

CENTRÁLNÍ SYNDROM ZTRÁTY SOLI JAKO KOMPLIKACE U PACIENTKY S OBSTRUKČNÍM HYDROCEFALEM

MUDr. Jiří Havránek, MUDr. Markéta Rárová, MUDr. Vítězslav Dedek, CSc., MUDr. Martin Fajt, MUDr. Pavel Heinige
Dětská klinika I. LF UK a IPVZ, Fakultní Thomayrova nemocnice, Praha

Autoři uvádějí kazuistiku 12měsíční dívky se závažnou perinatální anamnézou – prematurita s obstrukčním hydrocefalem v důsledku intraventrikulárního krvácení. Dívka byla přijata s aktuální diagnózou purulentní meningitidy a malfunkcí zkratu. Následně jsme pozorovali postupný rozvoj centrálního syndromu ztráty soli (CSWS) se všemi laboratorními diagnostickými znaky. Odpady natria v moči dosahovaly hodnot kolem 60 mmol/kg/den. V závěru autoři uvádějí diferenciální diagnostiku mezi CSWS a SIADH (syndrom neadekvátní sekrece antidiuretického hormonu).

Pediatr. pro Praxi, 2008; 9(2): 127–128

Kazuistika

Děvče narozené ze II. gravidity, která byla předčasně ukončena sekci ve 31. týdnu (gemelli, placenta praevia) s porodní hmotností 1680 g. Poporodní průběh komplikován kardiopulmonálním selháním a sepsí s nutností UPV a inotropní podpory, následně rozvoj intrakraniálního krvácení s progredující ventrikulomegalí. Přechodně byla zavedena komorová drenáž do podkožního rezervoáru, cca ve 3 měsících věku zaveden VP shunt. Následně byla bez větších zdravotních potíží, psychomotorický vývoj na úrovni II/III trimenonu.

Na JIRP DK FTN byla přijata ve věku 11 měsíců pro zvracení, subfebrilie, výraznou apatii a hypotonii se suspekci na malfunkci VP zkratu. Po přijetí byly zjištěny vysoké parametry zánětu (CRP 397), provedená LP svědčí pro diagnózu purulentní meningitidy s kulturačním průkazem *Enterococcus mundii*. Zahájena terapie ceftriaxonem a ampicilinem s dobrou klinickou i laboratorní odezvou. Tři dny po přijetí byl odstraněn VP shunt a zavedena zevní komorová drenáž. Po dalších 12 dnech příznivého průběhu opět vzestup teplot i zánětlivých parametrů, nalezena sangvinolentní

příměs v moku. Bylo zahájeno podávání meropenemu a flukonazolu a bylo nutno odstranit zevní komorovou drenáž.

Došlo opět k potlačení infektu, ale i přes opakovaně odlehčovací LP dochází při progresi ventrikulomegalie k rozvoji CSWS. Získané laboratorní výsledky během rozvoje CSWS uvádíme v tabulce 1. Při excesivní natriurézě a současně polyurii substituce natriem představovala až 60 mmol/kg/den.

Po dohodě s neurochirurgy bylo indikováno založení nového VP shuntu. Po provedeném výkonu postupná úprava dysbalance natria, před překladem pacientky na oddělení dětské neurologie FTN nacházíme již fyziologické hodnoty natremie, sérové osmolality i natriurézy.

Diskuze

CSWS byl poprvé popsán Petersem a spol. v r. 1950. CSWS je definován jako rozvoj excesivní natriurézy s následnou hyponatremickou dehydratací u pacientů s intrakraniálním onemocněním. Nejčastější příčinou jsou traumata a tumory CNS, intrakraniální hemoragie, neurochirurgické výkony, tuberkulózní meningitis ad.

Patofyziologický mechanismus není přesně objasněn. Jedna hypotéza předpokládá v důsledku CNS léze zvýšenou sympatickou nervovou aktivitu s následným zvýšením renálního perfuzního tlaku a uvolněním dopaminu, který má natriuretické účinky. Známější hypotéza předpokládá v důsledku intrakraniální léze uvolnění natriuretických faktorů (atriální natriuretický peptid (ANP), mozkový natriuretický peptid (BNP), C-typ natriuretického peptidu (CNP), ouabain-like compound (OLC)). Na tomto místě jen pro zajímavost uvádíme, že BNP byl prvně prokázán ve vzorku prasečího mozku (odtud jeho název), ale jeho převážná tvorba, podobně jako ANP, je v oblasti srdečních komor.

