

Hiponatremična hipokloremična dehidracija pri otrocih s cistično fibrozo v Sloveniji; pogostost in priporočila za preprečevanje in zdravljenje

Hyponatremic hypochloremic dehydration in children with cystic fibrosis in Slovenia; the incidence and recommendations for prevention and treatment

Marina Praprotnik,¹ Gorazd Kalan,² Nataša Bratina,³ Ivan Vidmar,² Malena Aldeco,¹ Dušanka Lepej,¹ Uroš Krivec¹

¹ Služba za pljučne bolezni, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center, Ljubljana

² Klinični oddelek za otroško kirurgijo in intenzivno terapijo, Univerzitetni klinični center, Ljubljana

³ Klinični oddelek za endokrinologijo, diabetes in bolezni presnove, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center, Ljubljana

Korespondenca/ Correspondence:

mag. Marina Praprotnik, dr. med., specialistka pediatrije, Služba za pljučne bolezni, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center, Ljubljana; e:marina.praprotnik@kclj.si

Ključne besede:

cistična fibroza; otroci; hiponatremična dehidracija; preprečevanje; zdravljenje

Key words:

cystic fibrosis; children; hyponatraemic dehydration; prevention; treatment

Citirajte kot/Cite as:

Zdrav Vestn 2015; 84: 287–93

Izvleček

Izhodišča: Pri majhnih otrocih, redkeje pri mladostnikih, s cistično fibrozo se lahko razvije hiponatremična hipokloremična dehidracija z metabolno alkalozo. Namen članka je bil ugotoviti incidenco tega metaboličnega stanja pri naših otrocih s cistično fibrozo.

Metode: Pregledali smo medicinsko dokumentacijo otrok s cistično fibrozo, ki se vodijo v Centru za cistično fibrozo na Pediatrični kliniki v Ljubljani in so bili hospitalizirani ali pa so se ambulantno zdravili zaradi hiponatremične hipokloremične dehidracije v obdobju 2007–2012. Analizirali smo klinične in laboratorijske podatke.

Rezultati: V Centru za cistično fibrozo na Pediatrični kliniki v Ljubljani vodimo 55 otrok s cistično fibrozo, ki so stari 19 let ali manj. V raziskavo smo vključili 4 otroke (7,2 %). Vsi so bili homozigoti za $\Delta F 508$ mutacijo. Skupno so imeli 5 epizod hiponatremične hipokloremične dehidracije, en deček pa je imel dve epizodi. Dva otroka sta imela epizodi poleti, dva pa jeseni. Mediana starost ob epizodah hiponatremične hipokloremične dehidracije je bila 7 mesecev (razpon 4–34 mesecev). En deček je imel ob sprejemu v bolnišnico simptome in znake hipovolemičnega šoka.

Zaključek: Hiponatremična hipokloremična dehidracija je pri otrocih s cistično fibrozo, ki se vodijo v Centru za cistično fibrozo Pediatrične klinike v Ljubljani, redka, vendar pomembna elektrolitska motnja. Začetna opozorilna znaka, na katera morajo biti pozorni starši in zdravnik, sta bruhanje in utrujenost. Hiponatremično hipokloremično dehidracijo lahko preprečimo z ustrezno hidracijo in nadomeščanjem soli. Če pa

jo spregledamo, lahko pride do krčev in motenj srčnega ritma. Opisani so tudi smrtni primeri.

Abstract

Background: Young children and rarely adolescents with cystic fibrosis can develop hyponatremic hypochloremic dehydration with metabolic alkalosis. The purpose of this article was to review the incidence of this metabolic disorder in our CF patients.

Methods: We investigated the medical records of all children diagnosed with cystic fibrosis who are under follow-up in the CF center at the University Children's Hospital Ljubljana, and were hospitalised or treated on an outpatient basis due to hyponatremic, hypochloremic dehydration in the period from 2007–2012. Data analysis included clinical and laboratory findings.

