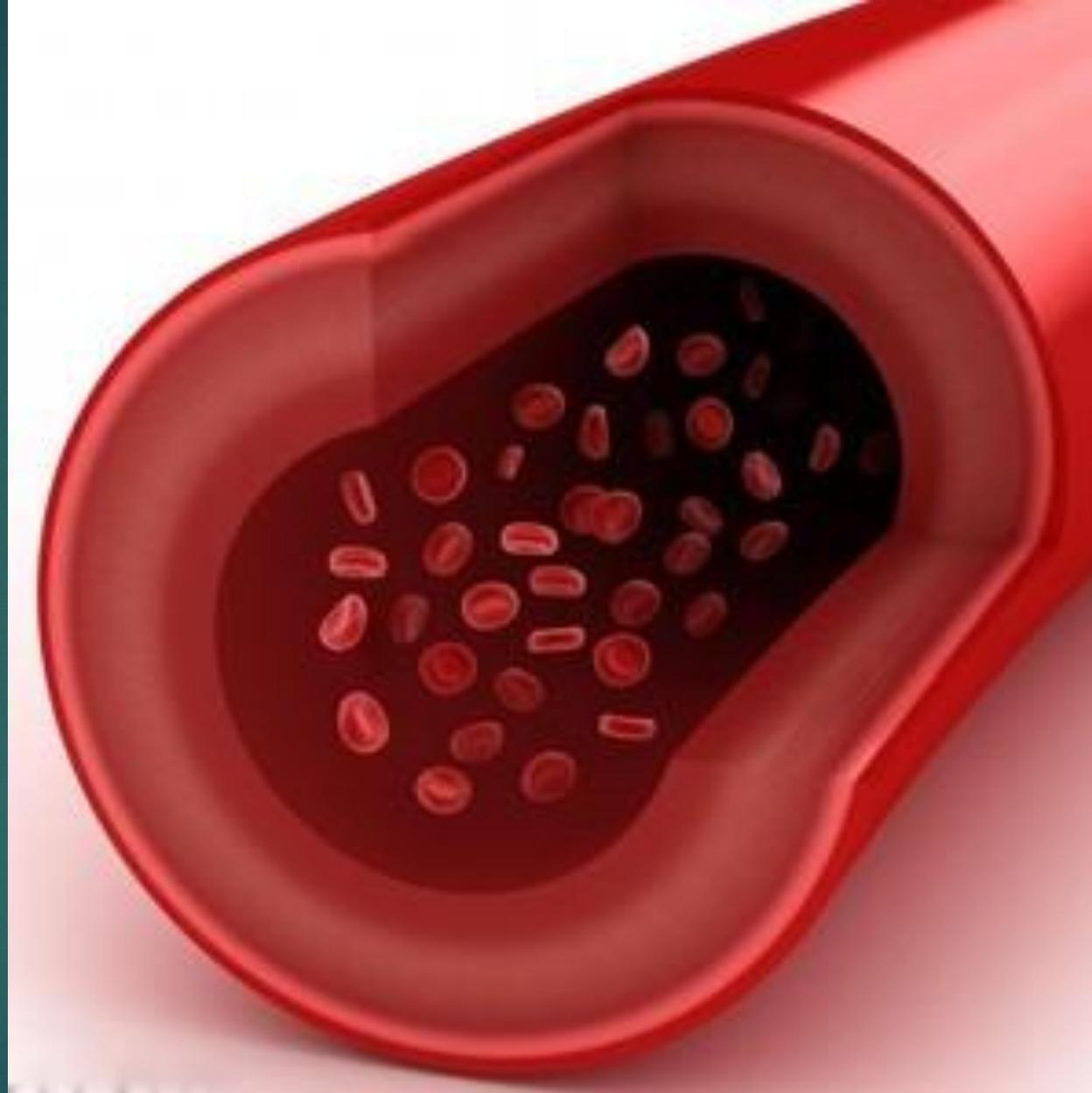




Гемолитико- уремический