/л. Нормальні межі: у новонароджених — 132–147 ммоль/л, у дітей до 6 міс — 129–143 ммоль/л, у дітей після 6 міс — 132–145 ммоль/л. Рівень нижче 120 ммоль/л є загрозовим щодо виникнення судом і шоку. Псевдогіпонатріємія стає наслідком підвищення осмолярності сироватки (понад 295 мОсм/кг), гіперліпідемії, гіперпротеїнемії або гіперглікемії (гіперосмолярність).

2 — осмолярність¹ плазми (але не сироватки) краще вимірювати осмометром, проте осмолярність можна розрахувати за формулою:

- осмолярність [мОсм/л] = $2 \times \text{Na}^+$ + глюкоза + сечовина [все у ммоль/л] або:
- осмолярність [мОсм/л] = $2 \text{Na}^+ + 2 \text{K}^+$ + глюкоза + сечовина [все у ммоль/л].

Межі норми існують лише в порівнянні з одночасно виміряною осмолярністю сечі (див. алгоритм «Поліурія»).

3 — оцінити стан гідратації клінічно: зміна маси тіла, тургор шкіри, стан переднього джерельця, слизових оболонок, периферичні набряки, чи є ортостатична артеріальна гіпотонія, розтягнення яремної вени. Див. також алгоритми «Гіпергідратація» і «Дегідратація».

4 — втрата натрію може відбуватися одночасно з втратою значної кількості рідини в разі тривалого блювання, проносу або через фістули. Якщо такий стан триває довгий час, зменшення об'єму позаклітинної рідини і крові стимулює секрецію антидіуретичного гормону. Останній викликає затримку води в організмі й розбавляє солі, знижуючи їх концентрацію. Кількість натрію може зменшитися, коли його втрата компенсується звичайною водою. Якщо джерелом патологічної втрати води та електролітів є нирки, абсорбція натрію порушена навіть за наявності дефіциту рідини й гіпонатріємії.

5 — брак мінералокортикоїдів (і як наслідок — знижена реабсорбція натрію) та/або низькі рівні глюкокортикоїдів (затримка виділення рідини, див. також п. 9) стають причинами втрати солі при

хворобі Аддісона, сільутратній формі ВДКН, вродженій гіпоплазії надниркових залоз, вродженому гіперальдостеронізму.

6 — недостатній ефект мінералокортикоїдів (з ↑↑ альдостерону і ↑ АРП) відзначається в разі резистентності до альдостерону (= псевдогіпоальдостеронізм), транзиторної незрілості нирок у недоношених дітей, за різних вад розвитку нирок (каналців нирок) (наприклад, полікістозі нирок тощо) або дисфункціональних розладах (наприклад, хронічному піелонефриті), що призводять до втрати солей нирками.

7 — застосування діуретиків або зловживання ними — найчастіша причина гіпонатріємії в дорослих осіб з дефіцитом об'єму рідини. У дітей ця проблема часто виникає під час прийому тiazидових діуретиків.

8 — гіпонатріємія, не зумовлена втратою рідини через нирки, — результат підвищеного вивільнення вазопресину. Виділення води порушується навіть за наявності активної реабсорбції натрію в нирках. Різні клінічні стани (пневмонія, травми живота, рак кишечника й легень), прийом діуретиків підвищують секрецію АДГ (вазопресину). Він затримує воду в організмі, однак набряків немає. Концентрація сечовини, креатиніну в крові нормальна, артеріальний тиск нормальний, проте в організмі міститься надлишок води. Натрій розбавляється, і його концентрація в крові знижується (кількість натрію в організмі нормальна).

9 — первинна полідипсія може бути або зумовленою звичкою (іноді сформованою матір'ю), або психогенною (діти старшого віку з розладами харчування), або наслідком дисфункції головного мозку (необхідно заперечити нецукровий діабет через пошкодження гіпоталамуса). Результати тесту з позбавленням води і тесту з десмопресинном нормальні (у разі тривалих випадків — лише після кількох днів лікування) (див. алгоритм «Поліурія»).

10 — глюкокортикоїди пригнічують вивільнення як АКТГ, так і вазопресину. І навпаки, у хворих з ізольованою недостатністю глюкокортикоїдів може виникати глибоке порушення екскреції води внаслідок надлишку вазопресину. Замісна терапія глюкокортикоїдами коригує гіпонатріємію і підвищує вивільнення вазопресину.

