

ГЕМОЛИТИКО-УРЕМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ У ДЕТЕЙ- КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ

Гунькова Е. В.

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования «Оренбургский государственный медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации
Кафедра факультетской педиатрии
ФГБОУ ВО ОрГМУ Минздрава России
г. Оренбург

Ключевые слова: гемолитико-уремический синдром у детей, острое почечное повреждение

Резюме. Проведенный анализ клинических проявлений ГУС у детей выявил высокую частоту (95,4%) поражения ЖКТ, ЦНС (37%) с нарушением сознания, судорожным синдромом, сердечно-сосудистой системы (32,3%), легких с развитием тяжелой дыхательной недостаточности (17%), у 30,8% детей ГУС осложнился ДВС-синдромом.

Summary. The analysis of the clinical manifestations of HUS in children revealed a high frequency (95,4%) lesions of the gastrointestinal tract, Central nervous system (37%) with impaired consciousness, convulsive syndrome, cardiovascular system (32,3%), the lungs with the development of severe respiratory failure (17%), 30.8% of children with HUS was complicated by DIC syndrome.

Актуальность. Гемолитико-уремический синдром (ГУС) - клинико-лабораторный симптомокомплекс, включающий микроангиопатическую неиммунную гемолитическую анемию (МАГА), тромбоцитопению и острое повреждение почек (ОПП) [1]. ГУС относится к первичной ТМА в патогенезе которой основную роль занимает повреждение эндотелия гломерулярных капилляров с развитием микроангиопатической гемолитической анемии, активацией и потреблением тромбоцитов и последующей коагуляцией (микровазкулярный тромбоз концевых артериол и капилляров) в первую очередь в сосудах почек [4]. У 70% детей, перенесших типичный ГУС, функция почек восстанавливается однако у ряда пациентов после перенесенного ГУС сохраняются или вновь появляются нарушения со стороны почек в виде микроальбуминурии, протеинурии, артериальной гипертензии, снижения скорости клубочковой фильтрации с формированием хронической болезни почек [2,3]. В настоящее время ГУС приобретает все большую медико-социальную значимость в связи с поражением жизненно важных органов и систем: гастроэнтеринальной, нервной, сердечно-сосудистой, системы гемостаза [5].

Цель исследования. Выявить клинические особенности ГУС у детей.

Материалы и методы исследования. Проведен анализ 65 историй болезни детей с ГУС, клинико-параклиническое обследование и наблюдение в динамике за детьми с ГУС. Выделены две группы пациентов с ГУС: реконвалесценты ГУС не имеющие ХБП и дети, перенесшие ГУС с развитием ХБП.

Результаты исследования. Среди пациентов с ГУС дети грудного возраста составили 13,8% (n=9), раннего возраста - 67,8% (n=44). Средний возраст детей с ГУС составил 2,54 года. ГУС встречается с одинаковой частотой как у мальчиков, так и у девочек (50,8%, n=33; 49,2; n=32 соответственно, p<0,005).

В клинической структуре ГУС у детей диарей-ассоциированный ГУС составил 95,4% (n=62); атипичный ГУС- 4,6% (n=3).

У всех детей наблюдалась классическая клиничко-параклиничкская картина ГУС: гемолитическая анемия, тромбоцитопения, острое почечное повреждение (ОПП). Анемия в 92,3% (n=60) имела тяжелое течение, что потребовало переливание эритроцитарной массы. ОПП в 73,9% (n=48) случаев требовало проведения заместительной почечной терапии (ЗПТ). В 26,1% (n=17) ОПП купировалось при консервативном лечении не требующего заместительной почечной терапии.

В структуре клинических проявлений ГУС в дебюте заболевания в 95,4% выявлено поражение желудочно-кишечного тракта, в 37% - нервной, в 17% - дыхательной, в 32,3% - сердечно-сосудистой системы. В дебюте заболевания подъем температуры тела отмечался в 70,8% (n=46) случаев, как у детей грудного (10,9%, n=5) и раннего (71,7%, n=33) возраста, так и дошкольного (13%, n=6) и школьного (4,3%, n=2) возраста.

Поражение желудочно-кишечного тракта характеризовалось развитием гемоколита, гастроэнтероколита, вовлечением печени и поджелудочной железы. В 95,4% (n=62) случаев развитию ГУС у детей предшествовал диарейный синдром. Гемоколит развился в 51,6% (n=32), из них чаще (81,25%, n=26) у детей раннего возраста по сравнению с детьми грудного (6,25%, n=2, p<0,05) и дошкольного (12,5%, n=4, p<0,05). У детей старшего возраста гемоколит отсутствовал. Синдром гемоколита встречается достоверно чаще среди детей, нуждающихся в заместительной почечной терапии (60%) по сравнению с детьми, которым ЗПТ не показана (p<0,001).

Синдром рвоты развился в 72,3% (n=47) случаев ГУС – чаще (74,5%, n=35) у детей в раннем и грудном (10,6%, n=5) возрасте по сравнению с детьми дошкольного (6,4%, n=3, p<0,005) и школьного (8,5%, n=4, p<0,005) возраста. При этом выявлено, что синдром рвоты достоверно чаще (80%) встречается среди детей, которым не показана заместительная почечная терапия по сравнению с детьми, которым проводилась ЗПТ (p<0,05).