Results: A total of 4 children (7.2 %) from Ljubljana CF center (55 patients under the age of 19 years) were enrolled in the study. We observed 5 episodes of hyponatremic hypochloremic dehydration in 4 patients (one boy had two episodes). All were homozygous for $\Delta F 508$ mutation. Two had episodes in summer and two in autumn, so that no season prevalence of its occurrence was found. Median age at admission to the hospital due to hyponatremic hypochloremic dehydration was 7 months (range 4–34). One boy had a hypovolemic shock at the time of admission to the hospital.

Conclusions: The results of our study show that dehydration with hyponatremia is a rare complication in children with CF in Slovenia, but due to the severity of clinical signs it is an important disorder. Vomiting and fatigue are the warning signs that should alert parents and phy-

Prispelo: 14. apr. 2013,
Sprejeto: 12. feb. 2015

sicians to consider the possibility of this complication which can be prevented by proper hydra-

tion and salt replacement. If left untreated, it can cause seizures, arrhythmias and even death.

Uvod

Cistična fibroza (CF) je najbolj pogosta avtosomno-recesivna bolezen pri belcih, ki pomembno skrajša življenjsko dobo.¹ Leta 1989 so klonirali gen za CF, katerega okvara povzroči motnjo delovanja ionskega kanala-regulatorja transmembranske prevodnosti pri cistični fibrozi (*angl.* Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator, CFTR).²

Najpogostejše prizadeti organi so pljuča in trebušna slinavka, kar povzroča kronično pljučno bolezen in prizadetost prebavil – malabsorpcijski sindrom. Zaradi motenj delovanja ionskega kanalčka so prizadete tudi številne druge strukture, med njimi žleze znojnice.³

Zaradi odsotnosti kloridnega kanalčka na apikalni površini duktalnih celic žlez znojnic ni absorpcije kloridnih ionov iz svetline znojnic, zato ima znoj visoko koncentracijo soli.⁴

Pri dojenčkih in majhnih otrocih s CF, redkeje pri mladostnikih in izjemoma pri odraslih, se v okoliščinah, ki spodbudijo močno znojenje, lahko razvije dehidracija z elektrolitskimi motnjami in motnjami kislinsko-baznega ravnovesja. Naravni odgovor telesa na izgubo vode in soli je sekundarni hiperaldosteronizem. Zaradi delovanja aldosterona na ledvice in žleze znojnice se namreč poveča izguba vodikovih in kalijevih ionov v seču in znoju, kar privede do

metabolne alkaloze in povzroči hipokalemijsko. To so biokemični znaki psevdobartterjevega sindroma (PB) pri CF.⁵

Prvič so metabolno alkalozo in znižano koncentracijo elektrolitov v serumu kot začetni pojav CF opisali leta 1979.⁶

Fustik s sod. je opisala prevalenco te metabolne motnje pri otrocih pod 12. mesecem starosti in ugotavljala vzroke zanjo.⁷ Yalçin s sod. pa je opisal klinične značilnosti otrok s PB in izkušnje z zdravljenjem.⁸

V naši raziskavi smo želeli ugotoviti pogostost hiponatremične hipokloremične dehidracije pri otrocih s CF v Sloveniji ter podati priporočila za preprečevanje in zdravljenje.

Zaradi večje nazornosti smo opisali tudi primer dečka s hiponatremično hipokloremično dehidracijo. S tem želimo opozoriti starše ter zdravnike na ta zaplet pri CF, ki ga lahko z ustreznim ravnanjem v večini primerov preprečimo. Če ga ne prepoznamo ali nepravilno ukrepamo, lahko pride tudi do krčev, motenj srčnega ritma in smrti.

Bolniki in metode

Pregledali smo medicinsko dokumentacijo vseh otrok s CF, ki se zdravijo v Centru za CF Pediatrice klinike Ljubljana in so bili v obdobju 2007–2012 hospitalizirani v tej

Tabela 1: Demografske, genotipske in klinične značilnosti otrok s CF s hiponatremično hipokloremično dehidracijo.

Bolnik št.	Spol	Starost ob dg. CF (mesece)	Kloridi v znoju	Genotip	DH-stopnja	Starost ob HN HK DH (mesece)	Sezona
1	M	0,1	127	homozigot $\Delta F508$	10	4	jesen
2	Ž	4	91	homozigot $\Delta F508$	5	4,5	jesen
3	M	6	65,2	homozigot $\Delta F508$	5	7 (1. epizoda) 18 (2. epizoda)	poletje poletje
4	M	3	91,3	homozigot $\Delta F508$	15	34	poletje

Okrajšave: HN HK DH – hiponatremična hipokloremična dehidracija

bolnišnici zaradi hiponatremične hipokloremične dehidracije.

