

*Мащиц В. Д.*

## **НАРУШЕНИЯ ОБМЕНА ЖИРНЫХ КИСЛОТ ПРИ СИНДРОМЕ РЕЙЕ**

*Научные руководители канд. биол. наук, доц. Барабанова Е. М., канд. мед. наук, доц.*

*Рубан А. П.*

*Кафедра биологической химии*

*Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск*

**Актуальность.** Синдром Рейе - редкая форма острой энцефалопатии и жировой инфильтрации печени, которая имеет тенденцию развиваться после острой вирусной инфекции, особенно на фоне применения нестероидных противовоспалительных препаратов. Заболевание встречается с частотой 0.03-1 случай на 100,000. 93% заболевших – дети европеоидной расы, из них 12 % дети первого года жизни. Этиология синдрома Рейе до конца не выяснена.

**Цель:** на примере клинического случая указать возможную причину развития синдрома Рейе у членов одной семьи.

**Материалы и методы.** Материалы – медицинская документация пациентов с синдромом Рейе. Метод – клиничко-anamnestический.

**Результаты и их обсуждение.** Считается, что в основе синдрома Рейе лежит повреждение митохондрий во всех органах и тканях, особенно в клетках печени и мозга, вследствие нарушения  $\beta$ -окисления ЖК и ингибирования процесса окислительного фосфорилирования.

В рассматриваемом нами клиническом случае первая беременность ранее здоровой женщины протекала на фоне гепатомегалии и критических цифр трасаминаз (HELLP-синдром). Беременность закончилась преждевременными родами в сроке 36 недель с явлениями ДВС-синдрома и маточного кровотечения, потребовавших удаления матки. Первый ребенок погиб интранатально. С 1990 года описано более 60 случаев осложнений беременности в виде «HELLP-синдрома», причиной которого являлась недостаточность длинноцепочечной гидроксиацил-КоА дегидрогеназы у плода.

Следующая беременность наступила в результате применения вспомогательных репродуктивных технологий (экстракорпорального оплодотворения и суррогатного материнства). Двойня (мальчики) родилась в сроке 30-31 недель без значимых патологических явлений в состоянии здоровья. В первом полугодии у sibсов отмечалась умеренная задержка моторных функций на фоне перинатальной энцефалопатии.

В возрасте 7 месяцев у второго мальчика из двойни на фоне острой респираторной инфекции и потребовавшейся жаропонижающей терапии ибупрофеном развилась симптоматика синдрома Рейе, приведшего через 10 дней к летальному исходу. Через полторы недели после смерти sibса аналогичный сценарий развития симптоматики имел место у первого ребенка из двойни. Прием ибупрофена на фоне острой респираторной инфекции привел к развитию синдрома Рейе с классической картиной печеночной недостаточности и энцефалопатии, с последующим развитием синдрома полиорганной недостаточности, явившимся причиной смерти на 5-й день заболевания.

Генетическое обследование крови погибших детей выявили недостаточность длинноцепочечной 3-гидроксиацил-КоА-дегидрогеназы.

Рядом авторов ранее указывалось на структурное сходство между метаболитами аспирина и субстратами для митохондриального трифункционального фермента, компонентом которого является 3-гидроксиацил-КоА дегидрогеназа. Предполагалось, что именно этот фермент – мишень действия салицилатов при запуске синдрома Рейе.

**Выводы.** Развитие HELLP-синдрома во время беременности является основанием для обязательного генетического консультирования семьи с проведением специального обследования на предмет определения степени риска рождения детей, имеющих дефект митохондриального окисления ЖК.