

СИНДРОМ РЕЯ

Шатрова К.М., Дейнека С.В., Заяц Е.Г.

Київська медичинська академія послєдипломного образования, м.Київ

Синдром Рея (СР)- сравнительно редкое острое заболевание, клинически проявляющееся токсической энцефалопатией, жировой дистрофией(стеатозом) печени и умеренно выраженной липидной дистрофией эндотелия сосудов мозга, нефротелия почек и кардиомиоцитов. Частота СР значительно варьирует, составляя от 1 до 4% на 100 тыс больных с провоцирующими факторами. Заболевание описано у детей от грудного возраста до 14 лет, наиболее часто наблюдается в возрастной группе с 6-9 и 11-14 лет. Данный синдром был описан Reye в 1963 году, и по литературным данным, в течение последних 15-20 лет отмечается его учащение. Течение

СР без адекватного лечения крайне неблагоприятно. Если помощь не оказывается, летальность составляет 60-85%. Этиология СР неизвестна. Существует несколько гипотез развития заболевания, из которых основная - провоцирующее воздействие вирусов. Отмечено, что СР развивается на фоне инфицирования организма вирусами гриппа, ветряной оспы, реже ОРВИ, аденовирусной инфекции, иногда - вирусов группы КОКСАКИ и ЭКХО, вируса Эпштейн-Бар. Несомненна роль токсического фактора, вызванная лекарственными средствами, в частности, салицилатами. Есть указания на развитие СР в связи с приемом тетрациклинов,

препаратов висмута, антигистаминных, противорвотных и противосудорожных средств. Описаны случаи возникновения СР при контакте с некоторыми инсектицидами, после укусов насекомых, а также на фоне профилактических прививок. Много внимания уделяют наследственным и приобретенным нарушениям обмена веществ, связанным с дефектами окисления жирных кислот и нарушением обмена мочевины. Следует полагать, что единой причины развития СР нет. Свообразным продромальным периодом является вирусная инфекция или другие провоцирующие факторы, на фоне которых часто при картине кажущегося выздоровления наблюдается рвота, быстрое-иногда в течение часов-нарушение сознания, атаксия, судороги, кома. Помимо неврологической симптоматики отмечается гепатомегалия, которая является патогномичным симптомом при СР. Желтухи практически никогда не бывает. В дальнейшем возможно возникновение геморрагического синдрома, реактивного панкреатита и картина острого нефроза.

Патогенез СР достаточно сложен. Принято считать, что ультраструктурной мишенью при СР являются митохондрии, при повреждении которых, с одной стороны, расходуется гликоген, с другой стороны - нарушается их детоксикационная функция, следствием чего является накопление нитрогенных шлаков с последующим развитием гипераммониемии. Организм не в состоянии адекватно ответить на возникшую гипогликемию мобилизацией жирных кислот, это требует повышенной оксигенации тканей, что невозможно при повреждении митохондрий. Реализация срыва метаболизма находит отражение в печени и в сосудах микроциркуляторного русла головного мозга. Связывание жирных кислот при остром липолизе печень реализуется в тотальной жировой дистрофии гепатоцитов, в которых накапливаются жировые включения при полном исчезновении гликогена. В свою очередь, дисфункция митохондрий, ответственных за детоксикацию нитрогенных шлаков, приводит к накоплению аммиака. Гипераммониемия, в свою очередь, является основной причиной энцефалопатии, хотя и носит транзиторный характер. Концентрация аммиака крови повышается в 4-10 раз, однако на 3-4 сутки заболевания его уровень нормализуется. Характерным также считается повышение уровня аминотрансфераз сыворотки в 2-10 раз при нормальной концентрации фракций билирубина. В процессе прогрессирования СР в дальнейшем снижается уровень протромбина и факторов свертываемости крови [1, 2, 5, 7, 9, 10]. Концентрация фибриногена, а также альбуминов не изменяется. Эти биохимические показатели могут считаться дифференциально-диагностическими. Клинический диагноз ставится на основании характерного продромального периода, исследования спинно-мозговой жидкости, в которой отсутствуют признаки воспалительных изменений и функционального состояния печени. Исключительное диагностическое значение имеют данные пункционной биопсии печени, в которой

обнаруживается жировая дистрофия гепатоцитов без воспалительных изменений.

