



СНК кафедры факультетской педиатрии
педиатрического факультета



Гемолитико-уремический синдром. Клиническая картина, диагностика и лечение.

Руководитель кружка:

к.м.н., доцент кафедры факультетской педиатрии
педиатрического факультета РНИМУ им. Н.И.
Пирогова

Шилова Марина Магомедовна.

Выполнила: студентка группы 2.5.02

Мещанинова Наталья Викторовна

Клиническая картина

Продромальный период:

- Диарея
- Рвота
- Гемоколит

Клиническая картина

Период развёрнутой клинической картины:

- Бледность
- Слабость
- Кожный геморрагический синдром (пурпуры, петехии)
- Олигоурия, анурия
- Макрогематурия
- Артериальная гипертензия
- Поражение ЦНС: генерализованные судороги, нарушения сознания

Триада ГУС:

- Кумбс-негативная гемолитическая анемия;
 - Тромбоцитопения
 - ОПН
- } Тромботическая
микроангиопатия

ДИАГНОСТИКА:

1. Установить наличие тромботической микроангиопатии (ТМА).
2. Провести дифференциальную диагностику между первичными и вторичными ТМА.
3. Провести дифференциальную диагностику среди первичных ТМА (СТЕС-ГУС, аГУС и ТТП).

Общий анализ крови

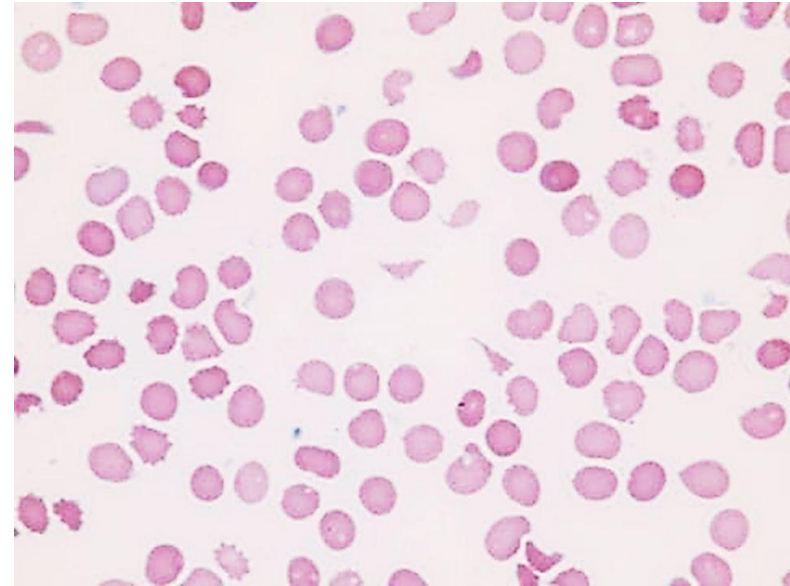
- Тромбоцитопения (PLT 50–70 10^{12} /л);
- Анемия (Hb < 80 г/л);
- Лейкоцитоз;
- Ретикулоцитоз;

Проба Кумбса –

Мазок крови

- Шизоциты – 2–10%

Шизоциты – фрагменты эритроцитов, наблюдаемые в мазках крови при гемолизе



Биохимический анализ крови

- Сывороточный креатинин ↑
- Мочевина ↑
- Калий ↑
- Натрий ↓
- Гаптоглобин ↓
- Биллирубин непрямой ↑
- ЛДГ ↑

Подтверждение этиологии

- посев кала для выявления культуры STEC;
- ПЦР кала с определением генов Stx1 и/или Stx2;
- Определение Stx в сыворотке крови;
- определение в сыворотке крови АТ к ЛПС наиболее распространенного в данном регионе серотипа E. Coli;

Проведение антибактериальной терапии в продромальном периоде заболевания может быть причиной отрицательных результатов анализов.

Инструментальные исследования:

- Рентгенография грудной клетки;
- УЗИ почек;

Дифференциальная диагностика:

Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура (ТТП)	тГУС
Активность ADAMTS13 < 10%	Активность ADAMTS13 > 10% <u>всегда</u>

Дифференциальная диагностика:

Метил-малоновая ацидемия	тГУС
Метил-малоновая кислота в крови ↑	N
Метил-малоновая кислота в моче ↑	N
Гомоцистеин ↑	N
Метионин ↓	N

Дифференциальная диагностика:

аГУС	тГУС
С3-фракции компонента ↓	N
↓ факторов Н, I, МСР крови	N
↑ уровня антител к фактору Н	N
Мутации генов, кодирующих белки системы компонента	N

Дифференциальная диагностика:

