

Kpt. lek. BOGDAN MIESZKOWSKI, kpt. lek. RYSZARD GAJDOSZ,
kpt. lek. TOMASZ KŁOS, lek. ELŻBIETA GUZEK

TRUDNOŚCI DIAGNOSTYCZNE I LECZNICZE W PRZYPADKU ZESPOŁU REYE'A

(z Oddziału Anestezjologii i Intensywnej Terapii Szpitala Wojskowego w WOW;
Ordynator: kpt. lek. R. Gajdosz)

Ostra encefalopatia ze stłuczeniem narządów wewnętrznych została wyodrębniona przez Reye'a i wsp. w r. 1963 i odtąd nosi nazwę zespołu Reye'a (1, 2, 4).

Chorują dzieci od okresu niemowlęcego do młodzieńczego (1). Etiologia zespołu jest niejasna. Przyjmuje się wpływ zakażeń wirusowych, czynników toksycznych i zaburzeń metabolicznych wątroby (2, 4, 5). Zmiany histopatologiczne są najbardziej nasilone w mózgu (obrzęk bez cech zapalnych), wątrobie (stłuczenie) oraz nerkach, trzustce i sercu (1, 5, 6).

Choroba zaczyna się „banalnym” przeziębieniem. Szybko dołączają się gwałtowne wymioty, zaburzenia świadomości do śpiączki włącznie. Występuje rozszerzenie źrenic z brakiem reakcji na światło, zmienność napięcia mięśniowego, szczykościsk, zaburzenia oddychania. We krwi stwierdza się leukocytozę, wzrost mocznika, amoniaku, potasu, kwasicy, obniżenie poziomu cukru, niedobór czynników krzepnięcia (2, 5, 6).

Płyn mózgowo-rdzeniowy jest prawidłowy. Obserwuje się obrzęk tarczy nerwu wzrokowego (2, 4, 5).

Choroba trwa krótko. Rokowanie w zespole Reye'a w 50—70% przypadków jest złe (1, 2, 7).

Poniżej opisujemy przypadek zespołu Reye'a, z którym mieliśmy trudności diagnostyczne i lecznicze.

Opis przypadku

A.T., 4-letnia dziewczynka (hist. chor. 283/86), rozwijająca się dotychczas prawidłowo, przyjęta została do OIT z oddziału chorób dziecięcych szpitala ZOZ, gdzie przebywała przez 12 godzin z podejrzeniem zapalenia płuc. Wcześniej przez dwa dni leczona była ambulatoryjnie sefrylem i polopiryną. Po krótkiej poprawie stan ogólny pogorszył się. Dziecko wymiotowało, osłabło, kilkakrotnie straciło przytomność.

Przy przyjęciu do oddziału dziecięcego dziecko było przytomne, z osłabionym kontaktem, reagujące na ból. Źrenice równe reagujące na światło. Ciężota ciała 36,0°C, oddech przyspieszony, tachykardia. Szmer płucny zaostrzony, pojedyncze furczenia nad polami płucnymi. Objawów oponowych nie stwierdzono. Płyn mózgowo-rdzeniowy bez zmian. Zdjęcia rtg klatki piersiowej i przeglądowe jamy brzusznej prawidłowe. Morfologia krwi, stężenia elektrolitów; mocznik i kreatynina we krwi w normie. Zastosowano dożylny wlew 5% roztworu glukozy i 0,9% roztworu NaCl, dwuwęglan sodu, dekadron, gentamycynę, tlenoterapię. Pomimo leczenia stan dziecka uległ pogorszeniu. Wystąpiły fusowate wymioty, szczykościsk, utrata przytomności i niewydolność oddechowa. Dziecko przewieziono do IOT.

Przy przyjęciu do naszego oddziału stan ogólny bardzo ciężki. Dziecko nieprzytomne, reagujące na silne bodźce bólowe, napięcie mięśniowe osłabione. Objaw

wów oponowych nie stwierdzono. Zrenice szerokie, bez reakcji na światło, granice tarcz nerwów wzrokowych zatarte, naczynia żyłne poszerzone. Obserwowano drgawki i szczykościsk. Oddech przyspieszony z wciąganiem międzyżebry. Osluchowo nad polami płucnymi świsty, rżenie grubo- i średniobańkowe. Czynność serca 150/min. RR 70/30 mm Hg.

Badania laboratoryjne: morfologia krwi — Hb 12,1 g%, (7,6 mmol/l), krw. czerw. 3 150 000 w mm³ (3,15 T/l), krw. białe 15 200 w 1 mm³ (15,2 G/l), Ht 39% (0,30 l/l). Poziom sodu 152 mEq/l (mmol/l), potasu 6,0 mEq/l (mmol/l), wapnia 4,0 mEq/l (mmol/l). Mocznik 78 mg% (13,3 mmol/l). Kreatynina 2,0 mg% (177 μmol/l). Cukier we krwi 60 mg% (3,6 mmol/l). Bilirubina 0,5 mg% (10,6 μmol/l). Równowaga kwasowo-zasadowa: pH 7,34, (H⁺) 83,8 mmol/l, pCO₂ 17,1 mm Hg (2,3 kPa), pO₂ 84,7 mm Hg (11,3 kPa), BE — 23,4 mEq/l (mmol/l). Mocz: krwisty, białko 350 mg% (3,5 g/l), krw. białe bardzo liczne, krw. czerw. świeże 5—8—10, wylugowane 1—2—4, wałeczki szkliste i gruboziarniste 1—2 w polu widz.

