

РОССИЙСКАЯ ФЕДЕРАЦИЯ
Министерство здравоохранения Забайкальского края

Государственное учреждение здравоохранения
КРАЕВАЯ КЛИНИЧЕСКАЯ БОЛЬНИЦА

672038, г.Чита, ул. Коханского, д. 7

тел. (302-2) 72 02 71, 28 20 95

E-mail: priem@kkb.chita.ru

от 8 декабря 2022 г. № 1214-о

И.о.главного врача _____ Д.Б.Нардин

Утверждаю



Информационное письмо

Гемолитико-уремический синдром (ГУС)

*Врач клинико-диагностической лаборатории Малкова И.Ф., врач клинико-
диагностической лаборатории Цырендоржиева Ц.Ц.*

Гемолитико-уремический синдром (ГУС) - острое заболевание, характеризующееся триадой признаков: Кумбс-негативной гемолитической анемией с наличием фрагментированных эритроцитов (шизоцитов), тромбоцитопенией и острой почечной недостаточностью (ОПН). Является самой частой причиной развития ОПН у детей. Встречается также у взрослых.

Этиология

Типичный ГУС:

- Острые инфекции, сопровождающиеся геморрагическим колитом, вызванные Shiga-токсин-продуцирующими бактериями (*Escherichia coli*, *Shigella dysenteriae*), пневмококком, редко –ВИЧ-инфекцией.
- Системная красная волчанка, наследственные нарушения обмена кобаламина, беременность (HELLP-синдром), токсическое воздействие лекарств на эндотелий.

Атипичный ГУС:

- Нарушения регуляции системы комплемента наследственные или приобретенные.

Патофизиология

В основе – повреждение эндотелия сосудов и неиммунологическое разрушение тромбоцитов. Разрушенные тромбоциты и фибрин, накапливаясь в микроциркуляторном русле, повреждают эритроциты с развитием механической гемолитической анемии. В части органов, прежде всего в почках, реже в миокарде и головном мозге, развивается умеренная тромботическая микроангиопатия. Микротромбы не содержат эритроцитов как при ДВС-синдроме и не вызывают гранулоцитарной инфильтрации стенки сосуда как при васкулитах.

Клинические проявления

ГУС, связанный с Shiga-токсином обычно имеет продром в виде рвоты, болей в животе, диареи. Пациенты с пневмококковым ГУС имеют проявления пневмонии, менингита или сепсиса. Комплемент-опосредованный и не связанный с инфекциями ГУС обычно не имеет продромального периода.

По истечении продромального периода проявляются симптомы гемолитической анемии, тромбоцитопении и острого повреждения почек (ОПН).

Возможны проявления ишемии различной степени тяжести в ряде органов, развитие аритмии при вовлечении миокарда в патологический процесс, а так же неврологические симптомы (слабость, спутанность сознания, судороги).

Несмотря на значительную тромбоцитопению, геморрагическая пурпура и кровотечения встречаются редко, за исключением случаев ишемии в ЖКТ с выраженным геморрагическим колитом.

Лабораторная диагностика ГУС

- Общеклинический анализ крови с подсчетом ретикулоцитов
- Исследование морфологии эритроцитов в мазке крови с подсчетом процента фрагментированных эритроцитов (шизоцитов)
- Биохимические исследования – билирубин, мочевины, ЛДГ, трансаминазы, гаптоглобин, электролиты
- Этиологические исследования: бактериологическое и/или серологическое исследование кала для выявления бактерий-Shiga-продуцентов; С3 и С4 компоненты комплемента и молекулярно-генетические исследования для выявления атипичного ГУС
- Прямой антиглобулиновый тест (реакция Кумбса)
- Коагулограмма
- Общеклинический анализ мочи
- Определение уровня активности фермента ADAMTS13 (протеиназа плазмы, расщепляющая фактор Виллебранда, снижена при тромботической тромбоцитопенической пурпуре, остается в норме при ГУС)

Основные лабораторные критерии диагноза

- Тромбоцитопения
- Изменение морфологии эритроцитов – шизоциты более 0,2%; полихроматофилия
- Наличие признаков гемолиза (нормохромная нормоцитарная анемия, ретикулоцитоз, повышение уровня ЛДГ и билирубина, снижение уровня гаптоглобина)
- Отрицательный результат прямого антиглобулинового теста
- Нормальная активность ADAMTS13

Дифференциальная диагностика

Гемолитические анемии, быстро прогрессирующий нефрит при СКВ, острый тубулоинтерстициальный нефрит, тромботическая тромбоцитопеническая пурпура.