синдром

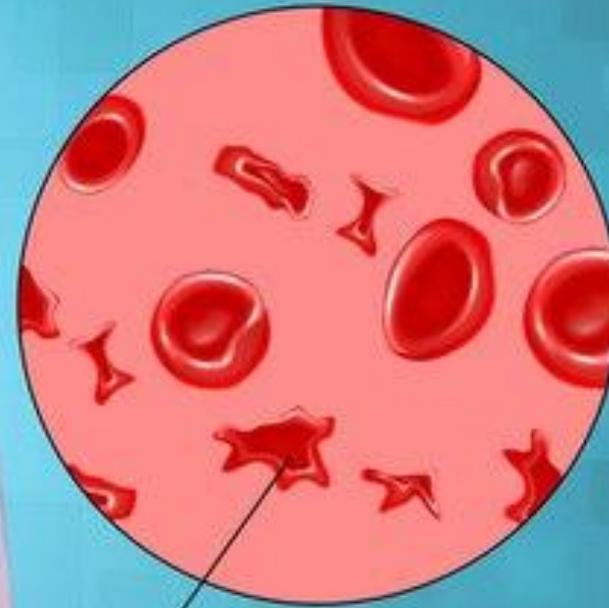
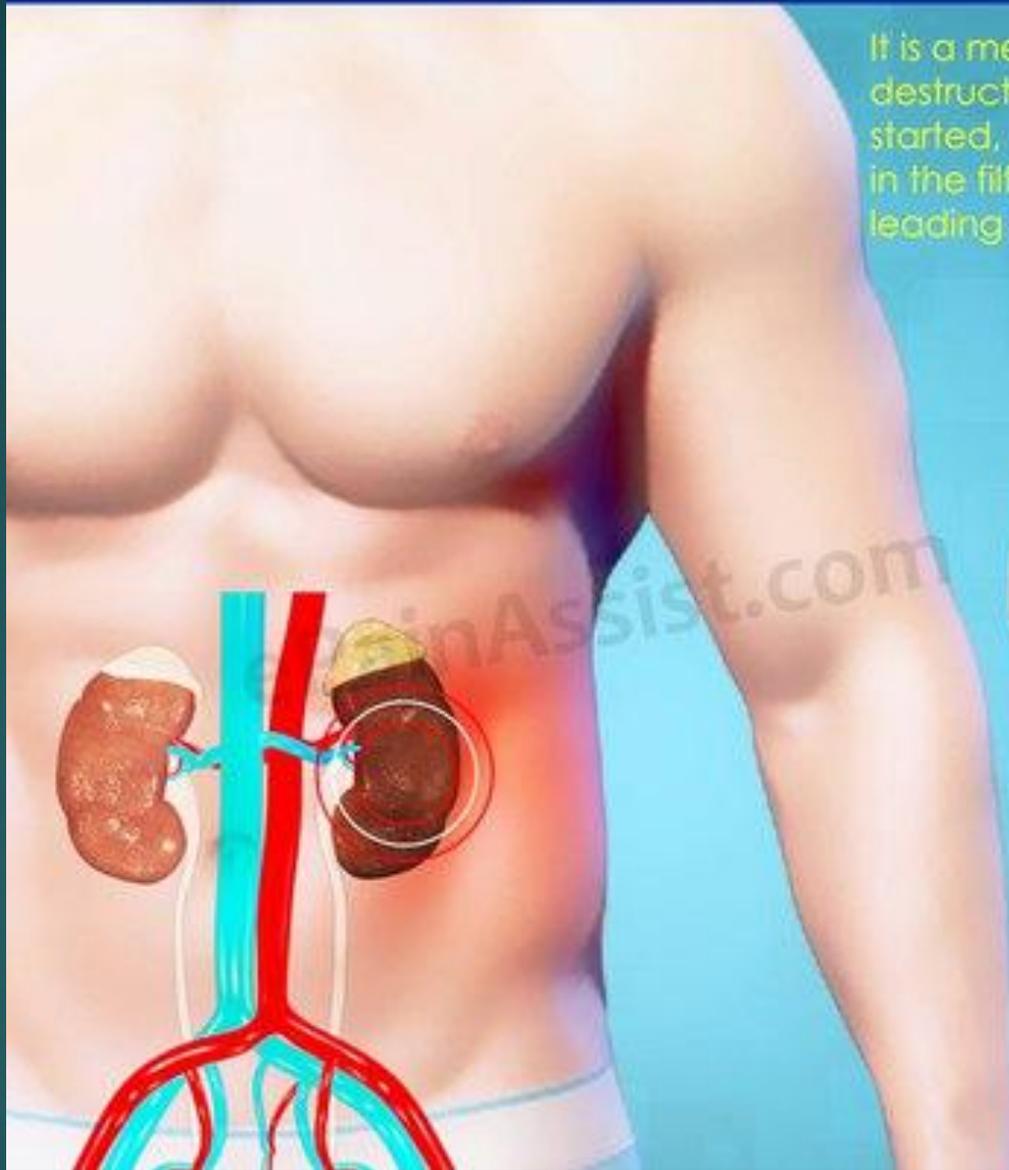
(СИНДРОМ ГАССЕРА)