Hiponatremijo smo opredelili kot raven serumskega natrija < 135 mmol/l,⁹ hipokloremijo kot raven serumskega klorida < 90 mmol/l, hipokaliemijo pa kot raven serumskega kalija $< 3,5$ mmol/l.

Primarno metabolno alkalozo smo opredelili kot $\text{pH} > 7,45$ in/ali prebitek bikarbonata v serumu > 28 mmol/l ob odsotnosti dihalne odpovedi.

Dehidracijo smo opredelili kot blago (5 % izgube telesne teže), zmerno (10 % izgube telesne teže) in hudo (15 % izgube telesne teže).

Diagnoza CF je bila pri teh bolnikih postavljena na podlagi naslednjih diagnostičnih meril: osebne in družinske anamneze, klinične slike, pozitivnega izvida pilokarpinske iontoforeze ter molekularno-genetske potrditve mutacije.

Iz medicinske dokumentacije smo ocenjevali naslednje podatke: starost ob potrditvi diagnoze CF, rezultate pilokarpinske iontoforeze in genetske analize, starost ob pojavu hiponatremične hipokloremične dehidracije, stopnjo dehidracije, vrednosti elektrolitov v serumu ter stanje kislinsko-baznega ravnovesja.

Rezultati

V Centru za CF Pediatrične klinike Ljubljana se je v opazovanem obdobju zdravilo 55 otrok in mladostnikov do dopolnjenega 19. leta starosti. V tem obdobju so imeli trije otroci s CF po eno epizodo hiponatremične hipokloremične dehidracije, en otrok pa je imel dve epizodi. Diagnoza CF je bila pri teh bolnikih postavljena v mediani starosti 3,5 meseca (razpon 0,1–6 mesecev).

Vsi štirje otroci s hiponatremično hipokloremično dehidracijo so homozigoti za mutacijo p.Phe508del CFTR gena, znano kot mutacija $\Delta F 508$. Diagnoza CF je bila pri treh postavljena že pred pojavom hiponatremične hipokloremične dehidracije. Pri eni deklici je bila epizoda hiponatremične hipokloremične dehidracije v starosti 2,5 meseca začetni klinični znak CF. Ta deklica je imela zaradi hude hiponatremije (118 mEq/l) krče. Ker pa je bila tedaj hospitalizirana v drugi bolnišnici, te epizode v Tabeli 2 ne omenjamo. Demografske, genotipske in klinične značilnosti otrok s CF, ki so imeli hiponatremično hipokloremično dehidracijo, so navedene v Tabeli 1.

Dva otroka sta bila dalj časa izpostavljenata visoki temperaturi okolja (poletje), pri dveh pa se je epizoda pojavila jeseni; pred tem sta prebolevala okužbo dihal, bruhalo in odvajala slabše formirano blato.

Vsi otroci so bili ob sprejemu zmerno do hudo dehidrirani. Nihče od otrok ob sprejemu ni imel prepričljivih znakov poslabšanja stanja dihal in prebavil. Nihče ni imel povišane telesne temperature.

Mediana starost ob pojavu hiponatremične hipokloremične dehidracije je bila 7 mesecev (razpon 4–34 mesecev). Rezultati laboratorijskih preiskav kislinsko-baznega ravnovesja in elektrolitov v serumu so prikazani v Tabeli 2.

Eden izmed otrok, ki je bil sprejet v zelo težkem stanju, močno dehidriran in z mošnjo zavesti, je imel metabolno acidozo.

Tabela 2: Serumski elektroliti in plinska analiza krvi pri otrocih s CF s hiponatremično hipokloremično dehidracijo.

