

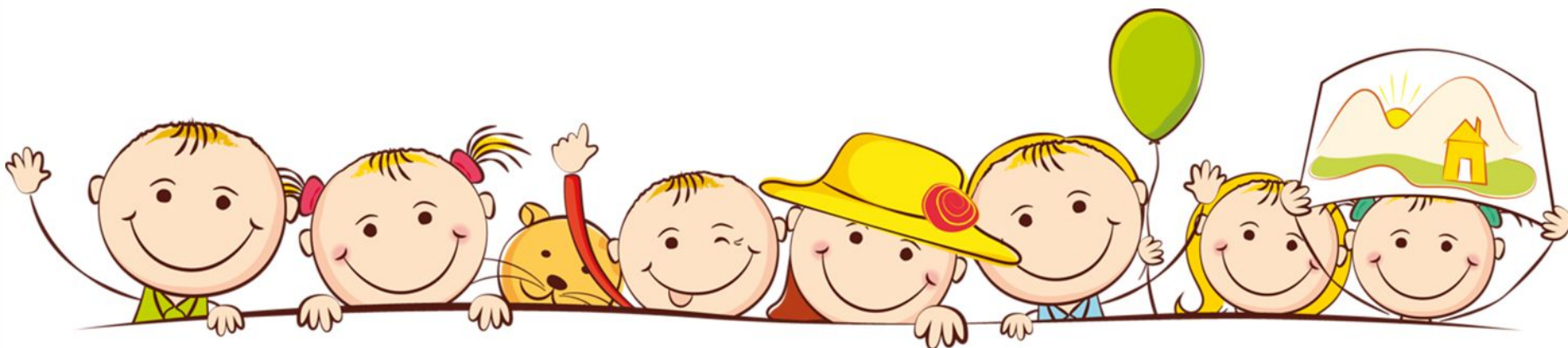


***Гемолитико-уремический
синдром (ГУС)***

Гемолитико-уремический синдром (ГУС) впервые был описан и соавторами в 1952г., как сочетание микроангиопатической гемолитической анемии, тромбоцитопении и острой почечной недостаточности. Этот симптомокомплекс относится к одним из самых тяжелых состояний в педиатрической практике в целом.



Гемолитико-уремический синдром (ГУС, болезнь Гассера) – наиболее распространенная разновидность тромботической микроангиопатии, состояния, характеризующегося множественным тромбообразованием с закупоркой гиалиновыми тромбами сосудов мелкого калибра. Это приводит, во-первых, к уменьшению содержания в крови тромбоцитов – тромбоцитопении, а во-вторых, способствует возникновению ишемии в головном мозге, печени, почках, сердце и других органах





Считается, что гемолитико-уремический синдром – болезнь, поражающая чаще всего детей грудного и младшего возраста. Тем не менее, может она встречаться и у школьников, и даже у взрослых. Более чем у 50% больных синдром переходит в хроническую почечную недостаточность (ХПН), остаются непоправимые нарушения в функциях центральной нервной системы. В период разгара заболевания число смертельных исходов достигает 25%. На сегодняшний день гемолитико-уремический синдром – основная причина ОПН у детей младше 5 лет, при этом лечение типичной формы данного состояния дает вполне успешные результаты, а вот последствия атипичной формы по-прежнему весьма неблагоприятны..

Этиология

- Неинфекционные причины
- Идиопатический ГУС
- Наследственный ГУС: аутосомный-рецессивный, аутосомно-доминантный. Причины наследственных форм ГУС неизвестны. Предполагается, что он может быть обусловлен врожденным дефектом системы комплемента врожденной коллагеновой гломерулопатией, дефектом антитромбина III, нарушением обмена простаглицина и врожденной аномалией метаболизма витамина B12 с метилмалоновой ацидурией и гомоцистинурией.
- Лекарственный ГУС: циклоспорин А, митомицин С, блеомицин, дуанорубицин, цитозин-арабинозид, циклофосфамид и др.
- ГУС наслаивающийся на гломерулонефрит