11 — гіпонатріємія в поєднанні з гіпотиреозом частіше зустрічається в дітей старшого віку. Вона зумовлена зменшенням екскреції води нирками й затримкою води в мікседематозних тканинах, що призводить до збільшення загального вмісту води в організмі, тоді як обсяг плазми залишається нормальним або трохи зниженим.

¹ Осмолярність плазми — показник, який визначають за допомогою вимірювань осмометром. Осмолярність — показник, який розраховують на основі лабораторних показників, що були виміряні в розчинах. На практиці існує незначна різниця між абсолютними значеннями різних вимірювань (осмолярність плазми на 1–2 % менше осмолярності). Із цієї причини обидва терміни часто використовують як синоніми, хоча вони стосуються різних одиниць вимірювання.

12 — синдром неадекватно підвищеної секреції АДГ (надлишок вазопресину) внаслідок втрати його пригнічення через систему барорецепторів та/або порушення функції рецепторів об'єму й осморепторів. Найчастіше трапляється в недоношених дітей у випадках проведення ним штучної вентиляції легень. Зустрічається також при енцефаліті, захворюваннях легень, лікування деякими лікарськими засобами (вінкристин, циклофосфамід, нестероїдні протизапальні засоби, опіати, трициклічні антидепресанти, галоперидол та ін.).

Характерна гіпоосмоляльність плазми й олігурія з підвищеною осмоляльністю сечі. АРП низька/пригнічена, альдостерон у сироватці зазвичай не пригнічений. Для лікування цього стану обмежують уведення рідини. У тяжких випадках, що супроводжуються судомою, сплутаністю свідомості або комою, необхідне введення гіпертонічного розчину хлориду натрію з додаванням фуросеміду.

13 — підвищена втрата натрію із сечею внаслідок зниженої швидкості клубочкової фільтрації з одночасно зниженою реабсорбцією натрію в ниркових канальцях. Також підвищене вивільнення АДГ.

14 — визначення концентрації натрію в одноразовій порції сечі — надійний показник лише у старших немовлят і дітей.

Гіпонатріємія з набряком розвивається в разі серцевої недостатності, цирозу печінки, нефротичного синдрому. Надлишок води спричиняє зниження концентрації натрію в крові (хоча загальна кількість натрію в організмі збільшена). За цих умов знижується ефективний об'єм крові, яка циркулює (зменшений об'єм внутрішньосудинної рідини внаслідок її виходу із судинного русла й перерозподілу кровообігу в інтерстиціальний простір, в інші органи), відбувається затримка натрію нирками, знижується перфузія рідини, підвищується її реабсорбція, що зумовлює низьку концентрацію натрію в сечі. Водночас зниження ефективного об'єму артеріальної крові призводить до зростання секреції альдостерону й вивільнення АДГ, який надалі посилює затримку рідини й гіпонатріємію.