- 
- ▶ Гемолитико-уремический синдром (ГУС, болезнь Гассера) – наиболее распространенная разновидность тромботической микроангиопатии, состояния, характеризующегося множественным тромбообразованием с закупоркой гиалиновыми тромбами сосудов мелкого калибра.

hemolytic uremic syndrome

It is a medical condition in which there is premature destruction of RBCs in an uncontrolled way. Once started, the destroyed RBCs tend to accumulate in the filtering system of kidneys eventually leading to acute renal failure

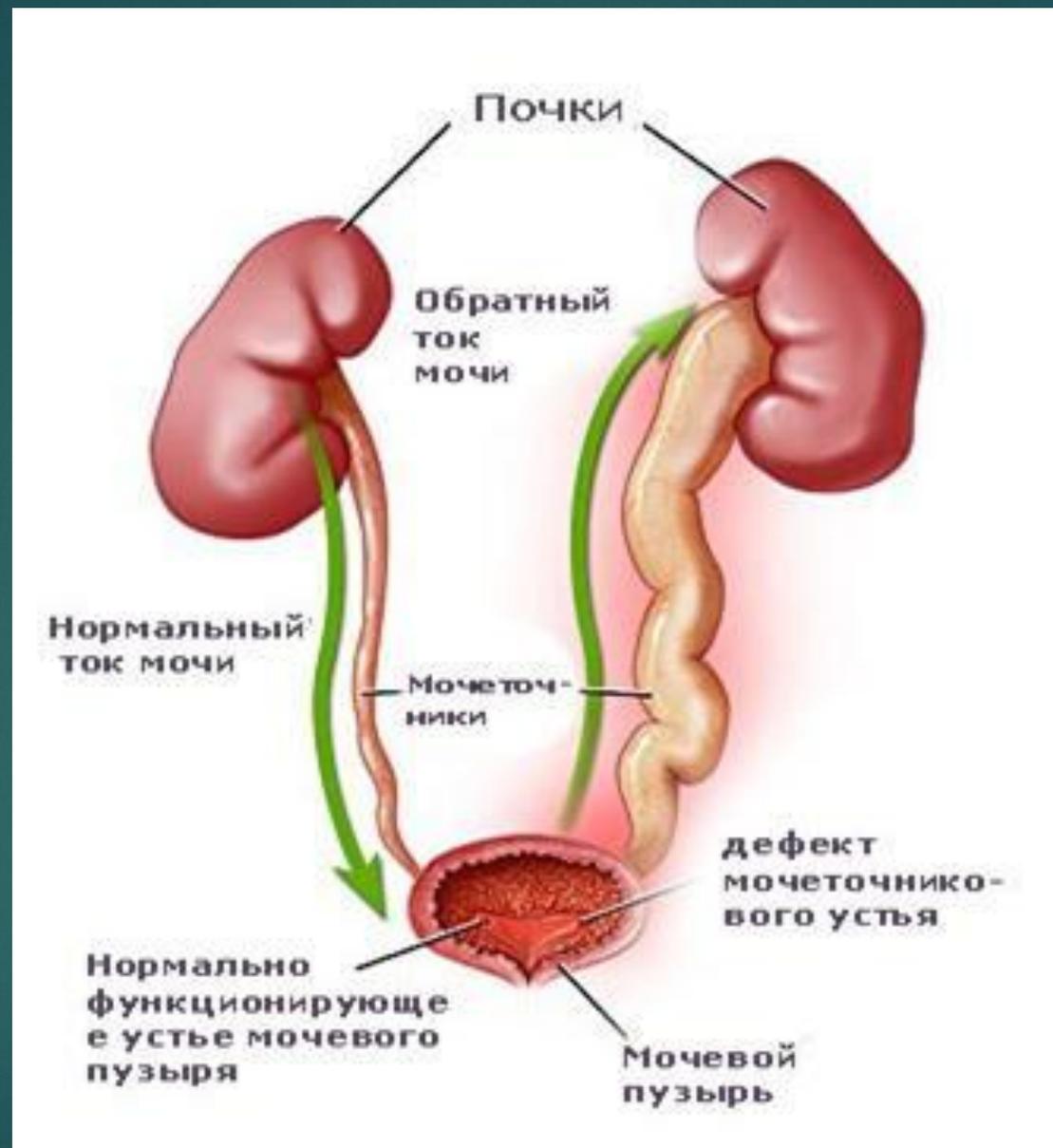


Destroyed Red Blood Cells

Классификация и причины

- ▶ В период от 6 месяцев до 5 лет причинами гемолитико-уремического синдрома у детей являются диарея (90%) и инфекции верхних дыхательных путей (10%). Это состояние обозначается как типичная форма гемолитико-уремического синдрома – Stx-HUS (Д+).
- ▶ Возраст до 6 месяцев и старше 5 лет характерен для атипичной формы – Non-Stx-HUS, которая встречается в 5-10%.
- ▶ Атипичная форма может носить как единичный (спорадический), так и семейный характер.