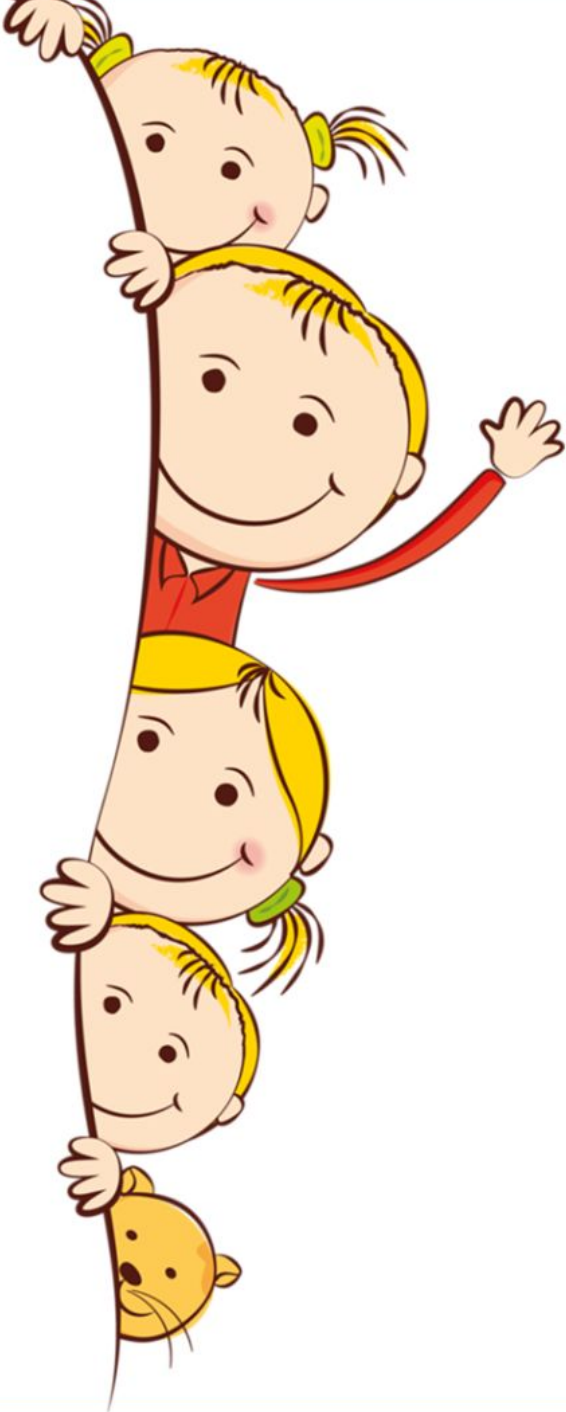
Классификация

Различаются 2 формы ГУС:

- Типичная или ГУС ассоциированный с диареей – (ГУС-(Д+) – 90%

Заболевание предшествующее его развитию, сопровождается диареей. Заболеваемость имеет тенденцию к сезонному колебанию с максимумом в теплое время года (июнь-сентябрь). Эта форма характерна для детей грудного и раннего возраста (от 6 мес. до 4 лет)



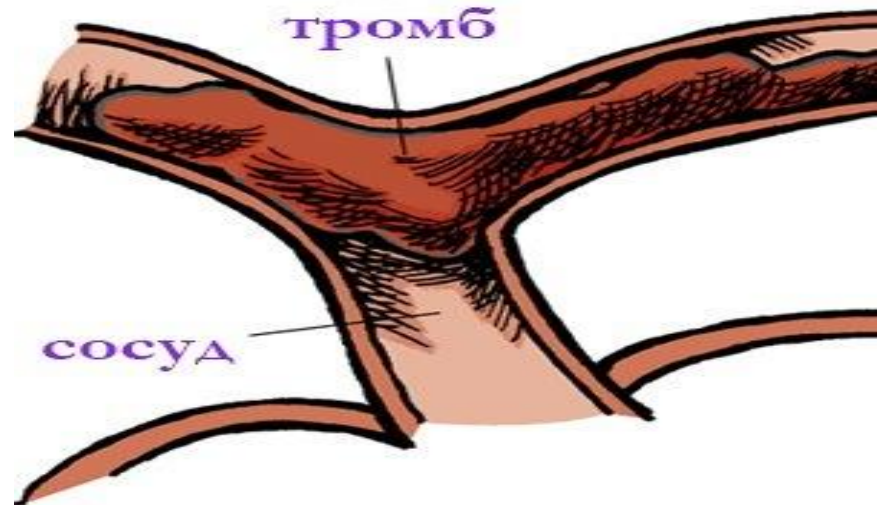


- Атипичная (или спорадическая), или не связанный с диареей ГУС – (ГУС-(Д-))- 10%

Наиболее часто наблюдается у детей старшего возраста и взрослых. Заболевание предшествующее его развитие, не сопровождается диарейным продромом и как правило, проявляется в виде инфекции респираторного тракта более чем у 40% больных. Эта разновидность ГУС не имеет связи с сезонным фактором, клинически часто сочетается с тяжелой артериальной гипертензией, кардиомиопатией и судорогами, характеризуется рецидивирующим течением, и в большинстве случаев конечным результатом заболевания является нарушения функции почек с исходом в терминальную хроническую почечную недостаточность.

