

Retrofaryngový absces u 6-ročného pacienta s nefrogénnym diabetes insipidus

doc. MUDr. Miroslava Brndiarová, PhD., MUDr. Vladimír Zolák, PhD., MUDr. Nikola Halačová,
prof. MUDr. Peter Bánovčin, CSc.

Klinika detí a dorastu, Jesseniova lekárska fakulta v Martine, Univerzita Komenského v Bratislave,
Univerzitná nemocnica v Martine

Nefrogénny diabetes insipidus je zriedkavé ochorenie charakterizované poruchou koncentračnej schopnosti obličiek. Pre týchto pacientov je rozhodujúci nielen adekvátny príjem tekutín ale aj ich samotné zloženie. Dostatočná hydratácia je obzvlášť dôležitá v situáciách s limitovaným perorálnym príjmom, ako je to aj v perioperačného obdobia. Autori v článku prezentujú kazuistiku 6-ročného chlapca s nefrogénnym diabetes insipidus a retrofaryngovým abscesom. Perioperačné obdobie bolo komplikované neadekvátnym perorálnym príjmom a poruchou minerálovej a tekutinovej rovnováhy.

Kľúčové slová: nefrogénny diabetes insipidus, perioperačné obdobie, tekutinový manažment.

Retropharyngeal abscess in a 6-year-old boy with nephrogenic diabetes insipidus

Nephrogenic diabetes insipidus is a rare disorder characterized by impaired concentration ability of the kidneys. For these patients, not only the adequate fluid intake is crucial, but also their composition itself. The adequate hydration is especially important in situations with limited oral intake, such as in the case of an operation and preoperative period.

In this article, the authors present a case report of a 6-year-old boy with nephrogenic diabetes insipidus and retropharyngeal abscess. The perioperative period was complicated by inadequate oral intake and a disorder of mineral and water balance.

Key words: nephrogenic diabetes insipidus, perioperative period, fluid management.

Úvod

Nefrogénny diabetes insipidus (NDI) je charakterizovaný poruchou koncentračnej schopnosti obličiek. Ochorenie vzniká na podklade rezistencie obličkových tubulov na antidiuretický hormón aj napriek jeho normálnym alebo zvýšeným plazmatickým koncentráciám (1). Medzi typické klinické príznaky patrí polyúria, kompenzačná polydipsia, smäd, dehydratácia a neprospievanie. Špecifická hmotnosť moču je znížená a v sére je pozorovaná hypernatrémia a hyperchlorémia (2). V manažmente ochorenia je mimoriadne dôležitý prísun vhodne zvolených tekutín

v dostatočnom množstve. Problémy s nerovnováhou minerálov a tekutinovou bilanciou sa často vyskytujú v situáciách s neprimeranou hydratáciou. Perioperačné obdobie spojené s nedostatočným alebo žiadnym perorálnym príjmom tekutín môže pre týchto pacientov viesť k život ohrozujúcej situácii (3).

Kazuistika

Pacient sa narodil z prvej fyziologickej gravidity, pôrodná hmotnosť a dĺžka boli primerané. Od 15 mesiacov bol dispenzarizovaný pre nefrogénny diabetes insipidus. Odporúčaný bol neobmedzený príjem tekutín podľa chuti,

DECLARATIONS:

Declaration of originality:

The manuscript is original and has not been published or submitted elsewhere.

Ethical principles compliance:

The authors attest that their study was approved by the local Ethical Committee and is in compliance with human studies and animal welfare regulations of the authors' institutions as well as with the World Medical Association Declaration of Helsinki on Ethical Principles for Medical Research Involving Human Subjects adopted by the 18th WMA General Assembly in Helsinki, Finland, in June 1964, with subsequent amendments, as well as with the ICMJE Recommendations for the Conduct, Reporting, Editing, and Publication of Scholarly Work in Medical Journals, updated in December 2018, including patient consent where appropriate.

Conflict of interest and financial disclosures:

None.

Funding/Support:

None.

Cit. zkr: *Pediatr. praxi.* 2024;25(5):322-324

<https://doi.org/10.36290/ped.2024.062>

Článek přijat redakcí: 25. 6. 2024

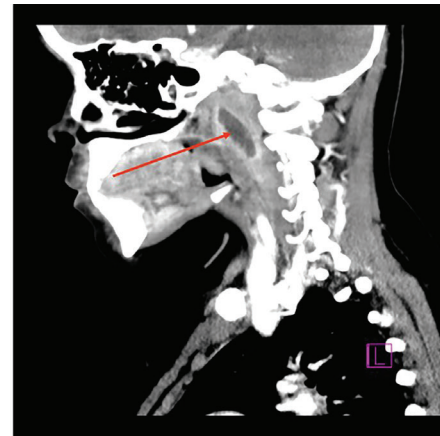
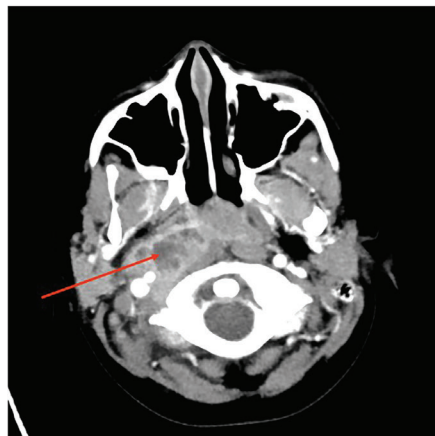
Článek přijat k tisku: 27. 7. 2024

