

на рівні дистальних ниркових каналців — це НКА I типу, якщо на рівні проксимальних ниркових каналців — II типу, якщо одночасно на рівні проксимальних і дистальних ниркових каналців — НКА III типу [3]. У разі спадкових тубулопатій синдромів Барттера, Гітельмана і Ліддла в нирках має місце дефект рецепторів мінералокортикоїдів або первинне порушення каналцевого транспорту іонів.

Патогенез синдрому Барттера остаточно не встановлений. Основним порушенням у разі синдрому Барттера вважається зниження реабсорбції іонів хлору в потовщеному висхідному коліні петлі Генле. Тому у разі синдрому Барттера спостерігається підвищена екскреція з сечею іонів натрію, хлору, калію і водню з розвитком метаболічного алкалозу, гіпокаліємії, гіпонатріємії і гіпохлоремії з компенсаторним напруженням ренін-ангіотензин-альдостеронової системи у вигляді гіперреніємії і гіперальдостеронізму без артеріальної гіпертензії. Лікування синдрому Барттера включає: внутрішньовенну і пероральну корекцію електролітних розладів, у першу чергу гіпокаліємії; призначення калійзберігаючих діуретиків — спіронолактону в дозі 100–300 мг/добу або амilorиду, або комбінації цих препаратів; для корекції гіперреніємії і гіперальдостеронізму застосовують інгібітори простагландинсинтетази, які гальмують утворення P<sub>g</sub> E<sub>2</sub> і P<sub>g</sub> I<sub>2</sub> і тим самим знижують секрецію реніну і альдостерону, ібупрофен у дозі 400–1200 мг/добу або аспірин у дозі 600–3000 мг/добу; у випадках гіпомагніємії призначають препарати магнію в дозах 10–20 мекв/добу, що сприяє нормалізації рівня плазматичного калію.

У разі синдрому Гітельмана порушена каналцева реабсорбція не тільки іонів натрію і хлору, але й іонів магнію, що визначає клінічні особливості цього синдрому, а саме: схильність до розвитку судом і резистентність до замісної терапії калієм, тому що існує дефіцит магнію. Гіпомагніємія може стати самостійною причиною гіпокаліємії, оскільки за дефіциту магнію порушується функція ниркових каналців, у тому числі і реабсорбція іонів калію. В основі синдрому Гітельмана, який майже завжди супроводжується гіпомагніємією, лежить дефект чутливості до тіазиду натрій-хлоридного котранспортера в дистальних ниркових каналцях, що супроводжується розвитком гіпокаліємічного метаболічного алкалозу з гіпокальціурією, гіперреніємією і гіперальдостеронізмом без артеріальної гіпертензії. Клінічні симптоми включають вищевказані електролітні порушення, затримку росту, нейром'язові дефекти. Лікування полягає в застосуванні нестероїдних протизапальних препаратів, калійзберігаючих діуретиків, низьких доз інгібіторів АПФ і відновленні рівня електролітів у крові.

Синдром Ліддла — рідкісне спадкове захворювання, що зумовлене порушенням первинної структури бета-субодиниці білка натрієвого каналу епітелію ниркових каналців і, як наслідок, підвищенням проникності клітинних мембран для натрію. У

таких хворих є наявними всі ознаки гіперальдостеронізму, але рівень альдостерону в сироватці крові знижений. Симптоми гіперальдостеронізму проявляються гіперволемією, артеріальною гіпертензією, гіпокаліємією (зумовленою нирковими втратами калію), метаболічним алкалозом, зниженням рівня реніну і альдостерону плазми крові. Лікування синдрому Ліддла полягає в обмеженні споживання солі, застосуванні калійзберігаючих діуретиків триамтерену і амilorиду, які інгібують канали натрію нирок і блокують реабсорбцію натрію у дистальних каналцях. Оскільки справжнього гіперальдостеронізму немає, то антагоніст альдостерону спіронолактон в таких випадках неефективний [3, 4]. В доповіді буде наведено рідкісне клінічне спостереження набутого синдрому Барттера як результат контрастіндукованої нефропатії.