Патогенез

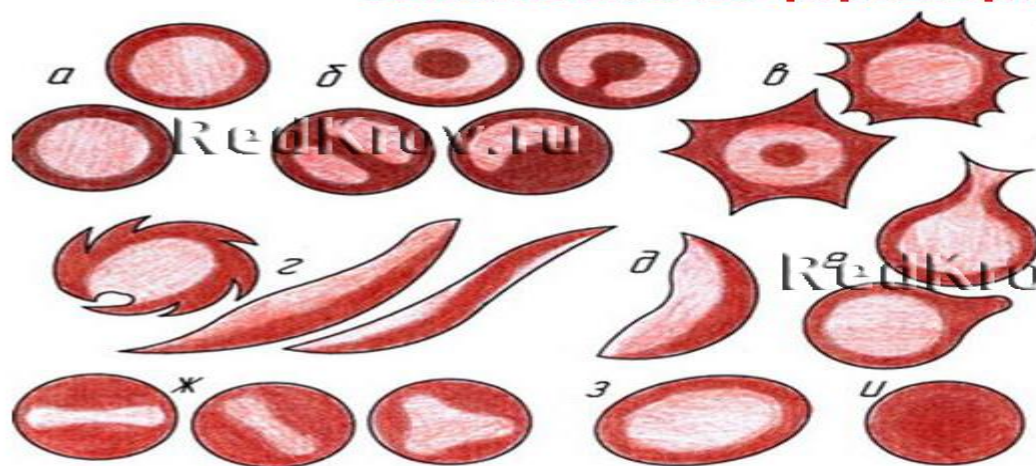
Все начинается с заражения человека микроорганизмами, способными продуцировать токсин, повреждающий эндотелиальные клетки, являющиеся внутренней оболочкой сосуда. После всасывания в кишечнике токсин разносится по всему организму, поражая печень, легкие, почки, сердце, головной мозг.



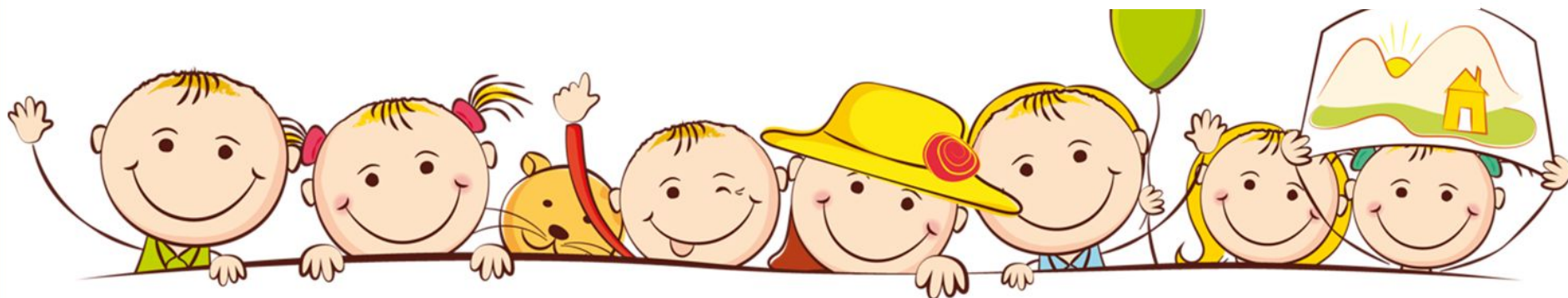
При этом почечная ткань обладает очень высокой восприимчивостью к действию токсина. Повреждение эндотелия приводит к активации тромбоцитов, начинается их адгезия (слипание) в зоне поражения. В результате образуются тромбы, что, с одной стороны, истощает запасы тромбоцитарного звена свертывающей системы, а с другой приводит к ухудшению кровоснабжения органов и тканей и, как следствие, снижению их функции. Уменьшение фильтрации крови в почках приводит к накоплению в ней не выведенных с мочой продуктов обмена, возникает уремия – аутоинтоксикация организма.

