



Балалар ауруы. Нефрология

Тақырыбы: *Гемолитикалық
уремиялық синдром*

Орындаған: Сабит Б М
Қабылдаған: Досым С. М.
**Факультет: Жалпы
медицина**

Гемолиткалық уремиялық синдром

ГУС-балалардағы жедел бүйрек жетіспеушілігінің жиі себептерінің бірі. Кейде гломерулярлық ауруларға ұқсас болуы мүмкін.

Этиологиясы

Балалардағы ГУС-тың **90-95% *Escherichia coli*** инфекциясына байланысты. Ауру *E.coli*-дің кейбір түрлері шығаратын ***шигатоксин (Stx)*** әсерінен дамиды. ГУС-тың *Stx*-қа байланысты түрін-***постдиареялық(Д+ГУС)*** деп атайды. Мұны типтік ГУС дейді.

Екінші ***атиптік (а-ГУС)*** түрі сирек(5-10%) кездеседі, ол комплемент жүйесін реттейтін белоктардың мутациясының салдары (H фактор дефициті)

Энтерогеморрагическая бактерия Escherichia coli (EHEC)



Большинство штаммов Escherichia coli (E. coli) безвредны.

Однако некоторые штаммы, например, энтерогеморрагическая E. coli (EHEC), представляют угрозу для здоровья и жизни человека.

Инкубационный период

3-8 дней

E. coli (EHEC), при попадании в желудок человека, начинает производить токсины, которые вызывают тяжелые заболевания

Симптомы заболеваний, вызванные E. coli (EHEC)

- Спазмы гладких мышц органов брюшной полости
- Диарея (в некоторых случаях кровавая диарея)
- Жар
- Рвота

Осложнения

Гемолитический уремический синдром (ГУС).

ИСТОЧНИКИ ИНФЕКЦИИ



Носителем бактерии E. coli (EHEC) является, в основном, крупный рогатый скот и другие жвачные животные



Мясо, не прошедшее достаточную тепловую обработку, непастеризованное молоко

Бактерии погибают при тепловой обработке продуктов (от 70°C и выше)



Овощи и фрукты (фекалии больных животных попадают в водоемы, которые питают почву)



-
- Дәрілік заттар (химиотерапия, иммуносупрессивті ,
 - тромбозға қарсы, жүктілікке қарсы)
 - АИТВ (СПИД)
 - Вирусты-инфекциялық және медикаментозды аллергия
 - Пневмония стрептококктары

Патогенезі

Шигатоксин не басқа фактор эндотелийге әсер етіп



Микроциркуляцияда әсіресе бүйректе *тромбоз* түзілуіне әкеледі

Тромбоциттер активтенеді эритроциттер тромбыға соғылып ыдырайды –*механикалық гемолиз*.

Патогенез гемолитико-уремического синдрома

Патогенетические механизмы

Клинические проявления

Повреждение клубочков



Повреждение эндотелия артериол и клубочковых капилляров



Активация и повышенное потребление тромбоцитов



Образование нитей фибрина; тромбоз мелких сосудов



Снижение кровотока в клубочковых капиллярах



Снижение СКФ

Увеличение реабсорбции Na^+ и воды



Уменьшение диуреза



Почечная недостаточность

Osm_m — осмолярность мочи; $[\text{Na}^+]_m$ — концентрация натрия в моче.