Гепатомегалия у детей с ГУС выявлена в 50,8% (n=33) в сочетании с повышением аланинаминотрансферазы и аспаргатаминотрансферазы в 64,6% (n=42) случаев.

У двух детей с ГУС (3%) отмечалось поражение поджелудочной железы с развитием гипергликемии, требующей назначения инсулинотерапии. Эти случаи ГУС имели крайне тяжелое течение с летальным исходом.

Клинические проявления со стороны центральной нервной системы (ЦНС) у детей с ГУС характеризовались нарушением сознания (29,2%, n=19), судорожным синдромом (23%, n=15). У двух детей с ГУС (3%) выявлено острое нарушение мозгового кровообращения. Поражение ЦНС более характерно для детей раннего возраста 70,8% (n=17), реже до 1 года – 20,8% (n=5), дошкольного возраста – 4,2% (n=1) и детей школьного возраста- 4,2% (n=1). При этом нарушение сознания чаще наблюдалось у детей раннего возраста (68,4%, n=13) по сравнению с пациентами грудного (15,8%, n=3, p<0,005), дошкольного (10,5%, n=2, p<0,001) и школьного (5,3%, n=1, p<0,001) возраста. Судорожный синдром встречался только у детей раннего (n=12) и грудного (n=3) возраста. Установлено, что среди детей, которые не

нуждались в проведении ЗПТ осложнений со стороны ЦНС не развивались, тогда как среди пациентов которым показана ЗПТ в 60% развивались нарушение сознания и судорожный синдромы.

В 32,3% (n=21) случаев ГУС выявлена артериальная гипертензия: у 57% (n=12) детей раннего возраста и 14,4% (n=3) детей грудного возраста, в 19% (n=4) случаев в возрасте 7-15 лет и в 9,6% (n=2) случаев в возрасте 3-7 лет.

У 17% (n=11) детей с ГУС выявлены изменения со стороны дыхательной системы в виде нарастающей дыхательной недостаточности, требующей проведения искусственной вентиляции легких. Все эти дети нуждались в проведении заместительной почечной терапии.

Со стороны системы гемостаза развилось осложнение в виде диссеминированного внутрисосудистого свертывания (ДВС) у 30,8% (n=20) детей с ГУС.

Выводы. Клинические особенности ГУС у детей характеризуются поражением ЖКТ (в 100% случаев типичного ГУС) с синдромом диареи (95,4%), гемоколита (51,6%), рвоты (72,3%), изменением печени (4,6%), реже (37%) поражением ЦНС с нарушением сознания (29,2%), судорожным синдромом (23%). У 1/3 пациентов выявлена артериальная гипертензия (32,3%). У 30,8% пациентов течение ГУС осложнилось ДВС-синдромом. Анемия, развивающаяся при ГУС у детей, чаще тяжелая и в 92,3% требует проведения гемотрансфузий. Тяжелая дыхательная недостаточность выявлена у 17% пациентов с ГУС. Полученные данные подтверждают системный характер тромботической микроангиопатии при ГУС у детей. Клиника поражения ЖКТ опережает развитие острого почечного повреждения и является предиктором развития ГУС.

Литература

1. Байко С.В., Сукало А.В., Абросимова Н.Н. Артериальная гипертензия у детей, перенесших гемолитико-уремический синдром // Нефрология и диализ Т. 19, № 2.- 2017. 271-279с
2. Байко С. В. Гемолитико-уремический синдром: эпидемиология, классификация, клиника, диагностика, лечение (Обзор литературы) Часть 1 // Нефрология и диализ 9, №4. 2007. 370-377 с
3. Байко С.В., Сукало А.В., Бегун А.Н. Гемолитико-уремический синдром у детей в Республике Беларусь: эпидемиология, особенности клинико-лабораторного течения, исходы // Нефрология и диализ Т. 15, №4. 2013. 378-379с
4. Булатов В.П., Макарова Т.П., Самойлова Н.В., Эмирова Х.М. Гемолитико-уремический синдром у детей // Казань:КГМУ.2016.-144с.
5. Вялкова А.А., Селютин А.А., Зорин И.В., Лященко Л.Н., Репман М.С. Улучшение качества жизни больных с хронической почечной недостаточностью, как медико-социальная проблема // Актуальные проблемы детской нефрологии. Материалы Международной школы и научно-практической конференции по детской нефрологии. Под ред. Вялковой А.А., 2010, 366-367
6. Клинические рекомендации по диагностике и лечению типичного гемолитико-уремического синдрома Разработчик: Научное общество нефрологов России, 2014
8. Шпикалова И.Ю. Панкратенко Т.Е. Эмирова Х.М. Зверев Д.В. Толстова Е.М. Поражение ЦНС у больных с Шига-токсин ассоциированным гемолитико-уремическим синдромом (СТЕС-ГУС): современные аспекты патогенеза, клиники и стратегии лечения (Обзор литературы) // Нефрология и диализ Т.16, №3. 2014. 328-338 с