Развитие гемолитической анемии при гемолитико-уремическом синдроме объясняют, с одной стороны, механическим повреждением эритроцитов при прохождении через тромбированные сосуды микроциркуляции, другой причиной гемолиз в эритроцитов является выраженные электролитные нарушения в крови. При этом эритроциты приобретают вид «скорлупок» или «капюшонов»

Патологические формы эритроцитов

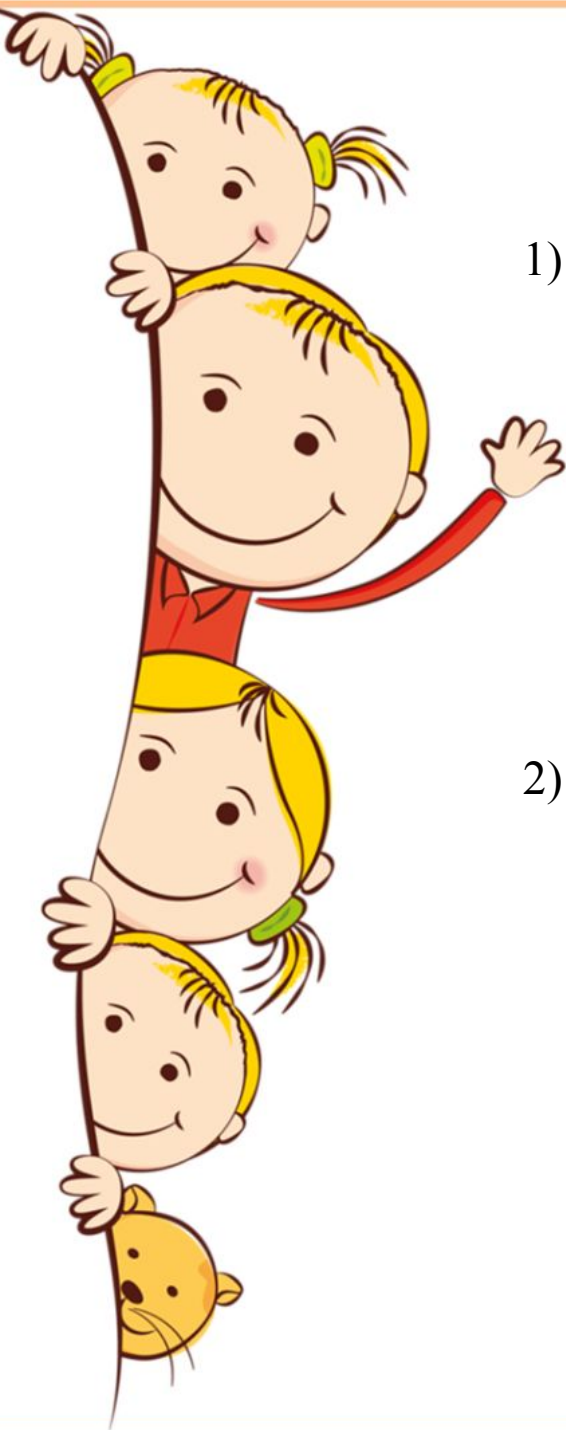


- а – нормальные (дискоциты);**
- б – мишеневидные (платициты);**
- в – звёздчатые (акантоциты);**
- г – серповидные (дрепаноциты);**
- д – полулунные (менискоциты);**
- е – оборванные (шизоциты);**
- ж – формы рта (стоматоциты);**
- з – овальные (эллиптоциты);**
- и – шаровидные (сфероциты)**

