

ГИПЕРАММОНИЕМИЧЕСКИЕ КРИЗЫ: АНАЛИЗ ЭФФЕКТИВНОСТИ ЭКСТРАКОРПОРАЛЬНЫХ МЕТОДОВ ДЕТОКСИКАЦИИ И АЗОТ-СВЯЗЫВАЮЩИХ ПРЕПАРАТОВ

Пилясова А.Д., Габуева А.М.

Научный руководитель: канд. мед. наук, доцент
Л.Е. Ларина

Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова
Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: дети; гипераммониемия; кризы; диагностика; детоксикация

Актуальность. Гипераммониемия — патологическое состояние, характеризующееся повышенным содержанием свободных ионов аммония в крови, приводящее к тяжёлым неврологическим расстройствам. Повышение уровня аммиака (NH_3) в крови влечёт за собой изменения pH, мембранного потенциала и обмена веществ во всех клетках организма, приводящее к развитию полиорганной недостаточности, в том числе гипераммониемического криза (ГАК) — жизнеугрожающего состояния при достижении концентрации NH_3 в крови свыше 50–150 мкМ/л. На тяжесть состояния влияют концентрация и продолжительность токсического действия NH_3 на ЦНС, определяя значимость его своевременного выявления и элиминации. **Цель:** определить возможности экстренной терапии гипераммониемических кризов путём сравнения азот-связывающих препаратов (АСП) и экстракорпоральных методов детоксикации.

Результаты. Первой линией терапии ГАК являются АСП — бензоат натрия и фенилбутират натрия. Механизм их действия заключается в конъюгации метаболитов NH_3 и выведении их почками. Преимуществом АСП является немедленный эффект внутривенного введения при подозрении на ГАК и при длительном амбулаторном лечении (с уровнем NH_3 246 мкМ/л в течение 4–7 дней было отмечено снижение до 46 мкМ/л). Однако значительный недостаток АСП — медленное снижение NH_3 , возможные побочные эффекты при больших дозах в виде метаболического ацидоза и гипернатриемии, зависимость от адекватной функции почек. АСП эффективны при уровне NH_3 до 300 мкМ/л, однако при недостаточном ответе на проводимую терапию спустя 4 ч и достижении концентрации NH_3 более 500 мкМ/л необходимо использовать экстракорпоральные методы детоксикации, такие как заместительная почечная терапия, при этом предпочтительна вено-венозная гемофильтрация. По скорости и объёму клиренса NH_3 она превосходит АСП и зачастую жизненно необходима при ГАК (можно вывести до 225 мл/мин *in vitro*). Сочетание гемодиализа с непрерывной гемофильтрацией — более эффективный метод, т. к. так предотвращается обратное всасывание NH_3 .

Заключение. Выбор конкретной лечебной тактики — немедленное применение заместительной почечной терапии при критически высоких показателях NH_3 или долгосрочное амбулаторное ведение с помощью АСП — всегда обусловлен оценкой динамики состояния больного и практическими возможностями стационара. Вне зависимости от выбранного метода коррекции, прогноз зависит исключительно от комплексного и строго персонального подхода, интегрирующего все клинико-лабораторные данные больного.