

АТИПИЧНЫЙ ГЕМОЛИТИКО-УРЕМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

Иноземцева Д.А., Богачева С.М.

Научный руководитель: доцент А.В. Бурлуцкая

ФГБОУ ВО «Кубанский государственный медицинский университет», Краснодар, Москва

Ключевые слова: клинический случай; дети; атипичный гемолитико-уремический синдром; экулизумаб

Актуальность. Атипичный гемолитико-уремический синдром (аГУС) — редкая форма патологии, ассоциированная с неконтролируемой активацией альтернативного пути комплемента. Установлено, что около 29% детей доходят до терминальной стадии хронической болезни почек или умирает в течение года после манифестации болезни.

Описание клинического случая. В августе 2023 г. у мальчика 4 лет, со слов матери, повысилась температура, появилась боль в животе и горле, неоднократная рвота. Мама лечила ребёнка самостоятельно симптоматически. В связи с ухудшением состояния ребёнка был госпитализирован в нефрологическое отделение. Из анамнеза жизни выявлено, что больной наблюдается нефрологом с рождения с диагнозом: Уретерогидронефроз справа. Состояние тяжёлое за счёт цитопенического синдрома и синдрома почечной недостаточности. В общем анализе крови: тромбоцитопения — $86 \times 10^9/\text{л}$, эритроцитопения — $2,8 \times 10^{12}/\text{л}$, снижение гемоглобина до 88 г/л, ускорение СОЭ до 23 мм/ч (4–10 мм/ч). В биохимическом анализе крови повышение уровней креатинина до 131 мкмоль/л (21–77 мкмоль/л), мочевины до 19,9 ммоль/л (1,8–7,5 ммоль/л). В общем анализе мочи повышение содержания белка 2,11 г/л. Снижена расчётная скорость клубочковой фильтрации по Шварцу до 39,38 мл/мин/1,73 м² (84,9+123,9 мл/мин/1,73 м²). ПЦР-исследование кала на острые кишечные инфекции, посев кала на патогенную микрофлору — отрицательно. Активность металлопротеиназы ADAMTS 13 в плазме крови составила 81% (80–122%). Повышение уровня аутоантител к фактору Н — 2137 АУ/мл (менее 1500 АУ/мл). При УЗИ почек и мочевого пузыря выявлены признаки правостороннего уретерогидронефроза, незначительная дилатация дистального отдела левого мочеточника. Выставлен диагноз: атипичный гемолитико-уремический синдром (микроангиопатическая гемолитическая анемия, тромбоцитопения). Неолитическое острое повреждение почек. Ребёнок заочно консультирован в ФГБОУ ВО МГМСУ им. А.И. Евдокимова. По жизненным показаниям больной нуждается в назначении комплемент-ингибирующей терапии экулизумабом. В отделении проведено лечение: переливание свежемороженой плазмы и эритроцитарной массы, комплемент-ингибирующая терапия, антибактериальная терапия, парентеральная глюкокортикостероидная терапия. Отмечена положительная динамика, улучшение состояния.

Заключение. Течение аГУС отличается неблагоприятным прогнозом, риском внезапных осложнений, поэтому своевременная диагностика данного заболевания у пациента позволила добиться положительной динамики на фоне лечения препаратом группы комплемент-ингибирующих антител — экулизумабом.