Тромбоцитопения

Микроангиопатическая гемолитическая анемия, гематурия, протеинурия

$\uparrow \text{Osm}_m$, $\downarrow [\text{Na}^+]_m$, азотемия

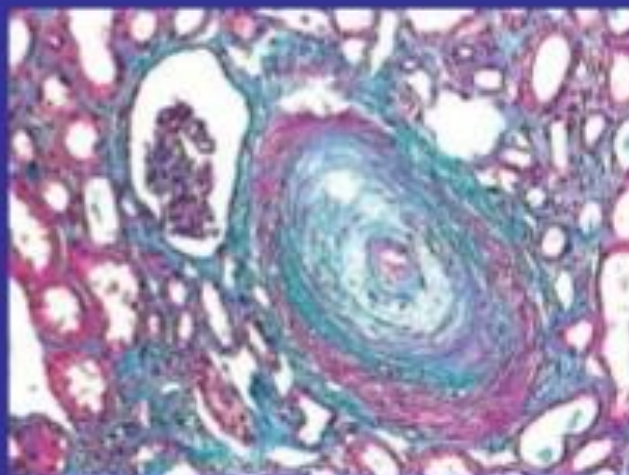
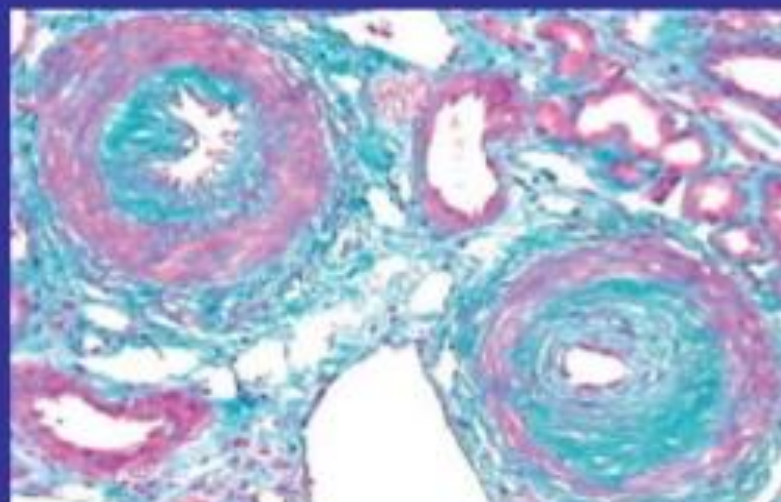
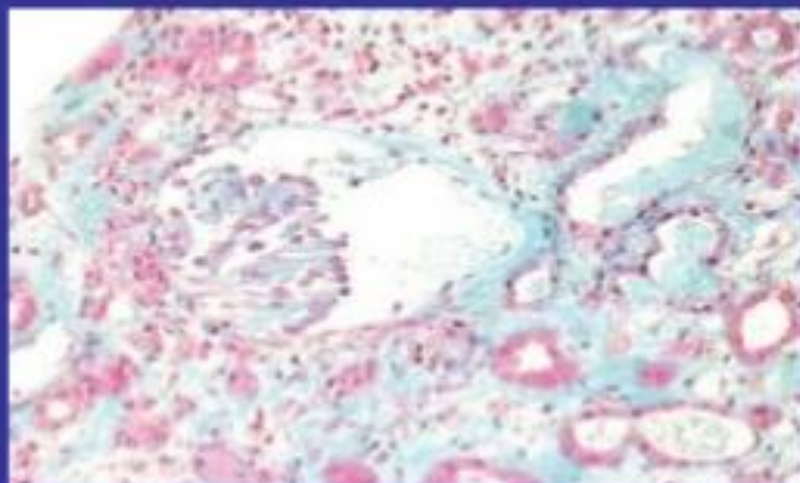
Олигурия (анурия)

meduniver.com





Гемолитико-уремический синдром (ГУС) - заболевание микроциркуляторного русла



Клиникасы

Д+ГУС көбіне бір жасқа дейінгі балаларда кездеседі.

Жалпы аурудың 70%-3 жасқа дейінгі балалар.

Әуелі балада *қанмен диарея* болады

ГУС-қа триада тән

1 гемолитикалық анемия

2тромбоцитопения

3жедел бүйрек жетіспеушілігі

Сонымен қатар *тромботикалық микроангиопатия* басқа ағзаларда дамуы мүмкін. Неврологиялық синдром-тырысу кома және басқа ағзалар зақымдануы кездесуі мүмкін.

ГУС-тың ең ауыр белгісі-**ЖБЖ**.



Лабораториялық көріністер

Гемоллиз белгілері

Анемия

Фрагменттелген эритроциттер-шизоциттер

Ретикулоцит көбеюі

Бос гемоглобин

Бос билирубин көтеріледі

Зәрде

Нь-урия әсерінен қоңырланады

Гемолиз аутоиммундық емес сондықтан Кумбс реакциясы теріс.

ЖБЖ белгілері:

Гиперкреатининемия

Гиперкалиемия

Ацидоз

Диагноз қоюға негізінен-қанды диарея мен триада көмектеседі.

Дифференциалды диагностикасы

ГУС пен ТТП тромбоздық тромбоцитопения –ұқсас аурулар

Алайда ТТП да неврология белгілер басым

Патогензінде айырмашылық-ТТП-ның даму тетігі

ADAMTS-13(металло-протеиназа)дефицитімен байланысты ,көбінесе ересектерде жиірек балаларда туа біткен ТТП болуы мүмкін

Емі

Ішек инфекциясы бактерицидті антибиотикпен емделгені дұрыс

Су мен электролит балансын сақтауға арналған ем

Тағам балаға керекті калория мен белокты қамтамасыз етуге бағытталады

Зондпен тамақтандыру не парентеральді тамақтандыру

Эритроцит массасы егер гемоглобин 80-нен төмен болса

Перитонеальдық диализ

Механизм перитонеального диализа

капиллярная сеть
в перитонеальной
мембране
(брюшине)

введение
диализного
раствора



выделение наружу
диализного раствора
вместе с ненужными
продуктами
обмена веществ