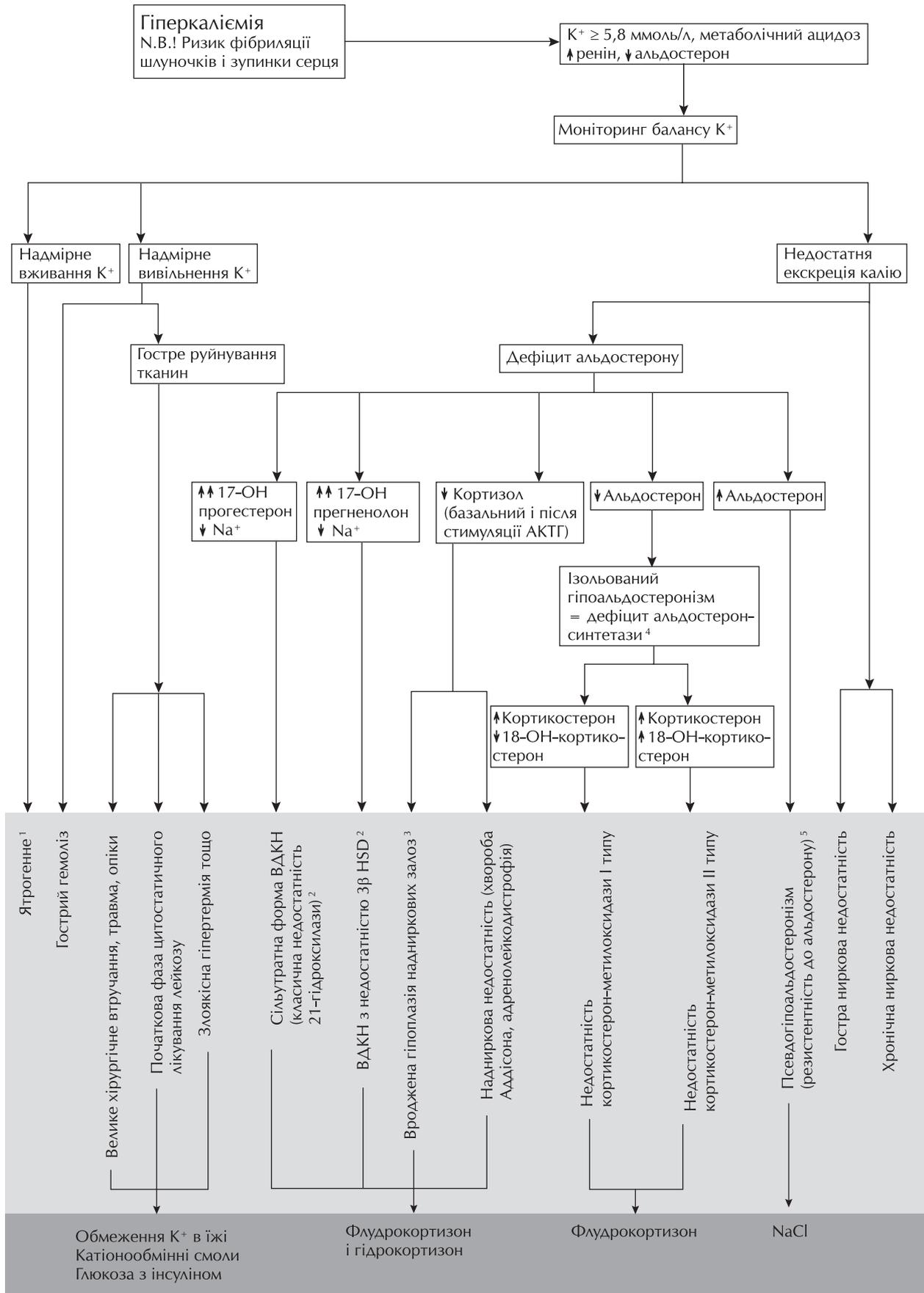
Скорочення

ВДКН — вроджена дисфункція кори надниркових залоз

АДГ — антидіуретичний гормон

АРП — активність реніну плазми

Гіперкаліємія



Загальні питання

Роль калію і нормальні показники калію в крові і сечі – див. алгоритм «Гіпокаліємія»

1 – надмірне відновлення вмісту калію шляхом внутрішньовенної інфузії або парентерального харчування.