MUDr. Vladimír Zolák, PhD.

vzolak@gmail.com

bez medikamentózne liečby. Genetické vyšetrenie potvrdilo mutáciu v géne *AVPR2*. Vo veku 6 rokov bol prijatý do spádovej nemocnice pre opuch pravej strany krku a febrilný stav. Pri prijatí vážil 35 kg, jeho denný príjem tekutín bol v priemere 10 litrov a diuréza 9 ml/kg/hod. Vo vstupných laboratórnych parametroch bola prítomná hypernatrémia (153 mmol/l, norma 132 – 144 mmol/l), hyperchlorémia (117 mmol/l, norma 101 – 109 mmol/l) a vysoká zápalová aktivita (C-reaktívny proteín, 191,9 mg/l, norma 0,0 – 5,0 mg/l). V krvnom obraze dominovala leukocytóza ($17,6 \times 10^9/l$, norma $5 - 15 \times 10^9/l$). Začatá bola empirická liečba cefoperazónom/sulbaktámom (1 g každých 8 hodín) a klindamycínom (300 mg každých 8 hodín) a tekutinová liečba roztokom Plasmalyte®, rýchlosťou 3 ml/kg/hodinu (105 ml/hodinu). Počítačovou tomografiou bol popísaný retrofaryngový absces s lokálnym edémom na pravej strane krku (obrázok 1). Za účelom operačného výkonu bol pacient transportovaný na našu kliniku. Po preklade bola upravená antibiotická liečba na cefalosporín 3. generácie (cefotaxim 1 500 mg každých 8 hodín), amoxicilín/klavulanát (1 200 mg každých 8 hodín) a metronidazol (prvá dávka 500 mg a potom 250 mg každých 8 hodín). Po adekvátnej príprave bola vykonaná adenoidektómia s evakuáciou hnisu z abscesovej dutiny v celkovej anestézii. Bola zavedená nazogastrická sonda. Operačný výkon bol bez komplikácií. Počas operácie bol podávaný roztok 5 % glukózy (500 ml) so 16 ml 10 % NaCl a 10 ml 7,45 % KCl. Rýchlosť podávania infúzie bola 10 ml/kg/hodinu (350 ml/hodinu). V kontrolných laboratórnych parametroch šesť hodín po operácii bola prítomná hypernatrémia 159 mmol/l. Vzhľadom k výsledkom bola upravená infúzna liečba na roztok 5 % glukózy, rýchlosťou infúzie 10 ml/kg/hodinu (350 ml/hodinu). Desať hodín od operácie bola koncentrácia nátria v sére 166 mmol/l. Začaté bolo podávanie pitnej vody nazogastrickou sondou v množstve 5 neskôr 8 ml/kg/hod. V úvode mal pacient nauzeu, ale postupne bol objem tekutín podávaný nazogastrickou sondou navyšovaný s dobrou toleranciou. V ďalšom období bol denný príjem tekutín 4 500 až 11 500 ml a výdaj moču 3 200 až 9 700 ml ($3,8 - 11 \text{ ml/kg/hodinu}$). Vývoj sérových koncentrácií sodíka a dennej bilancie

Obr. 1. Retrofaryngový absces s lokálnym edémom vpravo (počítačová tomografia, označené šípkou)



tekutín v pooperačnom období znázorňujú grafy 1 a 2. Počas celej dĺžky hospitalizácie bol pacient hemodynamicky a neurologicky stabilizovaný. Sérová koncentrácia urey a kreatinínu boli v referenčnom rozmedzí. Piaty deň bola sérová koncentrácia nátria v norme a bol dosiahnutý zvyčajný príjem perorálnych tekutín a výdaj moču. Mikrobiologické vyšetrenie hnisu z abscesovej dutiny nepotvrdilo prítomnosť patogénneho mikroorganizmu.

