

REYE SINDROMAS VAIKAMS

Lina Sakalauskaitė
Henrikas Šimkus

VŠĮ RESPUBLIKINĖ VILNIAUS UNIVERSITETINĖ
VAIKŲ LIGONINĖ
2006-05-12

Reye sindromas

– tai toksinė uždegiminė encefalopatija, pasireiškianti vidaus organų riebaline infiltracija. Šį sindromą gali išprovokuoti salicilatų (ypač aspirino) ar bromidų vartojimas sergant kai kuriomis virusinėmis ligomis. Be to, pastebėta toksinų – pesticidų, aflatoksinų – sąsaja su Reye sindromu.

1963 m. R. D. K. Reye,
G. Morgan ir J. Baral aprašė
klinikinius bei patologinius šio
sindromo požymius, dabar
vadinamus Reye vardu.

Šio pranešimo **tikslas** – priminti šį sindromą, apžvelgti ir patikslinti naujausius duomenis apie sergamumo **dažnį, etiologiją, gydymo ypatumus ir baigtį.**

Vaikams, sergantiems Reye sindromu, dažnai nustatoma klaidinga diagnozė. Kaip atskiras nozologinis vienetas, Reye sindromas **diagnozuojamas** gana **retai**.

- Literatūroje nurodoma, kad nuo 1970 m. šis sindromas tapo dažniausia (po encefalito) vaikų virusinės neuroinfekcijos sukeltos mirties priežastimi.
- 1980 m. buvo užregistruota daugiausia – 600 – ligos atvejų. JAV šis sindromas dažniausiai pasitaiko 6–8 metų amžiaus grupėje.

- MEDLINE duomenimis nuo 1997 m. JAV nėra užregistruota nė vieno Reye sindromo atvejo.
- **Lietuvoje** šio sindromo statistikos duomenų nėra.

REYE SINDROMO CDC (JAV) INFEKCINIŲ LIGŲ CENTRO APIBRĖŽIMAS (1)

- uždegiminė encefalopatija, kai smegenų skysčio ląstelių skaičius – ne daugiau kaip $8/\text{mm}^3$,
- yra smegenų edema, morfologiškai nustatoma dangalų ar perivaskulinė smegenų infiltracija,
- mikrovezikulinė riebalų metamorfozė kepenyse (patvirtinta atlikus kepenų punkcinę biopsiją ar autopsiją),

REYE SINDROMO CDC (JAV) INFEKCINIŲ LIGŲ CENTRO APIBRĖŽIMAS (2)

- padidėjęs ALT, AST aktyvumas,
- padidėjęs LDH kiekis ir šlapalo kiekis kraujo serume (3 kartus didesnis už normą) ir kitaip negalima paaiškinti neurologinės ir kepenų patologijos,
- sumažėjęs gliukozės kiekis serume,
- nenormalus aminorūgščių santykis,
- sumažėjęs vitamino K kiekis,
- padidėjęs riebalų rūgščių kiekis.

ETIOLOGIJA (1)

Nors galutinai neišaiškinta, tačiau dauguma autorių mano, kad Reye sindromas atsiranda dėl dviejų priežasčių:

- dėl virusinių ligų,
- egzogeninių toksinų.

ETIOLOGIJA (2)

- Dažniausiai jis atsiranda sergant ūmiomis virusinėmis infekcijomis (60–70 %), vėjaraupiais (20–30 %), po skiepu ir kt.
- Nustatyta, kad yra tiesioginė sąsaja tarp Reye sindromo ir A ir B gripo epidemijų bei vėjaraupių.

ETIOLOGIJA (3)

- Šį sindromą gali sukelti ir įvairūs medikamentai bei toksinai: salicilatai (ypač aspirinas), pesticidai, aflatoksinai, kamparas, bromidai. Tačiau šis poveikis dar galutinai neįrodytas.
- Kai kurie autoriai teigia, jog Reye sindromo priežastis gali būti genetinis polinkis.

PATOGENEZĖ(1)

Amoniakas, pasigaminęs organizme aminorūgščių katabolizmo metu, dalyvaujant įvairiems fermentams, detoksikuojamas kepenyse, kur jis virsta šlapalu. Sergant Reye sindromu būna įvairių metabolinių pokyčių. Iki šiol nėra aišku, ar pirmiausia pažeidžiamos visų organizmo ląstelių mitochondrijos, todėl sutrinka jų metabolizmas, ar pažeidžiamos vien tik kepenų ląstelės, todėl atsiranda encefalopatijos požymių.