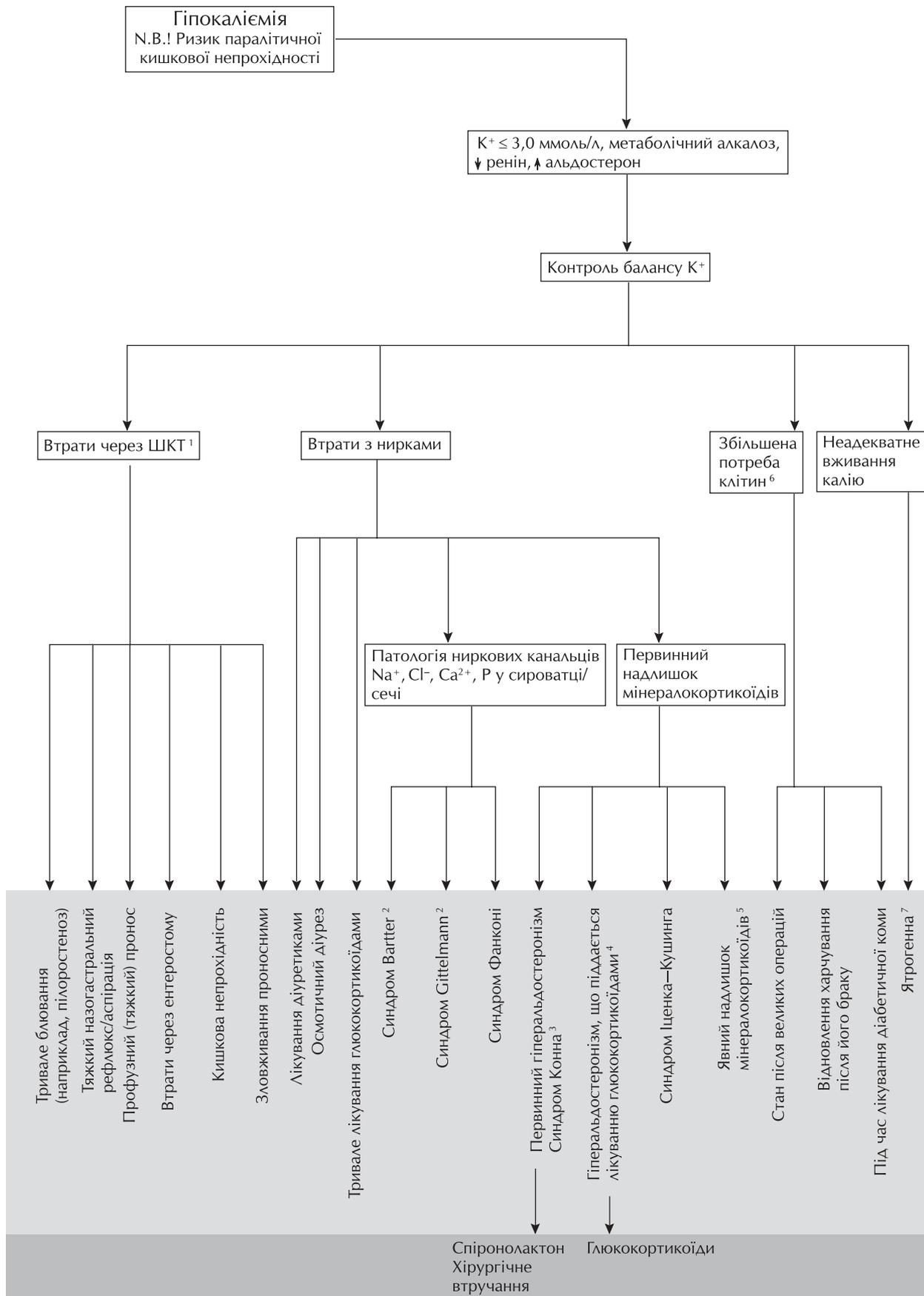
2 – див. алгоритми «Вроджена дисфункція надниркових залоз у новонароджених» і «Вроджена дисфункція надниркових залоз після періоду новонародженості».

3 – зчеплена з X-хромосою, розвивається внаслідок мутації DAX-1, зазвичай поєднується з недостатністю пубертату (ізолювана гонадотропна недостатність).

4 – рідкісна автосомно-рецесивна недостатність ферменту, який необхідний для кінцевого біосинтезу альдостерону, має також назву «недостатність кортикостерон-метил-оксидази». Може бути поділена на два типи на підставі специфічного визначення в плазмі рівня 18-ОН-кортикостерону та/або ДНК-аналізу.

5 – гіперкаліємія більш виражена в разі псевдогіпоальдостеронізму з автосомно-рецесивним успадкуванням (тип 1, мультиорганна втрата натрію, що розвивається внаслідок мутацій в епітеліальному натрієвому каналі), ніж у хворих з псевдогіпоальдостеронізмом із домінантним успадкуванням (тип 2, із втратою натрію нирками внаслідок мутацій генів WNK1 і WNK4).

Гіпокаліємія



Загальні питання

Роль калію

Калій, як і натрій, відіграє велику роль в утворенні буферних систем, що запобігають відхиленню від норми кислотно-лужної реакції середовища та забезпечують їх сталість.