Bolnik št.	Natrij (mmol/l)	Klorid (mmol/l)	Kalij (mmol/l)	pH/pH	Bikarbonat (mmol/l)	Sečnina (mmol/l)	Kreatinin (μmol/l)
1	125	64	2,8	NP/ND	NP/ND	5,4	35
2	132	72	2,6	7,62	52	8,5	31
3	123 / 129	71 / 74	3,07 / 3,6	7,49 / 7,52	33,6 / 37,2	9,4 / 5,6	42 / 56
4	133	84	4,7	7,23	22,5	19,5	134

Okrajšave: NP – ni podatka, ND – no data

Opomba: Pri bolniku št. 3 sta opisani dve epizodi.

Primer bolnika

Skoraj triletni deček s CF je bil sprejet na Pediatrično kliniko v Ljubljani zaradi hude dehidracije, bruhanja in splošne oslabelosti.

Diagnoza CF je bila postavljena v starosti 3 mesecev. Redno je prejemal vso predpisano terapijo (inhalacije 7-odstotne raztopine NaCl, respiracijska fizioterapija, nadomestki encimov trebušne slinavke ter v maščobah topni vitamini). Potek bolezni je bil brez večjih posebnosti.

Teden dni pred sprejemom je deček s starši odpotoval na morje. Zunanje temperature so bile v tem času neobičajno visoke. Na dan sprejema je bil v dopoldanskem času še brez težav in imel normalen tek. Po oceni staršev je zaužil dovolj tekočine. Opoldne je pričel bruhati, odklanjal je tekočino. Bil je bled, opazili so podočnjake. Kljub prejetim navodilom so se starši odločili, da ga bodo pripeljali na Pediatrično kliniko in ne v regionalno bolnišnico. Ob sprejemu je bil prizadet, slabše odziven, koža je bila potna, hladna, kapilarni povratek > 3 sekunde. Pulz je bil 91/min, krvni tlak 75/54 mmHg. Imel je metabolno acidozo s pH 7,23, izrazito hemokoncentracijo (Hb 174 g/l, eritrociti $6,35 \times 10^9$ /l, trombociti 824×10^9 /l). Vrednosti serumskega natrija in klora (133 in 88 mmol/l) so bile znižane, kalija pa normalne. Imel je zelo visoke vrednosti dušičnih retentov (Tabela 2, četrti bolnik).

Po vzpostavitvi žilnega pristopa je prejel dva bolusa 0,9-odstotne raztopine NaCl (po 20 ml/kg TT), po čemer se je klinično stanje izboljšalo. Elektrolitske motnje so se normalizirale, zato smo rehidracijo nadaljevali z mešanico 5-odstotne glukoze in 0,9-odstotne raztopine NaCl ob upoštevanju stopnje dehidracije (15 %) ter že z bolusom danih tekočin.

Naslednji dan je bil odpuščen v klinično stabilnem stanju, elektrolitsko in kislinsko-bazno ravnanje je bilo normalno. Vrednosti dušičnih retentov so se normalizirale.

Razpravljanje

Pri 55 otrocih in mladostnikih, ki se zaradi CF zdravijo v Centru za CF Pediatrične klinike v Ljubljani, smo v petletnem opa-

zovanem obdobju pri štirih otrocih (7,2 %) ugotovili 5 epizod hiponatremične hipokloremične dehidracije.

Odstotek je precej nižji v primerjavi z drugimi avtorji (16,2 %, 12 % in 16,2 %).^{7-8,10} To je najverjetneje posledica drugačnih podnebnih razmer pri nas. Omenjene raziskave so bile opravljene v državah, kjer imajo poleti višje povprečne temperature zraka kot v Sloveniji (Makedonija, Turčija in Španija).

Pri dveh naših bolnikih so se epizode pojavile v poletnem času ob močno povišani zunanji temperaturi, pri dveh jeseni. Slednja dva sta pred sprejemom prebolevala okužbo dihal, bruhalo in odvajala slabše formirano blato, ob sprejemu pa nista imela prepričljivih simptomov in znakov okužbe dihal ali prebavil.