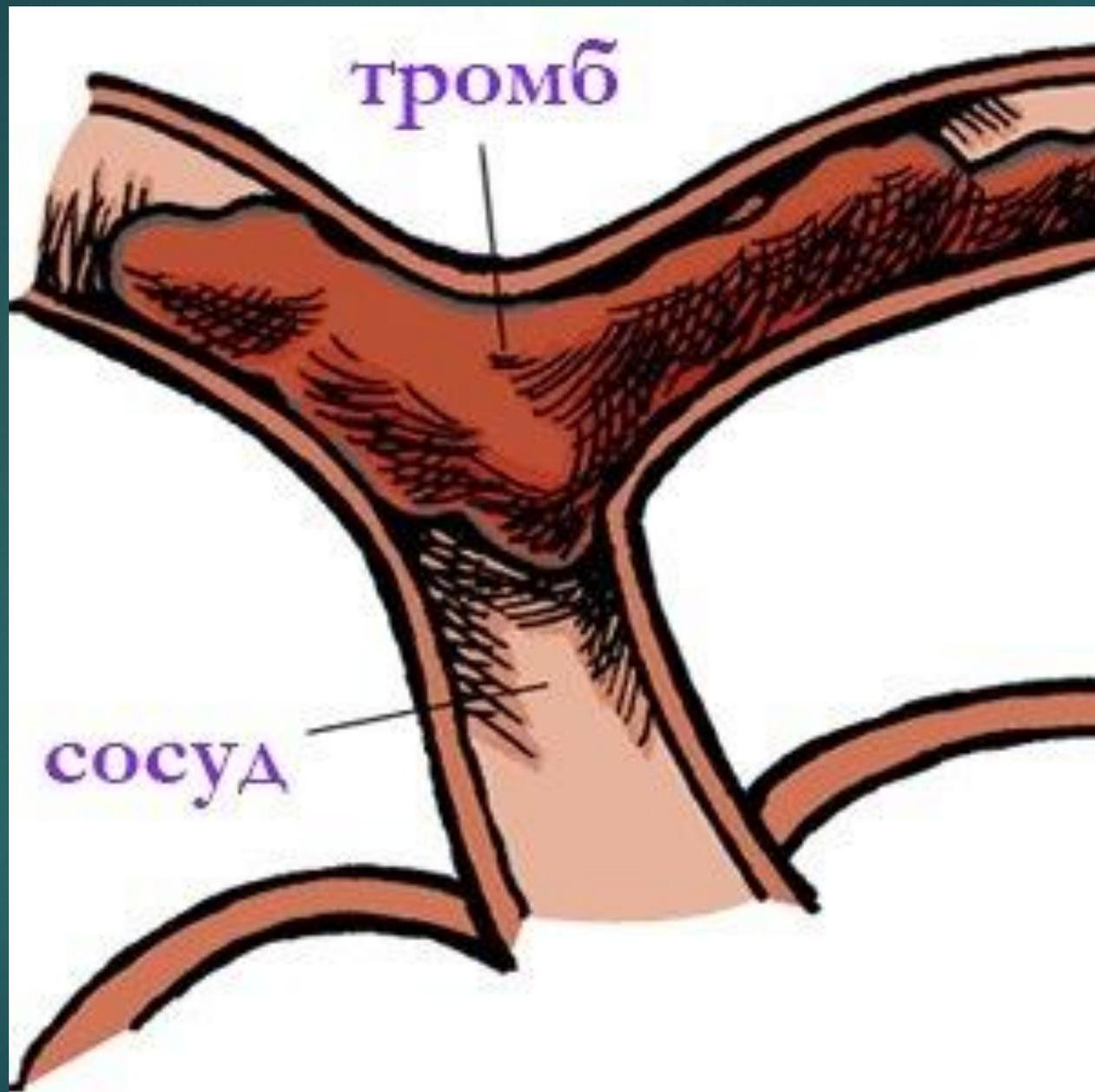
Форма	Причина
Типичная Stx-HUS (Δ+)	<ul style="list-style-type: none">• продуцирующая шига-токсин E. coli;• Shigella dysenteriae, тип I;• Str. pneumoniae и другие нейротоксин-продуцирующие бактерии;• ВИЧ-инфекция и др.
Атипичная спорадическая Non-Stx-HUS (Δ-)	<ul style="list-style-type: none">• лекарственные препараты (противоопухолевые, антитромбоцитарные, иммунодепрессанты);• на фоне беременности;• послеродовой;• системные заболевания: склеродермия, системная красная волчанка, антифосфолипидный синдром;• идиопатический.
Атипичная семейная Non-Stx-HUS	Генетический фактор



Патогенез

- ▶ *Типичный гемолитико-уремический синдром:*

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.



- ▶ *Атипичный гемолитико-уремический синдром:*
- ▶ Основой патогенеза данной формы являются генетические нарушения в структуре и функции системы комплемента, что приводит к отложению иммунных комплексов и повреждению эндотелия сосудов.



СИМПТОМЫ

► Для типичной формы характерна следующая клиническая картина:

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 отделяемой 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.

