

# Ацетонемический синдром

- ***Ацетонемический синдром у детей*** — совокупность симптомов, обусловленных повышением концентрации в плазме крови кетоновых тел — патологическое состояние, встречающееся преимущественно в детском возрасте, проявляющееся стереотипными повторными эпизодами рвоты, чередующимися периодами полного благополучия.
- **первичный (идиопатический)** — развивается в результате погрешностей в диете (длительные голодные паузы либо чрезмерное употребление в пищу жиров)
- **вторичный** (на фоне соматических, инфекционных, эндокринных заболеваний, поражения и опухолей ЦНС) ацетонемический синдром

# ЭТИОЛОГИЯ

- Существующие представления об этиологии недиабетического кетоацидоза опираются на существование главного (основного) триггерного фактора (относительного или абсолютного недостатка углеводов и/или превалировании кетогенных аминокислот и свободных жирных кислот в обеспечении энергетических потребностей организма. Основной предрасполагающий фактор — наличие генетически обусловленной аномалии конституции (нервно-артритического диатеза). Тем не менее, любые стрессовые, токсические, алиментарные, эндокринные воздействия на энергетический обмен (даже у детей без нервно-артритического диатеза) могут вызвать развитие синдрома ацетонемической рвоты

# Клиника у взрослых

- Распространенные признаки болезни:
- нарушение сердечного ритма, ослабление тонов;
- общее количество крови в организме сильно понижено;
- бледность кожи с ярким румянцем;
- схваткообразные боли в эпигастральной области;
- тошнота, рвота с запахом ацетона;
- обезвоживание, мышечная гипотония;
- запоры;
- повышение температуры тела;
- увеличение размеров печени;
- понижение количества глюкозы, хлора в крови с одновременным увеличением холестерина, кетоновых тел, нейтрофильных гранулоцитов, СОЭ;
- умеренный лейкоцитоз;
- рвотные массы в моче.

# Клиника у детей


- Ацетонемический синдром часто встречается у детей с **аномалиями конституции (нервно-артритическим диатезом)**. Таких детей отличает повышенная возбудимость и быстрая истощаемость нервной системы; они имеют худощавое телосложение, часто излишне пугливы, страдают неврозами и беспокойным сном. В то же время у ребенка с нервно-артритической аномалией конституции быстрее сверстников развиваются речь, память и другие познавательные процессы. Дети с нервно-артритическим диатезом склонны к нарушению обмена пуринов и мочевой кислоты, поэтому в зрелом возрасте подвержены развитию **мочекаменной болезни, подагры, артритов, гломерулонефрита, ожирения, сахарного диабета** второго типа.
- Типичными проявлениями ацетонемического синдрома служат ацетонемические кризы. Подобные кризы при ацетонемическом синдроме могут развиваться внезапно или вслед за предвестниками (так называемой аурой): вялостью или возбуждением, отсутствием аппетита, тошнотой, **мигреноподобной головной болью** и др.
- Типичная клиника ацетонемического криза характеризуется многократной или неукротимой рвотой, которая возникает при попытке покормить или напоить ребенка. На фоне рвоты при ацетонемическом синдроме быстро развиваются признаки интоксикации и дегидратации (мышечная гипотония, адинамия, бледность кожи с румянцем).
- Двигательное возбуждение и беспокойство ребенка сменяются сонливостью и слабостью; при тяжелом течении ацетонемического синдрома возможны менингеальные симптомы и **судороги**. Характерны лихорадка ( $37,5-38,5^{\circ}\text{C}$ ), спастические боли в животе, **диарея** или задержка стула. Из рта ребенка, от кожных покровов, мочи и рвотных масс исходит запах ацетона.
- Первые приступы ацетонемического синдрома обычно появляются в возрасте 2-3-х лет, учащаются к 7 годам и полностью исчезают к 12-13-летнему возрасту.

В целом лечение ацетонемического синдрома можно разделить на два этапа: купирование ацетонемического криза и проведение в межприступный период мероприятий, которые направлены на профилактику рецидивов.

Купирование ацетонемического криза:

- каждые 10–15 мин поить ребенка негазированной щелочной минеральной водой, сладким чаем с лимоном, растворами для пероральной регидратации;
- очистить кишечник 1–2% раствором гидрокарбоната натрия;
- по показаниям — инфузионная терапия (внутривенная гидратация);
- ондансетрон — селективно блокирует серотониновые 5-HT<sub>3</sub>-рецепторы в ЦНС;
- другие лекарственные средства (Стимол® и др.);
- постепенное расширение диеты.

- Задачи инфузионной терапии: нормализация объема, состава и свойств экстрацеллюлярной и интрацеллюлярной жидкости, детоксикация, проведение парентерального питания. Как правило, при ацетонемической рвоте дегидратация вначале изотоническая, но позже становится гипотонической. Инфузионная терапия проводится в режиме регидратации. Программа регидрационной терапии должна учитывать: определение суточной потребности в жидкости и электролитах, определение типа и степени дегидратации, определение дефицита жидкости, определение текущих потерь жидкости. В качестве инфузионных растворов используются 5–10% раствор глюкозы, 0,9% раствор натрия хлорида, раствор Рингера с учетом показателей водно-электролитного обмена. Если ребенок пьет охотно достаточное количество жидкости, парентеральное введение инфузионных растворов может быть полностью или частично заменено пероральной регидратацией



При упорной неукротимой рвоте показано назначение метоклопрамида парентерально, который блокирует дофаминовые рецепторы в триггерной зоне рвотного центра. Учитывая возможные нежелательные побочные эффекты со стороны нервной системы, введение метоклопрамида более 1–2 раз не рекомендуется. На фоне инфузионной терапии рекомендуют ондансетрон внутривенно, который селективно блокирует серотониновые 5-НТ3-рецепторы в ЦНС.