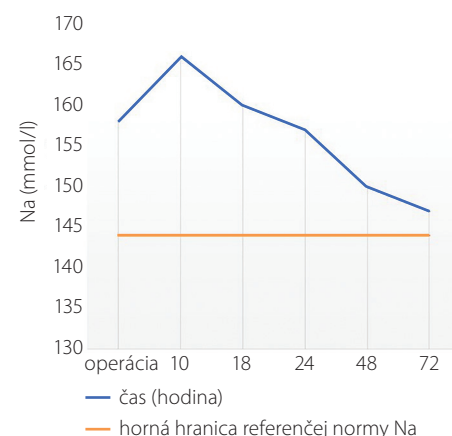
Diskusia

Za fyziologických podmienok vazopresín aktivuje receptory V2 čím sa zvyšuje priepustnosť tubulárnych buniek pre vodu. Dochádza k jej vstrebávaniu čím sa zvyšuje osmolalita moču. Pacienti s NDI majú tento mechanizmus poškodený a preto moč obsahuje predovšetkým vodu bez minerálov. Vzhľadom k tomu je kompenzácia strát vody u pacientov s NDI kľúčovým opatrením (2).

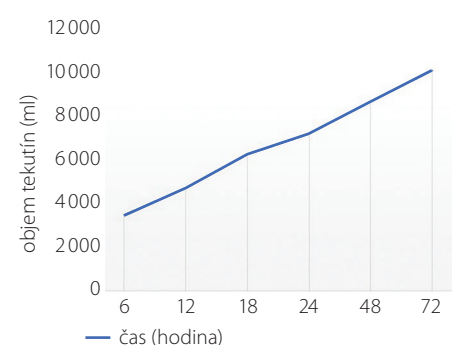
Samotná hypernatrémia vplýva na mozgové tkanivo stratou vody v mozgových bunkách. Klinicky sa tento stav môže prejaviť kŕčmi a môže spôsobiť aj intrakraniálne krvácanie. Aj náhla korekcia hypernatrémie podávaním hypotonických roztokov môže viesť k život ohrozujúcej situácii. Dochádza k poškodeniu mozgového tkaniva edémom buniek. Zmeny koncentrácie v sére sú nezávislým ukazovateľom mortality hospitalizovaných pacientov na jednotkách intenzívnej starostlivosti (4, 5).

Pacient s NDI a s extrarenálnymi stratami vody (vracanie, horúčka, hnačka) často vyžaduje ich intravenóznú korekciu. V takomto prípade dochádza predovšetkým k primárnym stratám vody. Vhodnou možnosťou je použitie 0,225 % fyziologického roztoku (1/4

Graf 1. Vývoj sérových koncentrácií nátria v perioperačnom období



Graf 2. Vývoj dennej bilancie tekutín v perioperačnom období



fyziologický roztok) a roztoku 5 % glukózy (6). Hypernatrémia môže byť spôsobená aj podávaním hypotonických tekutín vyššou rýchlosťou ako je ich samotný výdaj močom. Tiež ju môže spôsobiť použitie roztoku s nižšou osmolalitou v porovnaní s plazmou a vyššou osmolalitou ako je osmolalita moču (napr. 0,45 % roztok NaCl) (2). V situáciách počas ktorých dochádza k strate extracelulárnej tekutiny (krvácanie, extravazácia tekutín, hypovolemický šok) je vhodné podávať roztoky s obsahom minerálov (izotonické roztoky).

Po stabilizácii stavu by sa malo pokračovať v podávaní roztokov 5 % glukózy (3). Roztok 5 % glukózy by sa nemal podávať ako bolus tekutín pretože by mohlo dôjsť k rýchlemu zníženiu sérového nátría. Rýchlosť podávania by sa mal riadiť podľa diurézy (3).

Dostatočná hydratácia je obzvlášť dôležitá v situáciách, keď pacient s NDI nemá umožnený adekvátny perorálny príjem. Perioperačné obdobie môže predstavovať práve takúto situáciu. V tomto období je kľúčovým bodom manažment tekutín a minerálov. Podávané tekutiny by mali obsahovať náhradu objemu bez minerálov, pričom práve roztok 5 % glukózy je vhodným riešením (6). U nášho pacienta bol v čase prijatia do spádovej nemocnice používaný roztok Plasmalyte® (Na 140 mmol/l). V laboratórnych parametroch bol zaznamenaný sérový vzostup koncentrácie nátría. Počas operácie bol podávaný roztok 5 % glukózy s minerálmi (5 % glukóza 500 ml so 16 ml 10 % NaCl a 10 ml 7,45 % KCl). Aj napriek nižšej koncentrácii nátría v roztoku, došlo k jeho zvýšeniu v sére. Po operácii bolo jeho podávanie ukončené a roztok bol nahradený roztokom 5 % glukózy. Predpokladáme, že sérová koncentrácia nátría sa zvýšila z dôvodu podávania roztoku Plasmalyte® a neskôr roztoku 5 % glukózy

s minerálmi a aj pre pretrvávajúcu dehydratáciu. Príjem tekutín od prijatia pacienta v spádovej nemocnici po prijatie na naše oddelenie (8 hodín) bol len 1 200 ml (denná potreba vody pacienta je 9 000 – 10 000 l). Veľmi skoro sme začali aj s podávaním pitnej vody nazogastrickou sondou, čím sa podarilo pomerne rýchlo dosiahnuť celkový požadovaný denný objem tekutín.