To je v skladu s podatki nekaterih drugih raziskav,⁸ Ballestro s sod. pa je ugotovil, da se je v njegovi skupini otrok vseh 13 epizod hiponatremične dehidracije pojavilo poleti.¹¹ V raziskavi Fustikove s sod. so kot dejavnike tveganja navedli pretirano oblačenje dojenčkov, visoko prevalenco dojenja pri vseh otrocih v Makedoniji, tudi pri tistih s CF (materino mleko ima nizko vsebnost NaCl), nižjo starost dojenčkov, zakasnitev pri postavitvi diagnoze ter vrsto CFTR mutacije.⁷ Največjo skupino otrok s PB sindromom opisujejo v svojem članku turški avtorji. V 10-letnem obdobju so imeli 29 otrok s to motnjo, vendar so vključili vse otroke s PB, ne le dojenčke kot v makedonski raziskavi. PB se je pri tej skupini otrok pojavljal do četrtega leta starosti.⁸ Naš najstarejši bolnik je bil star 34 mesecev. V literaturi pa so opisani primeri mladostnikov in celo odraslih bolnikov s CF, pri katerih se je pojavila metabolna alkalozna s hiponatremično hipokloremično dehidracijo, pri telesni dejavnosti pa je opisan tudi pojav rhabdomiolize.^{12,13}

Povprečne vrednosti elektrolitov v serumu pri naših bolnikih so bile primerljive z izsledki v drugih raziskavah (Na^+ 128 vs 120 vs 126 mmol/l, Cl^- 73 vs 72 vs 79 mmol/l, K^+ 3,2 vs 3,1 vs 3,1 mmol/l).^{7,8}

Pri bolniku, ki ga opisujemo, smo namesto metabolne alkaloze ugotovili prisotnost metabolne acidoze. To je bila najverjetneje posledica hipovolemičnega šoka.

Metabolna alkaloza z znižanimi vrednostmi elektrolitov je redko stanje v otroštvu. Poleg CF so vzroki zanj še stenoza pilorusa, dolgotrajna želodčna drenaža brez ustreznega nadomeščanja elektrolitov, driska z izgubo kloridov, nefropatija z izgubo kalija, Bartterjev sindrom in uporaba tiazidnih diuretikov.⁵

Metabolna alkaloza s hiponatremično hipokloremično dehidracijo je lahko prvi znak CF, zato je potrebno v diferencialni diagnozi te metabolne motnje pomisliti tudi na to možnost.^{6,14-15}

Hiponatremična hipokloremična dehidracija se lahko ob obilnem znojenju in neustreznem (premajhnem) nadomeščanju soli pojavi zlasti pri dojenčkih in majhnih otrocih s CF, saj imajo ti običajno nižji vnos soli ter povečano izgubo z blatom in preko kože. Starejši otroci pa najverjetneje kompenzirajo izgubo natrija, kloridov in kalija v znoju, tako da povečajo vnos soli in povečajo izločanje aldosterona.⁷

Prvič so na pomen znojnic pri CF opozorili leta 1949. Poleti tega leta je zajel New York nenavadno močan vročinski val. Dr. Dorothy Andersen je opazila, da številni bolniki s CF prihajajo v bolnišnico močno dehidrirani. Njen asistent dr. Paul di Sant Agnese je ugotovil, da je to posledica izgube soli z znojem. Prvi je dokazal vlogo žlez znojnic pri CF. Po tem spoznanju so pričeli uvajati znojni test, ki je bil sprva zelo nepriročen, saj so otroka do vratu zavili v gumijasto ali plastično vrečo, da se je dovolj znožil. Test je bil tudi nevaren, saj je obstajala možnost hiperpireksije.¹⁶ Šele v naslednjih letih so uvedli spodbujanje znojenja s pilokarpinom (pilokarpinska iontoforeza), kar je še danes najpomembnejši diagnostični test za CF.^{17,18}

Nekateri posamezniki so bolj nagnjeni k obilnemu znojenju in s tem nadpovprečni zgubi soli z znojem, zato so biokemično bolj občutljivi in se pri njih prej razvije metabolna alkaloza z znižanimi vrednostmi elektrolitov v krvi, pri nekaterih lahko tudi večkrat.^{7,8}

Bruhanje lahko pripelje do PB in nasprotno: hipokaliemija lahko povzroči bruhanje.