### Список літератури

1. Бондар М.В., Ткаченко О.А. Клінічна фізіологія водно-електролітного обміну // *Анестезіологія та інтенсивна терапія* / Під ред. професора І.П. Шлапака. — К.: Ніка Прінт, 2013. — С. 185-204.
2. Бондарь М.В. Физиология и патология водно-электролитного обмена // *Руководство по интенсивной терапии* / Под ред. А.И. Трещинского, Ф.С. Глумчера. — К.: Вища школа, 2004. — С. 251-311.
3. Лукьянчиков В.С., Королевская Л.И. Гипокалиемия // *Терапевтический архив*. — 2003. — № 12. — С. 61-65.
4. Малышев В.Д. Острые расстройства водного и натриевого баланса // *Анестезиология и реаниматология*. — 2004. — № 2. — С. 65-67.

Борщов С.П., Панасюк О.Л., Матяш В.І., Трембачова Н.С.

ДУ «Інститут епідеміології та інфекційних хвороб НАМН України», м. Київ, Україна

### Лікувально-діагностичне значення інтратекального застосування дексаметазону при ураженнях центральної нервової системи

На жаль, навіть при проведенні комплексного обстеження пацієнтів з ураженнями нервової системи не завжди вдається встановити діагноз, крім того, проведення діагностики вимагає значних матеріальних витрат та досить тривалого часу. Нами пропонується до застосування інтратекальне введення дексаметазону як лікувально-діагностичний метод введення. Суть методу полягає у введенні в інтратекальний простір залежно від маси тіла пацієнта 4–12 мг дексаметазону під час проведення діагностичної пункції, в результаті якої отримано прозорий ліквор. Зазвичай отримання гнійного ліквору вже є достатньою підставою для встановлення діагнозу бактеріального менінгоенцефаліту. При отриманні прозорого ліквору, навіть після лабораторного визначення кількості клітин, вмісту білка,

цукру, залишаються питання щодо наявності або відсутності запального процесу в центральній нервовій системі (ЦНС), особливо якщо ці показники знаходяться в межах норми. Інtrateкальне введення дексаметазону з наступним клінічним спостереженням за хворим протягом щонайменше 24 годин дозволяє обґрунтовано встановити наявність запалення в разі позитивної клінічної динаміки. Тим самим виключити з диференційно-діагностичного ряду нейродегенеративні процеси та загалом патологію, що не супроводжується запаленням. За 15 років метод було застосовано у понад 1500 хворих з різними патологіями ЦНС. У жодному випадку ми не спостерігали будь-яких побічних явищ і небажаних реакцій на препарат (як у момент введення, так і протягом наступних 2–3 днів). Частота розвитку постпункційного синдрому вірогідно не відрізнялась від групи хворих, яким дексаметазон інtrateкально не вводився. У хворих з нейроінфекціями (крім поліморфної мультифокальної лейкоенцефалопатії та пріонних інфекцій), автоімунними процесами (розсіяний енцефаломієліт, розсіяний склероз, енцефаломієлополінейрорадикулопатія) відзначалась позитивна клінічна динаміка протягом 24 годин після інtrateкального введення дексаметазону у вигляді зменшення вираженості загально мозкової та вогнищевої патологічної неврологічної симптоматики. Також позитивна динаміка відзначена у частини хворих з онкопатологією ЦНС у випадках наявності перифокального запалення, що потребувало проведення додаткових методів діагностики. Отже, інtrateкальне введення дексаметазону під час діагностичної пункції при отриманні прозорого ліквору є швидким, безпечним та маловартісним методом, що дозволяє підтвердити або виключити наявність запального процесу ЦНС, має лікувальні властивості.

УДК 618.3-06

Буднюк О.О., Янак В.Д.