Wstępnie rozpoznano zachłystowe zapalenie płuc, śpiączkę mózgową, obrzęk mózgu i kwasicę metaboliczną.

Dziecko zwiotczono, zaintubowano i przeprowadzono toriętę drzewa oskrzelowego. Zastosowano oddech kontrolowany respiratorem objętościowo zmiennym (Bennett MA2+2) w układzie CMV przy FiO₂ 0,7. Wprowadzono kaniulę do żyły podobojczykowej, przez którą podawano leki w dawkach należnych na kilogram wagi ciała: gentamycynę, ampicylinę, dezlanozyd, dobutreks, dwuwęglan sodu, dekadron, mannitol, furosemid, altramant, nootropil, płyny infuzyjne. W wyniku leczenia uzyskano wyrównanie równowagi kwasowo-zasadowej i elektrolitowej, powrót do normy mocznika i kreatyniny. W trzecim dniu pobytu wystąpiło krwawienie z przewodu pokarmowego, jamy ustnej i nosa. W badaniach stwierdzono: liczba płytek krwi 77 000 w 1 mm³ (77 G/l), fibrynogen 200 mg% (2 g/l), czas protrombinowy 50 s, wskaźnik protrombinowy 50%, czas kaolinowo-kefalinowy 85 s. Włączono witaminę K, cykloaminę, wapń, gastrotrombinę. Krwawienie w piątej dobie ustąpiło. Utrzymały się objawy uszkodzenia mózgu. Ciężota ciała w pierwszej dobie wzrosła do 39,5°C, a następnie obniżyła się stopniowo do 30,5°C w siódmej dobie, kiedy nastąpił zgon dziecka.

Badaniem pośmiertnym (283/10) i drobnowidowym (nr bad. 389 884—853) stwierdzono przekrwienie i obrzęk mózgu bez cech zapalnych; odoskrzelowe zapalenie płuc, powiększoną białawą wątrobę, z zatarciem budowy zrazikowej i zwyrodnieniem wodniczki oraz przekrwienie pozostałych narządów.

Omówienie

Bardzo ciężki stan dziecka przy przyjęciu i mało charakterystyczny wywiad zdecydowały o podejrzeniu zespołu Reye'a w trzeciej dobie pobytu dziecka w naszym oddziale.

Początkowo myśleliśmy o zachłystowym zapaleniu płuc. Nie mogło ono jednak być przyczyną wyjściową choroby. Zachłyśnięcie było następstwem wymiotów u dziecka nieprzytomnego. Myśleliśmy również o posocznicy i wstrząsie septycznym, ale przebieg kliniczny pozwolił nam to wykluczyć. Nie potwierdziło się również podejrzenie zapalenia mózgu, zarówno w przyżyciowym badaniu płynu mózgowo-rdzeniowego, jak i pośmiertnym badaniu mózgu.

W różnicowaniu wykluczaliśmy również śpiączkę hipoglikemiczną, śpiączkę wątrobową, ostrą mocnicę, jak też zatrucie substancjami chemicznymi.

Wielu autorów uważa, że zespół Reye'a jest o wiele częstszy, niż się powszechnie sądzi, ale maskowany jest różnymi innymi rozpoznaniem klinicznymi (3, 4).

Toteż przy nagłym zachorowaniu zdrowego i dobrze rozwijającego się dziecka oraz przy gwałtownym przebiegu z ostrą encefalopatią i nie

dającym się wyjaśnić tle ciężkiego uszkodzenia mózgu, należy myśleć o zespole Reye'a (3, 4, 6).

Nierzadko pomocna może być biopsja wątroby (3, 5, 7). Ponieważ w patogenezie zespołu Reye'a może mieć znaczenie hiperamonemia, w każdym przypadku podejrzanym o ten zespół należy określać poziom amoniaku we krwi (4).

W postępowaniu leczniczym przeważa w obecnej chwili pogląd o konieczności hospitalizacji dziecka w oddziale intensywnej terapii. Leczenie polega na opanowaniu obrzęku mózgu, wyrównaniu równowagi kwasowo-zasadowej i elektrolitowej, stosowaniu antybiotyków, zbilansowanym dowozie płynów, zwalczaniu niedotlenienia, a w razie potrzeby zastosowania oddechu kontrolowanego z umiarkowaną hiperwentylacją (2, 7). Należy pamiętać o częstym odsysaniu wydzieliny z drzewa oskrzelowego. Równocześnie prowadzić można leczenie odtruwające wykonując nawet kilkakrotnie wymienne przetoczenia krwi. Dializa otrzewnowa została zarzucona (1, 5, 7).

Ważne jest przede wszystkim szybkie ustalenie rozpoznania i natychmiastowe wdrożenie leczenia (5).

PIŚMIENNICTWO

1. Chochłańska J.: *Neurologia Dziecięca*. Warszawa 1985. — 2. Kopyś Z.: *Kompendium Zespołów i Rzadkich Chorób Dziecięcych*. Warszawa 1979. — 3. Sieniński B., Baranowski W.: *Wiad. Lek.*, 1981, 24, 1745. — 4. Szlachetka R.: *Neur. Neurochir. Pol.*, 1976, 3, 321. — 5. Szlachetka R.: *Neur. Neurochir. Pol.* 1976, 4, 537. — 6. Zarzycki W., Zarzycka B.: *Wiad. Lek.*, 1983, 11, 935. — 7. Zychowicz C.: *Stary Nieprzytomności u Dzieci*. Warszawa 1985.

Wpłynęło: 3.03.1987 r.