

АТИПИЧНЫЙ ГЕМОЛИТИКО-УРЕМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

Бурлуцкая А.В., Устюжанина Д.В., Писоцкая Ю.В.,
Алексеев А.С., Брисин Ю.В.

Кубанский государственный медицинский университет,
Краснодар, Россия

Ключевые слова: атипичный гемолитико-уремический синдром; диагностика; лечение

Актуальность. Атипичный гемолитико-уремический синдром (аГУС) — редкая прогрессирующая форма системной тромботической микроангиопатии (ТМА), развивающаяся вследствие неконтролируемой активации альтернативного пути системы комплемента и характеризующаяся преимущественным поражением сосудов микроциркуляторного русла почек.

Описание клинического случая. У больного Б., 5 лет, отмечались повышение температуры тела до 39°C, рвота, боли в животе, тёмно-коричневый цвет мочи. Мама самостоятельно дала адсорбенты, ибупрофен, состояние улучшилось. Через 4 дня вновь рвота, слабость. Обратились в поликлинику, участковый педиатр направил ребёнка в ЦРБ на госпитализацию с диагнозом: анемия тяжёлой степени. По результатам обследования не исключался геморрагический васкулит, ГУС. Учитывая тяжесть состояния, ребёнок был переведён в нефрологическое отделение Детской краевой клинической больницы г. Краснодара.

При поступлении состояние ребёнка тяжёлое за счёт анемического синдрома, интоксикации, почечной недостаточности. Кожные покровы бледные, с субиктеричным оттенком, на голенях и стопах единичные петехиальные элементы сыпи. В общем анализе крови: снижение уровня гемоглобина до 62 г/л, эритроцитопения — $1,78 \times 10^{12}/л$, лейкоцитопения — $3,9 \times 10^9/л$, тромбоцитопения — $31 \times 10^9/л$, увеличение СОЭ до 38 мм/ч. Биохимический анализ крови: повышение активности аспартатаминотрансферазы до 107 ЕД/л, содержание триглицеридов — 4,81 ммоль/л, холестерина — 7,4 ммоль/л, мочевины — 16,8 ммоль/л, креатинина — 142 мкмоль/л, лактатдегидрогеназы — 7104 ЕД/л, ферритина — 351,88 нг/мл. Расчётная скорость клубочковой фильтрации по Шварцу уменьшена до 35,3 мл/мин. Суточный объём мочи 600 мл. В общем анализе мочи: протеинурия 2,18 г/л; гематурия, цвет тёмно-коричневый. Проба Кумбса отрицательная. Миелограмма без патологии. Кровь на ADAMTS 13–78% (80–122%). Повышение аутоантител к фактору H — 4147 АУ/мл. ПЦР-исследование кала на острые кишечные инфекции — отрицательно. УЗИ почек и мочевого пузыря: умеренно выраженные диффузные изменения паренхимы обеих почек.

Ребёнок консультирован специалистами РНИМУ им. Н.И. Пирогова. Выставлен диагноз: Острое почечное повреждение вследствие аГУС. Больной нуждается в назначении препарата экулизумаб по рекомендованной схеме лечения. В нефрологическом отделении проводилось лечение: переливание свежезамороженной плазмы, эритроцитарной массы, комплемент-ингибирующая терапия (экулизумаб), антикоагулянтная, антибактериальная, глюкокортикостероидная, инфузионная терапия. Отмечена положительная динамика и улучшение состояния больного.

Заключение. аГУС относится к жизнеугрожающим заболеваниям. Учитывая отсутствие чётких лабораторных критериев аГУС, необходимо проводить сложную и последовательную дифференциальную диагностику различных вариантов ТМА, исключение которых позволяет заподозрить и поставить правильный диагноз. Своевременная диагностика и раннее начало лечения имеют решающее значение в исходе заболевания.