Přesná incidence není známa. Asi 60 % dětí s intrakraniálním poraněním či tumorem CNS vykazuje

Tabulka 1. Získané laboratorní výsledky během rozvoje CSWS

	1. den	2. den	3. den	4. den
S-Na mmol/l	123	126	128	131
U-Na mmol/l	112	275	375	467
S-osmolalita mmol/l	257	267	265	268
U-osmolalita mmol/l	507	734	742	642
diuréza ml/kg/hod.	6,6	8,8	11,9	11,4

vysvětlivky: S – sérum, U – moč; Na – sodík; K – kalium

Tabulka 2. Rozdíly mezi SIADH a CSWS

	SIADH	CSWS
S-Na (mmol/l)	< 135	< 135
S-osmolalita (mmol/l)	< 280	< 280
U-Na (mmol/l)	> 25	> 25
clearance kreatininu	zvýšená	normální
exkreční frakce Na	normální/snížená	zvýšená
balance natria	vyrovnaná	negativní
diuréza	normální/snížená	zvýšená
extracelulární tekutina	normální/zvýšená	snížená
dehydratace	nepřítomna	přítomna
tělesná hmotnost	normální nebo zvýšená	snížená
ADH	normální/zvýšený	zvýšený
natriuretické peptidy: ANP, BNP	normální/zvýšený	zvýšený
S-proteiny	normální	zvýšené
S-K	snížené nebo normální	zvýšené nebo normální
urikemie	snížená	normální/snížená
urikosurie	zvýšená	normální/zvýšená
exkreční frakce kyseliny močové (FEUA)	zvýšená	zvýšená

hyponatremii, příčinou bývají rovným dílem CSWS a SIADH.

CSWS se obvykle objevuje během prvního týdne po vzniku mozkové léze a spontánně vymizí během 2–4 týdnů, někdy však přetrvává řadu měsíců.

Klinický obraz je podmíněn hyponatremií, deplecí intravaskulárního volumu a základním poškozením CNS. Symptomatologie tedy zahrnuje bolesti hlavy, letargii nebo agitaci, křeče a poruchy vědomí, ev. s rozvojem kómatu. V rámci diferenciální diagnostiky musíme odlišit další onemocnění spojená s hyponatremií: kongestivní srdeční selhání, renální nebo jaterní selhání, hypotyreoidismus, adrenální insuficienci, iatrogeně navozenou hyponatremii (hypotonické infuze, diuretika). Často nejobtížnější bývá rozlišit CSWS od SIADH (tabulka 2).

V rámci diferenciální diagnostiky je nejobtížnější rozlišit CSWS od SIADH (tabulka 2). Oba syndromy mají několik společných laboratorních znaků, ale léčba je zcela odlišná! SIADH je v dětském věku rovněž nejčastěji spojen s lézí CNS. Zásadní v diferen-

ciální diagnostice je posouzení hydratace pacienta. Zatímco u CSWS nacházíme známky dehydratace, pro SIADH je typická euvolemie nebo mírná hypervolemie (ale bez přítomnosti otoků!). Rozlišení obou syndromů však v určitých případech může činit velké obtíže. Dále proto posuzujeme parametry diurézy, exkreční frakce pro sodík a sodíkové bilance. Zajímavým parametrem je exkreční frakce kyseliny močové (FEUA). Její normální hodnoty jsou $< 10\%$. Pacienti s CSWS i SIADH mají FEUA zvýšenou. Nicméně po korekci hyponatremie se FEUA u SIADH normalizuje, ale zůstává zvýšená u CSWS. Někteří autoři navrhuji využít FEUA jako diferenciálně diagnostický marker u velmi nejasného klinického obrazu.

Přestože je velký patofyziologický význam přikládán natriuretickým faktorům, nefigurují (zatím?) jako kritéria v mozaice diagnostiky CSWS.

Zatímco léčba SIADH se opírá o restriktii tekutin a terapii diuretiky (nejlépe kličková diuretika – např. furosemid), cílem léčby CSWS je doplnění intravaskulárního objemu a udržení stabilní natremie.

V akutní fázi podáváme izotonické a hypertonické roztoky NaCl. Hyponatremii musíme korigovat zvolna (povolený je vzestup o 0,5–0,7 mmol/l/hod. nebo 12–18 mmol/l/den), jinak hrozí rozvoj pontinní myelinolýzy i s rizikem úmrtí. Po stabilizaci přecházíme na enterální suplementaci NaCl, někteří autoři referují o příznivém účinku mineralokortikoidů (fludrocortisonacetát). Nezbytný je pečlivý monitoring tělesné hmotnosti, vodní a sodíkové bilance. V případech, kdy opravdu nelze rozlišit mezi SIADH a CSWS nebo při současné přítomnosti obou syndromů, je terapeuticky využíváno i. v. podání ury.

Literatura u autorů

MUDr. Jiří Havránek

Dětská klinika I. LF UK a IPVZ,
Fakultní Thomayerova nemocnice
Václavská 800, 140 00 Praha
e-mail: jiri.havranek@ftn.cz