Одеський національний медичний університет МОЗ України, м. Одеса, Україна  
КУ «Одеська обласна клінічна лікарня», м. Одеса, Україна

### Менеджмент пацієнток з HELLP-синдромом

**Вступ.** HELLP-синдром у 70 % випадків виникає під час вагітності (27–37 тижнів), а в 30 % випадків цей синдром діагностується впродовж 48 годин після пологів [1]. Слід зазначити, що материнська смертність при даній патології становить 24,2 %. **Мега роботи** — підвищити безпеку та ефективність інтенсивної терапії у вагітних з HELLP-синдромом. **Матеріали та методи.** Контрольна група (n = 10) — пацієнтки, яким лікування HELLP-синдрому проводилось за загальноприйнятими рекомендаціями. Основна група (n = 10) — пацієнтки, у яких схема

лікування HELLP-синдрому включала такі етапи: діагностичний етап — лабораторна діагностика (кількість тромбоцитів, АСТ, АЛТ, ЛДГ, загальний білірубін і його фракції, ступінь гемолізу еритроцитів, коагулограма, загальний аналіз і біохімічний аналіз крові, аналіз сечі), тромбоеластографія, ультразвукове дослідження, показники гемодинаміки, оксиметрія; організаційний етап — пацієнтку з ознаками HELLP-синдрому госпіталізувати у відділення анестезіології та інтенсивної терапії; лікувальний етап — антигіпертензивна терапія, магnezіальна терапія, кортикостероїди (бетаметазон — бетаспан) 12 мг через 24 години, загальний об'єм рідини 30–35 мл/кг/добу з урахуванням введеної та випитої рідини та нефізіологічних втрат (крововтрата тощо), але не більше 80 мл/год. Препаратами вибору інфузійної терапії до моменту розродження є збалансовані ізотонічні сольові розчини. У разі необхідності корекції колоїдно-онкотичного тиску показано введення альбуміну. При наявності гемолізу проводити стимуляцію діурезу і корекцію метаболічного ацидозу під контролем кислотно-лужного стану крові і рН сечі. Профілактика і корекція коагулопатії, свіжозаморожена плазма, трансфузія тромбоцитарної маси при вираженій тромбоцитопенії. За відсутності умов для пологів через природні родові шляхи проводиться абдомінальне розродження, при розвиненому HELLP-синдромі кесарів розтин є золотим стандартом. Подовжена штучна вентиляція легень до ліквідації внутрішньосудинного гемолізу і корекції гемостазу. Рекомендовано також використання плазмаферезу; подальша тактика — спостереження акушером, гематологом, нефрологом (за показаннями), повторна лабораторна діагностика кожні 6–24 години до стабілізації основних показників (гемоліз еритроцитів, АСТ, АЛТ, ЛДГ, рівень тромбоцитів тощо). **Результати.** У 60 % (12) пацієнток були ознаки HELLP-синдрому і у 40 % (8) — ELLP-синдрому. Летальність у контрольній групі становила 20 % внаслідок внутрішньочерепного крововиливу. У пацієнток обох груп частота геморагічних ускладнень у вигляді петехіального висипу на шкірі — 60 % (12 пацієнток), а набряку легень — 5 % (1 пацієнтка). У пацієнток з HELLP-синдромом реєстрували тромбоцитопенію II ступеня ( $38,1 \pm 4,1$  Г/л,  $\min = 33$  Г/л,  $\max = 43$  Г/л) ( $p < 0,05$ ). При використанні бетаспану в дозі 12 мг через 24 години у 60 % (6 пацієнток) рівень тромбоцитів стабілізувався на 3-тю — 4-ту добу до безпечного рівня ( $80,0 \pm 8,5$  Г/л) порівняно з контрольною групою ( $48,0 \pm 10,5$  Г/л) ( $p < 0,05$ ). Застосування урапідилу дозволило в 90 % (9 пацієнток) забезпечити стабільні показники артеріального тиску ( $135 \pm 15/85 \pm 10$  мм рт.ст.) порівняно з контрольною групою ( $170 \pm 30/105 \pm 15$  мм рт.ст.) ( $p < 0,05$ ). Трансфузія тромбоконцентрату у 4 пацієнток дозволила підвищити рівень тромбоцитів крові до безпечного рівня ( $96 \pm 14$  Г/л). **Висновки.** Запропонована схема (діагностичний, організаційний і лікувальний етапи) ведення пацієнток з HELLP-синдромом дозволила вірогідно забезпечити стабільні показники