Мы располагаем тремя секционными наблюдениями СР у детей 5 месяцев, 2 и 7 лет. Во всех случаях диагноз поставлен на основании данных секционного исследования. В первом случае 5-месячному ребенку за неделю до заболевания была проведена вторая вакцинация АКДС, после чего он заболел респираторно-синцитиальной вирусной инфекцией. Получал лекарственные препараты: аспирин, эффералган упса. Через несколько часов развилась рвота, тяжелая неврологическая симптоматика, а через сутки - мозговая кома, потребовавшая ИВЛ. Смерть наступила в реанимационном отделении через 7 суток. Случай расценен как поствакцинальный энцефалит. Во втором случае ребенок 2-х лет заболел ОРВИ (Т 38), получал аспирин. Была однократная рвота, судороги. Госпитализирован в районную больницу, откуда через сутки в состоянии мозговой комы был переведен в реанимационное отделение Киевской детской областной больницы, реанимационные мероприятия без эффекта. Через 7 дней, не приходя в сознание, ребенок умер. Клинически случай расценен как ОРВИ, осложнившийся острым вирусным энцефалитом. Третий ребенок 7 лет был доставлен в стационар с диагнозом токсикоинфекция, ОРВИ, интоксикация неясного генеза на 3-и сутки заболевания. В анамнезе - неоднократная рвота, сонливость, заторможенность. Принимал аспирин для купирования лихорадки. На вторые сутки развилась мозговая кома. Случай клинически расценен как энцефалит. При морфологических исследованиях во всех трех случаях имели место выраженный стеатоз печени, гепатомегалия без некрозов и воспалительной инфильтрации органа, токсическое невоспалительное поражение головного мозга и хроматолизом нейронов, кариолизисом, периваскулярным и перичеллюлярным отеком, липидной инфильтрацией эндотелия сосудов, выявляемой суданом черным В.

В нефротелии проксимальных канальцев почек, а также в кардиомиоцитах были обнаружены гнездные липидные включения в цитоплазме клеток. При ШИК-реакции с амилазным контролем в гепатоцитах выявлено практически полное отсутствие гликогена. Т.о., во всех представленных случаях, имело место характерное клиническое течение заболевания и его морфологические проявления. Синдром Рея принадлежит, несомненно к т. н. «новым болезням», обусловленным как изменением иммунологического гомеостаза, так и терапевтически патоморфозом.

Подобные "новые болезни" ставят перед медициной задачи как общебиологического, так и медико-социального характера. Не вызывает сомнения необходимость пристального внимания к подобным заболеваниям, поскольку своевременная постановка диагноза и раннее адекватное лечение являются единственной возможностью спасти жизнь больному.

РЕЗЮМЕ

СИНДРОМ РЕЯ

Шатрова К.М., Доценка С.В., Заяц Є.Г.

Обговорюються результати 3 секційних спостережень синдрому Рея у дітей. У всіх випадках діагноз встановлено на основі даних секційного спостереження. Не викликає сумніву необхідність особливої уваги до подібних нових захворювань, оскільки своєчасна постановка діагнозу та раннє адекватне лікування є єдиною можливістю врятувати життя хворому.

SUMMARY

REYE SYNDROME

K.M. Shatrova, S.V. Delneka, E.G. Zayats

The data of 3 sectional observations of the Reye syndrome in children are presented. The necessity of a rapt attention to this new disease is of no doubt as far as timely diagnosis and early adequate treatment are the only possibility to save the life of a patient.