PATOGENEZĖ(2)

Šiam sindromui būdingi įvairių organų (kepenų, smegenų, širdies, inkstų, kasos, žarnyno, skersaruožių raumenų) dauginiai pažeidimai. **Dažniausiai morfologiškai pakinta smegenys ir kepenys.**

- Smegenys būna paburkusios, be uždegiminių pokyčių, neuronai nepažeisti. Smegenų skysčio spaudimas ligos pradžioje būna normalus, o vėliau padidėja.

PATOGENEZĖ(3)

- Kepenys padidėjusios, hepatocitų citoplazma paburkusi, su uždegimo požymiais, ultramikroskopiniuose preparatuose matomos pažeistos mitochondrijos su trigliceridų sankaupomis „smulkių lašelių“ pavidalu.
- Aptinkama petechijų epikarde, žarnyno opų ir kraujosruvų.

DIAGNOSTIKA

KLINIKA (1)

Reye sindromo stadijoms nustatyti yra siūloma F. H. Lovejoy modifikuota sistema.

- **I stadija**: vėmimas, mieguistumas, letargija.
- **II stadija**: dezorientacija, išlikęs atsakas į skausminį dirgiklį.
- **III stadija**: komos požymiai, dekortikacinis rigidiškumas, išlikę vyzdžių, okulovestibuliariniai, okulocefaliniai refleksai.

DIAGNOSTIKA

KLINIKA (2)

- **IV stadija:** komos gilėjimo stadija. Decerebrinis rigidiškumas, vyzdžiai fiksuoti ir išsiplėtę, nėra okulocefalinių refleksų, nefiksuoti akių judesiai.
- **V stadija:** gili koma, traukuliai, raumenų atonija, sustojęs kvėpavimas.

DIAGNOSTIKA TYRIMAI (1)

- hipoglikemija,
- padidėjęs amoniako,
- padidėjęs gliutaoksiacetatinės transaminazės ir gliutamatpiruvattransaminazės kiekis,
- normalus smegenų skystis,
- normalus bilirubino kiekis kraujyje.

DIAGNOSTIKA

TYRIMAI (2)

- Sumažėję cirkuliuojantys imuniniai kompleksai kartu su C3 komponentu,
- tiriama salicilatų, paracetamolio, fenotiazino, sunkiųjų metalų koncentracija kraujo plazmoje,
- atliekama kepenų biopsija.

DIFERENCINĒ DIAGNOSTIKA

- hepatinē koma,
- metabolinē koma,
- supratentorinē ir subtentorinē koma
- ūminis buitinis apsinuodijimas.

GYDYMAS

- Bendra intensyvi terapija pagal esamus pokyčius.
- Padidėjusio intrakranijinio spaudimo normalizavimas.
- Detoksikacinė terapija (hiperamonemijos ir kt. šalinimas).

GYDYMAS

Sudėtingiausia problema ir galima mirties priežastis – tai **galvos smegenų edema ir išvarža**. Būtina stebėti **intrakranijinį spaudimą** ir skubiai pradėti taikyti **dehidrataciją**:

- **manitu** po 0,25 g/kg kas 4 val.
(veikia 7–8 valandas),
- **laziksu** (1–3 mg/kg per parą).

Optimalus plazmos **osmoliariškumas**
<300–310 mmol/l

GYDYMAS

- Negalima vartoti medikamentų, veikiančių hepatotoksiškai.
- Koreguojami kiti gretutiniai sindromai: traukuliai, neadekvačios antidiuretinio hormono sekrecijos sindromas, necukrinis diabetas.

PROGNOZĖ

- Šio sindromo prognozė yra sunkiai nuspėjama, miršta 20–40 % ligonių.
- 1996 m. JAV mirtingumas nuo Reye sindromo – 52%

IŠVADA

Esant neaiškios kilmės ūmiai **encefalopatijai** su sąmonės sutrikimu, būtina ligonį hospitalizuoti ir, atliekant įprastinius tyrimus, neužmiršti tirti ir **amoniako** koncentracijos kraujyje.

A photograph of a field of red poppies. The flowers are in various stages of bloom, with some fully open and others as buds. The background is a soft-focus green field with trees in the distance. The text "Ačiū už dėmesį" is overlaid in the lower right quadrant.

Ačiū už dėmesį