**АЦЕТОНЕМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ У ДЕТЕЙ**

Одинец Е.М., Онищенко А.И.

Ацетонемический синдром АС (недиабетический кетоз) – совокупность симптомов обусловлених повышением содержания в крови кетонових тел ацетона, ацетоуксусной и b – оксимасляной кислот, которые образуются при неполном окислении жирных кислот или при метаболизме кетогенных аминокислот. Даний патологический процесс также называют синдром циклической рвоты (ацетонемическая рвота).

В основе этиопатогенеза АС лежат генетически детерминированные метаболические нарушения, обусловленные прежде всего аномалией конституции (НААК) – мочекислым диатезом (МД). Именно дети с НААК являются основной составляющей популяции, около 50%. Нарушение обмена веществ при АС характеризуется чрезмерным повышением содержания мочевой кислоты в сыворотке крови, гиперурикемией и периодическими метаболическими кризами, которые в последствии влекут за собой развитие гипогликемии, кетоацидоза и ацетонурии. Таким образом, в первую очередь ацетонемический синдром следует рассматривать в контексте с МД. АС может протекать как самостоятельное патологическое состояние, так и состояние, не имеющее особого диагностического значения. Причина возникновения повышеного образования кетоновых тел у детей - это снижение концентрации глюкозы и относительно высокий уровень неэстерифицированих жирных кислот. Способствует развитию кетоза у детей и врожденная или временная недостаточность ферментов, которые обуславливают b - окисление жирных кислот. Основными аспектами развития риска ацетонемического синдрома являются отягощенность наследственного анамнеза по линии матери и отца по патологии обмена веществ, внутриутробная гипоксия плода, раннее искуственное вскармливание, нарушение водного и солевого режима. Также определены новые факторы риска - злоупотребление пищей, богатой консервантами.

МД – энзимодефицитный синдром, поэтому характеризуется такими особенностями: нарушение обмена веществ, сниженной активностью ферментов печени (глюкозо-6-фосфатазы), низкой ацетилирующей способностью ацетил-КоА вследствии дефицита оксалоацетата, необходимого для вовлечения универсального метаболита в цикл Кребса, нарушением механизма поворотного использования мочевой и молочной кислот, нарушением липидного обмена (снижен уровень ЛПВП, повышен уровень ЛПНП), сниженной толерантностью к глюкозе, нарушением эндокринной регуляции метаболизма.

Биологическим аспектом мочекислого диатеза по праву можно считать обменную гиперурикемию. Это обьясняется тем, что повышенное содержание мочевой кислоты в сыворотке крови, как было сказано выше, обусловлено не столько усиленным ее синтезом, сколько нарушением механизма повторного использования пуринов и пиримидинов для биосинтеза нуклеиновых кислот, уменьшением их экскреции, уриколизом. Циклические мононуклеоиды играют очень важую роль в энергетическом обмене организма, поэтому с МД у детей развиваются нарушения углеводного и жирового обмена.