Literárnych zdrojov o používaní roztokov u pacientov s NDI v perioperačnom období je málo. Mizushima a kol. opísali prípad 2-ročného dieťaťa s NDI vyžadujúceho extrakciu zubov. Počas operácie bol podávaný roztok 5 % glukózy, pričom nedošlo k hypernatriémii. Neskôr bola podávaná pitná voda. Hydratácia pacienta bola v celom priebehu starostlivosti primeraná (7). Roztoky s 5 % glukózou boli dominantne využité aj v podobných kazuistických prípadoch dospelých pacientov s NDI (8, 9). Rovnako dôležité ako správne zvolený intravenózný roztok je aj čo najčiasnejšie postupné podávanie tekutín perorálne alebo nazogastrickou sondou (10).

Tiazidové diuretiká sa používajú u pacientov s NDI na ovplyvnenie nadmernej diurézy v monoterapii alebo v kombinácii s amiloridom a inhibítormi COX (napr. indometacín). Dávka liečiva a ich kombinácia sa riadi rovno-

váhou príjmu a výdaja tekutín (2, 11). Ich podávanie však nie je vhodné v rámci akútneho perioperačného obdobia u pacientov s NDI, pre ich pomalý nástup účinku (6).

Tekutinový manažment pacientov s NDI v perioperačnom období by mal byť manažovaný podľa monitoring laboratórnych a ostatných klinických parametrov. Patri sem sérová koncentrácie nátría a urey, centrálny venózný tlak, diuréza, hodnoty krvného tlaku a individuálny denný príjem tekutín (3, 6).

Záver

Nefrogénny diabetes insipidus je porucha charakterizovaná zmenou odpovede buniek zberných kanálov na antidiuretický hormón. V prípade nedostatočnej kompenzácie strát veľkého množstva tekutín dochádza k rýchlemu rozvoju hypernatriémie a dehydratácii. Ak nie je možný perorálny príjem tekutín, alternatívnym roztokom, ktorý zabezpečuje predovšetkým voľnú vodu je roztok 5 % glukózy. Intravenózný tekutinový manažment je jednoduchší, ak sa perorálny príjem tekutín obnoví čo najskôr. Dôležitým je kalkulovať objem tekutín aj na základe monitoringu koncentrácií sérových minerálov, glukózy, urey a diurézy a dennej individuálnej potreby tekutín pacienta s NDI.

LITERATÚRA

1. Duicu C, Pitea AM, Săsăran OM, et al. Nephrogenic diabetes insipidus in children (Review). *Exp Ther Med*. 2021;22:746.
2. Bockenbauer D, Bichet DG. Nephrogenic diabetes insipidus. *Curr Opin Pediatr*. 2017;29:199-205.
3. Knoers N, Lemmink H. Hereditary Nephrogenic Diabetes Insipidus. 2000; Feb 12 [updated 2020 Feb 27]. In: Adam MP, Feldman J, Mirzaa GM, Pagon RA, Wallace SE, Bean LJH, Gripp KW, Amemiya A, editors. *GeneReviews*®
4. Hu J, Wang Y, Geng X, et al. Dysnatremia is an indepen-

- dent indicator of mortality in hospitalized patients. *Med Sci Monit*. 2017;23:2408-2425.
5. Sonani B, Naganathan S, Al-Dhahir MA. Hypernatremia. *StatPearls*, Treasure Island, FL. 2023.
6. Caletti MG, Balestracci A, Di Pinto D. Pre- and post-treatment urinary tract findings in children with nephrogenic diabetes insipidus. *Pediatr Nephrol*. 2014;29:487-490.
7. Mizushima T, Kitamura S, Kinouchi K, et al. Perioperative management of a child with congenital nephrogenic diabetes insipidus. *Masui*. 2001;50:287-289.

8. Moug SJ, McKee RF, O'Reilly DS, et al. The perioperative challenge of nephrogenic diabetes insipidus: a multidisciplinary approach. *Surgeon*. 2005;3:89-94.
9. Shaw RJ. Aquaporins and the surgeon: cautionary tales. *J R Coll Surg Edin*. 2001;46:237-239.
10. Waise A, Fisker RA. Unsuspected nephrogenic diabetes insipidus. *BMJ*. 2001;323:96-97.
11. Mishra G, Chandrashekar SR. Management of diabetes insipidus in children. *Indian J Endocrinol Metab*. 2011;15(Suppl3):180-187.