4) В лабораторных анализах определяется анемия, лейкоцитоз (увеличение числа лейкоцитов), тромбоцитопения, увеличение в плазме концентрации креатинина и мочевины, остаточного азота, билирубина, снижение количества белка. В анализе мочи определяется белок (протеинурия), эритроциты (микро- и макрогематурия). При исследовании кала (копроцитограмма) – большое количество эритроцитов.

5) В восстановительном периоде под влиянием адекватной терапии состояние ребенка улучшается. Возникает компенсаторное увеличение количества отделяемой мочи – полиурия, уменьшается интоксикация, улучшаются показатели крови.

- ▶ Симптомы атипичного гемолитико-уремического синдрома аналогичны таковым при его типичной форме, время между проникновением в организм микроба и развитием инфекционного процесса – от 1 до 8 суток.
- ▶ Диагноз ставится при условии, что:
 - 1) нет ассоциации с болезнью;
 - 2) отсутствуют подтверждения ассоциации с шига-токсином (посев кала, ПЦР-диагностика, серологические реакции);
 - 3) нет данных о наличии у больного идиопатической тромбоцитопенической пурпуры (ИТП).

переливание свежезамороженной плазмы, эритроцитарной массы;
заместительная почечная терапия – гемодиализ.

Переливание в ходе лечения тромбоцитарной массы оправдано только при выраженной тромбоцитопении и профузных (массивных) кровотечениях. В противном случае будет только усиливаться уже имеющаяся склонность к тромбообразованию и ишемии.

До сих пор является спорным вопрос применения антибактериальной терапии, так как имеется ряд данных об увеличении риска развития гемолитико-уремического синдрома в случае применения антибиотиков для лечения инфекции (*E. coli*). Однако оправданным является использование в лечении антибиотиков широкого спектра действия при наличии явного источника инфекции и в качестве профилактики при хирургических вмешательствах.

В лечении атипичной формы на первый план выходит переливание свежезамороженной плазмы до достижения улучшения (ремиссии). Данный метод не применим в терапии синдрома, вызванного *Streptococcus pneumoniae*. Некоторые авторы говорят о необходимости применения в лечении ежедневного плазмафереза. Если гемолитико-уремический синдром развивается на фоне приема циклоспорина или такролимуса, необходимо отменить препарат. В случае доказанной аутоиммунной природы заболевания назначают преднизолон.

Основой лечения типичной формы являются:

- постельный режим на весь острый период болезни;

- в диете предпочтение отдается грудному молоку, молочнокислым и безлактозным смесям; диета расширяется постепенно;

- у взрослых показана высококалорийная диета с ограничением соли;

- нормализация агрегатного состояния крови с использованием антиагрегантов, гепарина;

- для улучшения микроциркуляции использую трентал, эуфиллин;

- витаминотерапия (витамины А, Е);

- переливание свежезамороженной плазмы, эритроцитарной массы;

- заместительная почечная терапия – гемодиализ.

- Переливание в ходе лечения тромбоцитарной массы оправдано только при выраженной тромбоцитопении и профузных (массивных) кровотечениях. В противном случае будет только усиливаться уже имеющаяся склонность к тромбообразованию и ишемии.

- До сих пор является спорным вопрос применения антибактериальной терапии, так как имеется ряд данных об увеличении риска развития гемолитико-уремического синдрома в случае применения антибиотиков для лечения инфекции (*E. coli*). Однако оправданным является использование в лечении антибиотиков широкого спектра действия при наличии явного источника инфекции и в качестве профилактики при хирургических вмешательствах.

- ▶ В лечении атипичной формы на первый план выходит переливание свежезамороженной плазмы до достижения улучшения (ремиссии). Данный метод не применим в терапии синдрома, вызванного *Streptococcus pneumoniae*. Некоторые авторы говорят о необходимости применения в лечении ежедневного плазмафереза. Если гемолитико-уремический синдром развивается на фоне приема циклоспорина или такролимуса, необходимо отменить препарат. В случае доказанной аутоиммунной природы заболевания назначают преднизолон.



Спасибо за внимание