продукты обмена веществ
переходят из крови в
брюшную полость

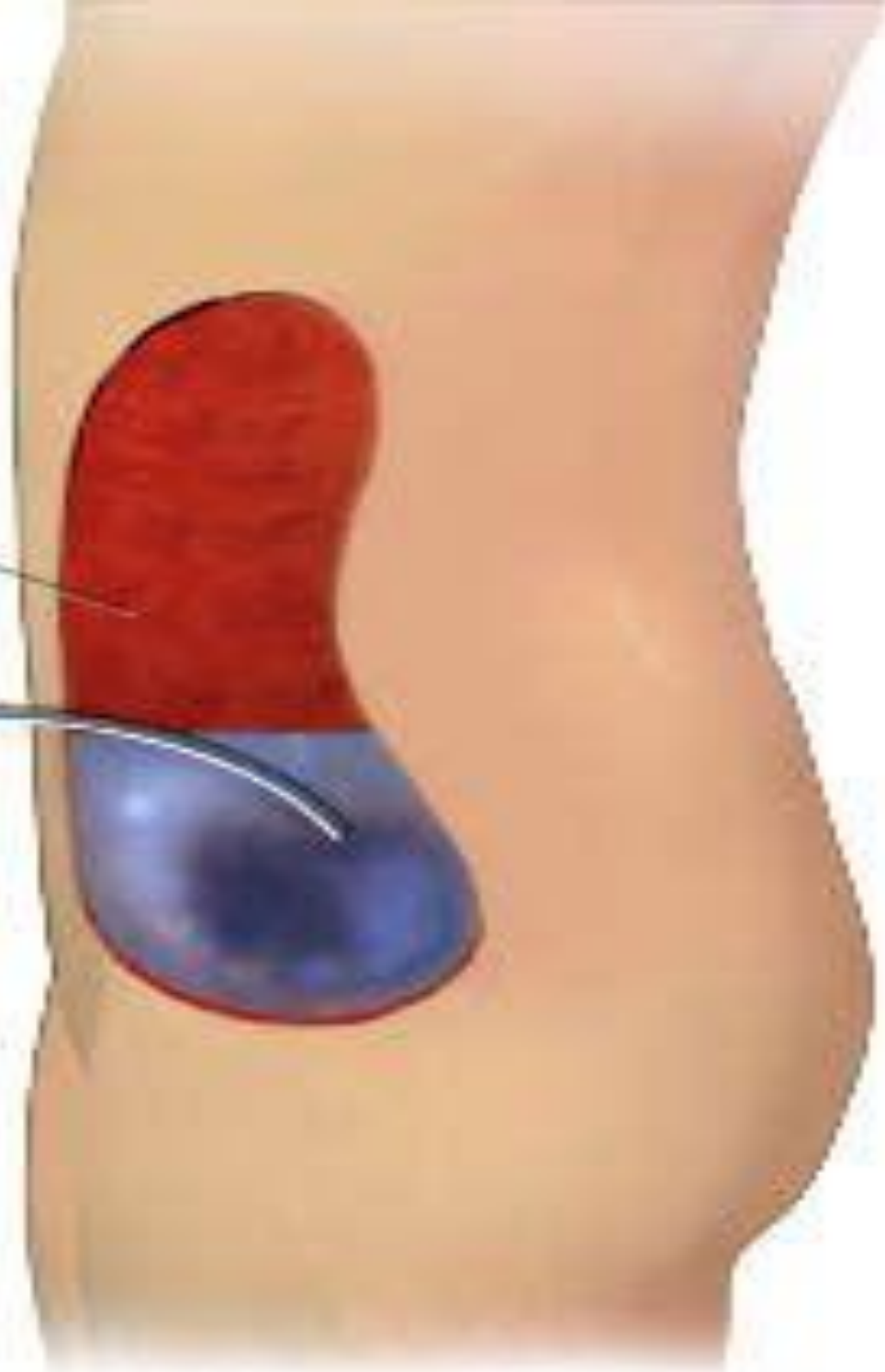
НАПОПРАВКУ

**диализная
жидкость**

брюшина

катетер

**выходящая
жидкость**



Д+ГУС-тың арнайы емі жоқ

Гепарин 200-300ЕД 1 кг дене салмағына

тромболитик антиагрегант стероидпен емдеу плазма құю көп әсер етпейді

Аутоиммунды агрессияны басу үшін преднизолон 2.5-3мг дене 1кг салмағына

Synsorb РК-ішек таяқшасының токсиндерін жояды

Ауыр жағдайларда –ОЖЖ зақымдалуында қан плазмасын ауыстыру қолданылады

Болжамы

Д+ГУС ерте емделсебала айығып кетеді, диализді уақытында бастау керек. ГУС-тан кейін зәрді, ҚҚ бақылау керек. Кейде созылмалы бүйрек ауруы дамиды.

ГУС-тың екінші түрі-а-ГУС-тың болжамы нашар А-ГУС көбінесе жанұялық тұқым қуалайтын ауру
Клиникасы ауыр-экстраренальдық белгілер жиі ОЖЖ зақымдануы және жиі рецидив береді Түбінде-созылмалы бүйрек жетіспеушілігі дамиды Ол кездегі емі-диализ трансплантация

А-ГУС-тың емі

Жаңа мұздатылған плазма Плазма арқылы қалыпты комплимент факторлары беріледі

Стероидтар мен жаңа селективті иммуносупрессорлармен — *эуклузимаб* емдеу қолданылады