Рнеумосис-ассоциированный ГУС	тГУС
Наличие тяжёлой пневмококковой инфекции	нет
Положительные посевы на <i>Streptococcus pneumoniae</i>	нет
Положительная проба Кумбса	Отрицательная проба Кумбса

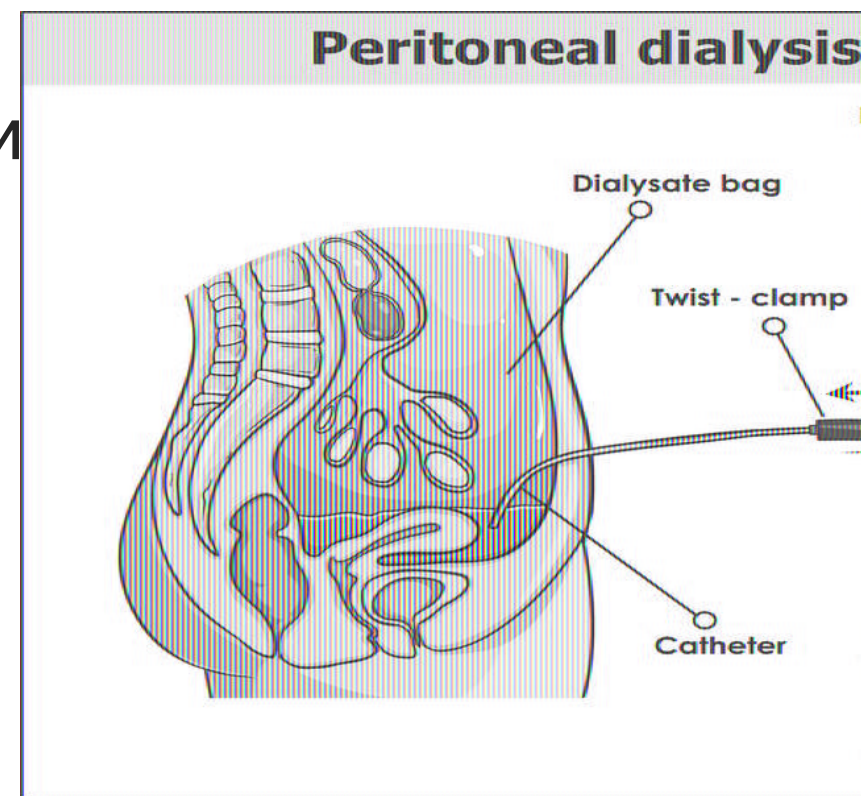
Принципы терапии:

- Контроль объёма циркулирующей крови;
- Коррекция анемии;
- Коррекция электролитных нарушений и КЩС;
- Нормализация АД;
- Сохранение функции почек;

Коррекция водно-электролитного обмена:

- Расчёт жидкости;
- Инфузионная терапия при гипогидратации;
- Диализ при развитии олигоанурии;

Перитонеальный диализ – интракорпоральный специализированный метод очищения крови от эндо- и экзогенных токсинов с одновременной коррекцией водно-солевого баланса, метаболических расстройств путём диффузии и фильтрации растворов веществ через брюшину как естественную полупроницаемую мембрану



Питание:

- 100% калорий и белка от рекомендованной суточной потребности;
- Перорально;

Переливание крови

- Эритроцитарная масса при $Hb < 70$ г/л
- Введение тромбоцитарной массы не требуется

Трансфузия тромбоцитов усиливает агрегацию и тромбообразование, тем самым ухудшая течение заболевания.

Заменное переливание плазмы:

- Проводят в тяжелых случаях, особенно при поражении ЦНС;
- Цель: удаление факторов свертывания, тромбообразования и замещение с помощью СЗП потенциально полезных веществ, главным образом антитромбинов;

Не следует назначать:

- Антибиотики: вызывают быструю гибель патогенной кишечной палочки и массовое освобождение токсина;
- Антимотики: задерживают токсин в кишечнике;
- Антиагреганты;
- Тромболитики;
- Петлевые диуретики;



СНК кафедры факультетской
педиатрии
педиатрического факультета



СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!

Использованная литература:

1. Клинические рекомендации «Гемолитико-уремический синдром у детей» Союза педиатров России;
2. В.М.Делягин*^{1,2}, С.А.Плясунова¹. Гемолитико-уремический синдром. Consilium Medicum. Педиатрия. (Прил.) 2015; 03: 23-28
3. Клинические рекомендации «Диагностика и лечение типичного гемолитико-уремического синдрома» Научного общества нефрологов России, Ассоциации нефрологов России, 2014 г.