

АТИПИЧНАЯ ФОРМА ГЕМОЛИТИКО-УРЕМИЧЕСКОГО СИНДРОМА

Муленкова А.В.

Научные руководители:

д.м.н., проф. Г.И. Смирнова,

д.м.н., проф. А.А. Корсунский

Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва

Ключевые слова: дети, гемолитико-уремический синдром, лечение

Актуальность. Гемолитико-уремический синдром (ГУС) представляет собой тромботическую микроангиопатию с развитием острого почечного повреждения (ОПП). Выявляются типичные и атипичные формы ГУС: типичные обусловлены действием шига-токсина *Escherichia coli*, *Shigella dysenteriae*, в основе атипичных форм часто лежат генные мутации, которые обуславливают нерегулируемую стимуляцию альтернативного пути активации комплемента. Часто при атипичной форме ГУС встречается мутация гена *CFH*, а также различные инфекционные агенты, пневмококковая инфекция и нарушения метаболизма витамина B₁₂. ГУС занимает ведущую этиологическую роль в развитии ОПП у детей, который в дальнейшем переходит в хроническую форму. Для ГУС характерна триада симптомов: тромбоцитопения, гемолитическая анемия, ОПП с манифестацией у детей в возрасте до 3 лет.

Описание клинического случая. Ребёнок, 2 года 10 мес, поступил на 3-и сутки болезни в инфекционное отделение с жалобами на частый разжиженный стул с прожилками крови (по типу ректальных плевков), тенезмами, подъёмом температуры тела

до фебрильных значений. По данным УЗИ органов брюшной полости данных за хирургическую патологию не выявлено, обнаружены утолщение стенок петель кишки, гепатомегалия, гиперплазия мезентериальных лимфатических узлов. На 2-е сутки заболевания ребёнок переведён в отделение реанимации и интенсивной терапии с клинико-лабораторной картиной ГУС: гемолитическая анемия (гемоглобин 90 г/л, шизоциты 0–1 в поле зрения, реакция Кумбса прямая и непрямая — отрицательные, активность лактатдегидрогеназы 2430 ЕД/л (увеличена более чем в 8 раз по сравнению с нормой), тромбоцитопения (тромбоциты 37,1 тыс/мм³) и коагулопатия потребления (фибриноген 2,32 г/л, D-димер 8441 нг/мл) и симптомами ОПП: макрогематурия — эритроциты 182 в поле зрения, протеинурия 3 г/л, мочевины 9,8 ммоль/л, креатинин 67,4 ммоль/л с развитием олигоанурии и почечной артериальной гипертензии. Фракции С3 и С4 комплемента 0,73 и 0,210 г/л соответственно в пределах нормы. УЗИ почек показало обеднение интратрениальной гемодинамики, увеличение размеров обеих почек и диффузные изменения в паренхиме. В связи с нарастанием ОПП был установлен диализный катетер в внутреннюю яремную вену больного и проведены 2 сеанса заместительной почечной терапии раствором «МультиБик» с содержанием калия 2,2 ммоль в режиме постоянного вено-венозного гемодиализа с системой антикоагуляции гепарином на аппарате «Prismaflex st 60 set», без осложнений. С начала госпитализации (на 3-и сутки заболевания) была начата антибактериальная терапия кларуктамом внутривенно. В связи с нарастанием маркёров инфекционно-воспалительного процесса на 6-е сутки (уровень С-реактивного белка — 24 мг/л, содержание прокальцитонина — 41,7 нг/мл в крови) проведена коррекция антибактериальной терапии меропенемом-линезолидом. При микробиологическом анализе кала выявлены *Enterococcus faecalis*, *Candida albicans*, терапия дополнена противогрибковым препаратом (флуконазол). На фоне ОПП и потери большого количества белка проведена коррекция гипоонкотического синдрома инфузией 20% раствора альбумина, для терапии гемолитической анемии проведена гемотрансфузия эритроцитарной взвесью и свежемороженой плазмой для коррекции тромбоцитопении и коагулопатии потребления. Была проведена антикоагулянтная терапия фраксином, артериальную гипертензию купировали амлодипином.

Заключение. Атипичный ГУС протекает особенно тяжело у детей, при этом больные нуждаются в большом объёме диагностических и терапевтических процедур. В нашем клиническом случае мы описали весь спектр проявлений ГУС с характерной триадой симптомов и семейным очагом инфекции, который стал причиной развития ГУС не только у описанного ребенка, но и у его младшего брата, для повышения настороженности врачей в отношении спорадических клинических случаев.