Metabolna alkaloza zniža koncentracijo ioniziranega kalcija, povzroči mišične spazme, tetanijo in krče. Pri alkalozi se dis-

ociacijska krivulja hemoglobina pomakne v levo, kar zmanjša sproščanje kisika v tkiva. Hipoksemijo poslabša tudi kompenzacijska hipoventilacija, ki nastane zaradi težnje po povišanju delnega tlaka ogljikovega dioksida v arterijski krvi (PaCO_2). Lahko se zniža minutni volumen srca, naraste periferni žilni upor in pride do življenja ogrožujočih srčnih aritmij.¹⁹

Dodatne težave pri nadomeščanju tekočin pri otrocih s CF je t. i. hotna dehidracija, za katero domnevajo, da je posledica zmanjšane aktivacije hipotalamičnih osmoreceptorjev zaradi hipoosmolarnega seruma, ki je posledica izločanja hiperosmolarnega znoja. Zaradi »hotne« dehidracije otrok ne občuti žeje, čeprav je dehidriran.²⁰

Priporočila za urgentno zdravljenje hude simptomatske hiponatremične dehidracije

1. Najprej je potrebno nadomestiti volumen izgubljene tekočine z raztopino 0,9-odstotnega NaCl. Takoj ko je bolnik hemodinamsko stabilen, pa začnemo urejati hiponatremijo.
2. Potrebno je postopno nadomeščati natrij, saj so v primeru prehitrega nadomeščanja možgani izpostavljeni sindromu osmotske demielinizacije. Pri bolnikih s krči pa že med nadomeščanjem volumna uporabimo raztopino 3-odstotnega NaCl.
3. Zaenkrat še ni soglasja glede optimalnega zdravljenja simptomatske hiponatremije. Obstajajo pa smernice glede rehidracije. Dosedanje študije kažejo, da postopno zviševanje koncentracije Na^+ v serumu za 5 % zmanjša možnost razvoja možganskega edema, hkrati pa obstajajo dokazi, da povečanje koncentracije Na^+ za 9 mEq/l v 24 urah lahko povzroči demielinizacijske spremembe. **Zato se priporoča, da dvig serumske koncentracije Na^+ ne preseže 8 mEq/l/dan.** Krče zaradi hiponatremije lahko prekine že porast koncentracije Na^+ v serumu za 3–7 mEq/l.
4. **Če je prisotna pri otroku s hiponatremijo centralna simptomatika, a je brez krčev,** je potrebno Na^+ hitro povišati do

125 mEq/l z uporabo 3-odstotnega NaCl, da bi preprečili nastanek krčev. V enačbi za nadomeščanje natrija (primanjkljaj Na^+ (mEq/l) = $(135 - [\text{Na}^+ \text{ serumu}]) \times \text{telesna teža (kg)} \times 0,6$) vrednost 135 nadomestimo s 125, da dobimo število mEq Na^+ , ki jih je potrebno nadomestiti. Dajemo ga v obliki 3-odstotnega NaCl v štirih urah.

V tem času smo pozorni na morebitni pojav povišanega krvnega tlaka in pljučnega edema. Po tem času postopno nadomestimo še preostali primanjkljaj; upoštevamo tekočino in Na^+ , ki ga je dobil v prvih 4 urah.²¹

5. **Če ima otrok zaradi hiponatremije krče,** je potrebno hitro delno povišati Na^+ v serumu.

Pri bolnikih s krči že med nadomeščanjem volumna damo raztopino 3-odstotnega NaCl v odmerku 4 ml/kg telesne teže v 15 minutah, kar poviša serumsko raven Na^+ za 3 mEq in običajno prekine krče.²²

6. **Zdravljenje asimptomatske hiponatremije.**

Večina otrok s hiponatremijo je brez simptomov. So le dehidrirani. V tem primeru so načela zdravljenja podobna kot pri izotonični dehidraciji: polovico primanjkljaja tekočin in elektrolitov nadomestimo v prvih 8 urah, preostanek v naslednjih 16 urah.

Tabela 3: Koncentracija Na^+ v različnih infuzijskih raztopinah.