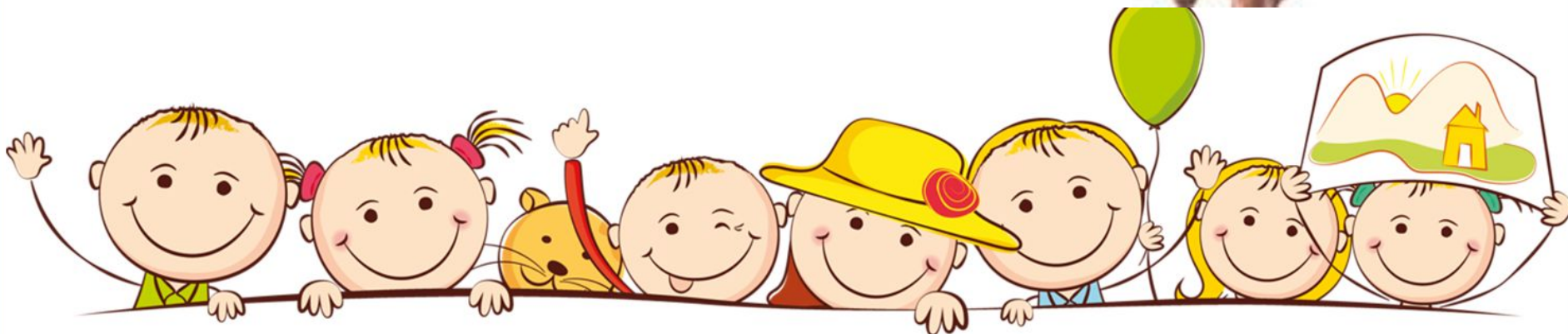


Клиника

- 1) Продромальный период (или период предвестников) продолжается от 2 до 14 дней, в среднем 6 дней. Для него характерна диарея, впоследствии с примесью крови, повышенная возбудимость, беспокойство, судорожная готовность. Это приводит к постепенному развитию обезвоживания, проявляется недостаточность периферического кровообращения в виде побледнения кожи, снижается количество выделяемой мочи.
- 2) В период разгара заболевания отмечаются следующие симптомы: кожа бледно-желтого цвета, на фоне которого появляется геморрагическая сыпь – от петехий до крупных экхимозов, носовые кровотечения. Нарастают симптомы поражения центральной нервной системы – возбуждение сменяется угнетением сознания, прогрессирующей вялостью, появляются судороги, развивается кома. Прогрессивно уменьшается количество выделяемой мочи вплоть до олигурии или анурии (полное отсутствие мочеотделения).



3) Возможны увеличение печени и селезенки (гепатоспленомегалия), кардиомиопатия, ускорение сердцебиения (тахикардия), перебои в работе сердца (аритмия). В тяжелых случаях развивается отек легких, отек головного мозга, легочное кровотечение, некроз и перфорация кишечника.



Диагностика

ОАК:

В периоде разгара наблюдается нормохромная гиперрегенеративная анемия различной тяжести. Морфологический отмечается выраженный анизоцитоз эритроцитов (9 микро и макроцитоз). Эритроциты приобретают искаженные фрагментированные формы в виде палочек, треугольников, дисков яичной скорлупы с фестончатыми краями (фрагментоцитоз). Одним из важнейших признаков является тромбоцитопения, степень выраженности которой совпадает с остротой гемолитического криза. Отмечается лейкоцитоз ($20-60 \cdot 10^9/\text{л}$) со сдвигом влево вплоть до метамиелоцитов, промиелоцитов, бластных клеток. В ряде наблюдений описана лейкопения. Иногда наблюдается эозинофилия (до 8-25%)



БАК

Гемолитический характер анемии подтверждается повышением общ.билирубина в сыворотки крови (за счет непрямого билирубина), снижением содержания гаптоглобина, значительным повышением уровня свободного гемоглобина в плазме, гемоглобинурией.

Соответственно тяжести почечной недостаточности – высокое содержание остаточного азота, мочевины и креатинина крови.

Нередко наблюдается гипоальбуминемия (30,0-17,6 г/л).

Гипоальбуминемия ниже 25 г/л является неблагоприятным прогностическим фактором у детей раннего возраста с ГУС на фоне кишечной инфекции.

Нарушения водно-электролитного обмена проявляется повышением в крови концентрации внутриклеточных электролитов (K, Mg, фосфаты) и снижением концентрации внеклеточных электролитов (Na, Cl) которые обычно соответствует тяжести дегидратации в результате обильной рвоты и поносов.



Лечение

- В недалеком прошлом большинство больных ГУС погибали – летальность достигала 80-100%. Создание методики очищения крови с помощью аппаратов «искусственная почка» изменила ситуацию.
- У детей с ГУС требуется от 2 до 9 сеансов гемодиализа на курс (ежедневно) лечения ОПН. С помощью диализа поддерживаются близкие к норме показатели метаболитов, водно-электролитного обмена, предотвращаются гипергидратация, отек мозга и легких. Кроме того, в комплексе лечения детей входят введение компонентов крови при их дефиците (эр.масса или отмытые эритроциты, альбумин), антикоагулянтная терапия гепарином, применение антибиотиков широкого спектра действия (при ГУС на фоне инфекционных заболеваний больным назначают антибиотики, не обладающие нефрогепатотоксическими свойствами), препаратов, улучшающих микроциркуляцию (трентал, эуфиллин и др.) симптоматических средств.