Калій — переважно внутрішньоклітинний електроліт (близько 98 % калію міститься всередині клітин тканин). Для всіх тканин характерне певне співвідношення між концентраціями калію і натрію, який міститься переважно в позаклітинному середовищі.

У деяких фізіологічних процесах калій виступає як антагоніст натрію: збільшення концентрації калію в організмі призводить до виведення з організму натрію. Сполуки калію впливають на колоїдний стан тканин, сприяють виведенню з організму рідини.

Загальний вміст калію в організмі людини становить 160–250 г, проте ця кількість змінюється залежно від віку, статі, конституції людини.

Добова потреба калію для дитини становить 16–30 мг/кг маси тіла.

Недостатність калію в організмі виявляється насамперед порушеннями нервово-м'язової та серцево-судинної систем (сонливість, порушення рухів, тремтіння кінцівок, уповільнене серцебиття).

Надлишок калію спостерігається значно рідше, але належить до вкрай небезпечних станів: мляві паралічі кінцівок, зміни з боку серцево-судинної системи. Такий стан може виявлятися при вираженому зневодненні організму, гіперкортицизмі з порушенням функції нирок і при введенні хворому великої кількості калію.

1 — у таких випадках зазвичай відзначається тривале блювання (наприклад, пілоростеноз), надмірний рефлюкс або аспірація вмісту шлунка через назогастральний зонд, профузний (тяжкий) пронос, втрати внаслідок ентериту.

2 — група складних ниркових тубулопатій унаслідок мутацій в електролітних каналах. Часто з високим вмістом реніну й підвищенням альдостерону, нормальним артеріальним тиском унаслідок супутньої втрати Na^+ і гіповолемії. Канальцева втрата іонів K^+ .

3 — у дітей дуже рідко може бути альдостерон-продукувальна аденома (синдром Конна). Дещо частіше — ідіопатичний гіперальдостеронізм із незмінними наднирковими залозами або з двобічною (дріб-

новузликовою) гіперплазією надниркових залоз (див. також алгоритм «Артеріальна гіпертензія»).

4 — за цього рідкісного автосомно-домінантного захворювання (яке також має назву гіперальдостеронізму, що піддається лікуванню глюкокортикоїдами) секреція альдостерону постійно (безперервно) стимулюється АКТГ. Патологія виникає внаслідок химеричної рекомбінації тандемних генів *CYP11B1* (11 β -гідроксилази) і *CYP11B2* (альдостеронсинтетази) у хромосомі 8q, що призводить до аномальної експресії *CYP11B2* у клубочковій зоні надниркових залоз, з підвищеним утворенням мінералокортикоїдів: 18-гідроксикортикостерону, 18-гідроксикортизолу, 18-оксокортизолу (див. також алгоритм «Артеріальна гіпертензія»).

5 — рідкісне автосомно-рецесивне захворювання, причиною якого є порушене окиснення кортизолу в кортизон унаслідок мутації гена 11 β -гідроксистероїддегідрогенази-2. Неметаболізований кортизол зв'язується з рецепторами мінералокортикоїдів у нирках, що призводить до гіпертензії і гіпокаліємії. Такі ж клінічні та лабораторні вияви відзначаються у хворих із синдромом Ліддла (відбувається порушення транспорту Na^+ у ниркових каналцях, а гіпокаліємія коригується тріамтереном), а також у разі надмірного прийому лакриці (солодки) (див. також алгоритм «Артеріальна гіпертензія»).

6 — виникає під час одужання після широкого пошкодження тканин (наприклад, обширна операція, порушення харчування) або під час лікування діабетичної коми (введення інсуліну, яке може посилювати гіпокаліємію).

7 — найчастіше буває зумовлене недостатнім ентєральним або внутрішньовенним відновленням.

Примітка

Нормальні показники рівня калію в сироватці крові і в добовій сечі

Вікова категорія	У сироватці крові	У добовій сечі
Дорослі	3,5–5,2 ммоль/л	25–125 ммоль/л на добу
Діти:	3,4–4,7 ммоль/л	10–60 ммоль/л на добу
немовлята	4,1–5,3 ммоль/л	
новонароджені	3,7–5,9 ммоль/л	

Підготувала Н.Б. Зелінська
за матеріалами книги R.L. Hints та M. Ritzen
«Practical Algorithms in Pediatric Endocrinology»