5-odstotni NaCl	855 mEq/L
3-odstotni NaCl	513 mEq/L
0,9-odstotni NaCl	154 mEq/L
Ringerjev laktat	130 mEq/L
0,45-odstotni NaCl	77 mEq/L
0,2-odstotni NaCl	34 mEq/L
5-odstotna glukoza	0 mEq/L

Raven serumskih elektrolitov moramo pogosto preverjati. Pri otrocih je smiselno elektrolite meriti v kapilarni krvi hkrati s plinsko analizo krvi in oceno kislinsko-baznega ravnovesja. Preiskavo lahko izvedemo z večino sodobnih plinskih analizatorjev, količina potrebne krvi pa je pomembno nižja kot pri venskem odvzemu (60–100 µl).

Preprečevanje nastanka metabolne alkaloze s hiponatremično hipokloremično dehidracijo

Nastanek metabolne alkaloze s hiponatremično hipokloremično dehidracijo je najbolje preprečiti. Vsem otrokom s CF, zlasti mlajšim od 4 let, moramo v poletnem času ali ob povišani telesni temperaturi nadomeščati NaCl. Starši morajo biti seznanjeni s tem, da otroke čim manj izpostavljajo visokim temperaturnim obremenitvam zlasti dolgotrajni vožnji v vročem vremenu brez ustreznega ohlajevanja avtomobila ter večjim telesnim naporom v vročem vremenu. Če se temu ne morejo izogniti (npr. aerobni treningi pri starejših otrocih, nujna pot), je ustrezno nadomeščanje soli in tekočine izredno pomembno. Škodljivo je lahko tudi pretirano oblačenje dojenčkov, saj lahko povzroči močno znojenje.

Ker ima otrok zaradi povečane izgube soli z znojem nizke vrednosti teh elektrolitov v serumu, občutek žeje ni prisoten, zato ne pije dovolj. Pojavi se dehidracija. Za preprečevanje dehidracije je potrebno, da otrok pije, tudi če ne občuti žeje, zlasti v vročem vremenu in ob telesni dejavnosti. Hiponatremična dehidracija se lahko pojavi tudi v ostalih letnih časih, zlasti ob akutnem poslabšanju pljučne bolezni ali ob driski.

Starši in tudi zdravniki morajo biti dobro obveščeni o možnosti nastanka ter zgodnjega prepoznavanja te metabolne motnje, saj le tako lahko otroku pravočasno in pravilno pomagajo in preprečijo nastanek zapletov. Pozorni morajo biti na simptome in znake pomanjkanja soli in tekočine v telesu, še posebej pri otrocih, mlajših od 4 let: slabši tek, slabost, bruhanje, mišični krči, utrujenost, slabša koncentracija, razdražljivost, glavobol, slabo napredovanje na telesni teži. Otroka s

temi simptomi in znaki je potrebno čimprej sprejeti v bolnišnico, določiti stopnjo dehidracije in raven serumskih elektrolitov (hitr določitev s pomočjo i-STAT®) ter nato ukrepati po ustaljenih priporočilih.

Glede odmerka soli ni enotnih priporočil; ta je odvisen od prehrane, vremenskih razmer in telesne dejavnosti.

Avstralska priporočila:²³

- 500 mg/dan za dojenčke,
- do 4000 mg/dan za otroke,
- 6000 mg/dan za mladostnike in odrasle.

Angleška priporočila:²⁴

Uživanje bolj slane hrane zadošča za vremenske razmere v večjem delu leta. V

obdobjih vročega vremena ali na potovanjih v kraje z vročim in suhim podnebjem pa svetujejo dodatek soli v obliki tablet oz. kuhinjske soli:

- 1. leto: 1×300 mg/dan,
- 1–5 let: 1×600 mg/dan,
- 6–11 let: 2×600 mg/dan,
- >11 let: 3×600 mg/dan.

Naše izkušnje kažejo, da so za naše klimatske pogoje primernejša angleška priporočila. Le v obdobjih močno povišane zunanje temperature ali večjega telesnega napora je potrebno priporočene odmerke²⁴ povišati za 2- do 3-krat.

Literatura

1. Ratjen F, Döring G. Cystic fibrosis. *Lancet* 2003; 361: 681–9.
2. Kerem B, Rommens JM, Buchanan JA et al. Identification of the cystic fibrosis gene: genetic analysis. *Science* 1989; 254: 1073–80.
3. Ratjen FA. Cystic fibrosis: pathogenesis and future treatment strategies. *Respir Care* 2009; 54: 595–602.
4. Quinton PM. Cystic fibrosis: lessons from the sweat gland. *Physiology (Bethesda)* 2007; 22: 212–25.
5. Kennedy JD, Dinwiddie R, Daman-Willems C et al. Pseudo-Bartter's syndrome in cystic fibrosis. *Arch Dis Child* 1990; 65: 786–7.
6. Beckerman RC, Taussig LM. Hypoelectrolytemia and metabolic alkalosis in infants with cystic fibrosis. *Pediatrics* 1979; 63: 580–3.
7. Fustik S, Pop-Jordanova N, Slaveska N, Koceva S, Efremov G. Metabolic alkalosis with hypoelectrolytemia in infants with cystic fibrosis. *Pediatr Int* 2002; 44: 289–92.
8. Yalçin E, Kiper N, Doğru D et al. Clinical features and treatment approaches in cystic fibrosis with pseudo-Bartter syndrome. *Ann Trop Pediatr* 2005; 25: 119–24.
9. Spasovski G, Vanholder R, Allolio B, et al; Hyponatraemia Guideline Development Group. Clinical practice guideline on diagnosis and treatment of hyponatraemia. *Eur J Endocrinol* 2014; 170: G1–47.
10. Sojo A, Rodriguez-Soriano J, Vitoria JC, Vazquez C, Ariceta G, Villate A. Chloride deficiency as a presentation or complication of cystic fibrosis. *Eur J Pediatr* 1994; 153: 825–8.
11. Ballesterio Y, Hernandez MI, Rojo P et al. Hyponatremic dehydration as presentation of cystic fibrosis. *Pediatr Emerg Care* 2006; 22: 725–7.
12. Kaskavage J, Sklansky D. Hyponatremia-associated rhabdomyolysis following exercise in an adolescent with cystic fibrosis. *Pediatrics* 2012; 130: e220–3.
13. Augusto JF, Sayegh J, Malinge MC, Illouz F, Subra JF, Ducluzeau PH. Severe episodes of extra cellular dehydration: an atypical adult presentation of cystic fibrosis. *Clin Nephrol* 2008; 69: 302–5.
14. Nahida el-R, Mohammed H, Guy L. Pseudo-Bartter's syndrome revealing cystic fibrosis in an infant caused by 3849 + 1G>A and 4382delA compound heterozygosity. *Acta Paediatr* 2011; 100: e234–5.
15. Aranzamendi RJ, Breitman F, Ascietto C, Delgado N, Castaños C. Dehydration and metabolic alkalosis: an unusual presentation of cystic fibrosis in an infant. *Arch Argent Pediatr* 2008; 106: 443–6.
16. Kessler WR, Andersen DH. Heat prostration in fibrocystic disease of the pancreas and other conditions. *Pediatrics* 1951; 8: 648–55.
17. Davis PB, di Sant'Agnese PA. Diagnosis and treatment of cystic fibrosis. An update. *Chest* 1984; 85(6): 802–9.
18. Borinc BA, Breclj J, Bratanič N, Homan M, Homšak M, Jenko K et al. Smernice za obravnavo otrok s cistično fibrozo. *Zdrav Vestn* 2008; 77: 679–92.
19. Holland AE, Wilson JW, Kotsimbos TC et al. Metabolic alkalosis contributes to acute hypercapnic respiratory failure in adult cystic fibrosis. *Chest* 2003; 124: 490–3.
20. Kriemler S, Wilk B, Schurer W, Wilson WM, Bar-Or O. Preventing dehydration in children with cystic fibrosis who exercise in the heat. *Med Sci Sports Exerc* 1999; 31: 774–9.
21. http://netscut.templaro.com/fen/hyponatremic_dehydration.html.
22. Mackway-Jones K, Molyneux E, Phillips B, Wieteska S. Advanced paediatric life support. 5th ed. Malden: Blackwell Publishing Ltd; 2011.
23. www.health.qld.gov.au/masters/copyright.asp.
24. Gavin JE. Nutritional Management. In: Hill CM, editor. Practical guidelines for cystic fibrosis care. London: Churchill Livingstone; 1998; p.65–78.