



СНК кафедры Пропедевтики детских болезней педиатрического  
факультета

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И.  
Пирогова



# Типичный гемолитико-уремический синдром с тяжелым течением

## Разбор клинического случая

Выполнили: Богачева В.  
М.

Абдиева К.Е.

Москва 2019  
г.



# Основные признаки гемолитико-уремического синдрома





## Клинический случай

Пациентка М., 1 год,  
11.03.2019 поступила в Морозовскую ДГКБ с  
**жалобами на:**

1. рвоту
2. резкую слабость
3. вялость
4. подъем температуры до 38,5°C  
максимально на протяжении недели



# Анамнез заболевания

**05.03.2019**

1. Субфебрильная температура;
2. жидкий стул;
3. рвота.

**06.03.2019**

Однократная рвота

**07.03.2019**

1. Периорбитальные отеки
2. Моча светло-розового цвета

**09.03.2019**

1. Снижение диуреза
2. Слабость
3. Обращение к педиатру по м/ж
4. Симптоматическая + противовирусная терапия



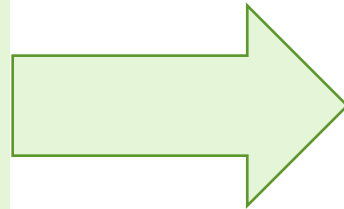
**11.03.2019**

ОАК: анемия(Нв до 71 г/л),  
тромбоцитопения(103 т/мкл);

1. Периорбитальные отеки
2. Снижение диуреза
3. Ухудшение общего состояния
4. **Поступление в МДГКБ ОРИТ с диагнозом КИНЭ, ГУС, ОПП.**

**В ОРИТ:**

3 процедуры плазмотерапии;  
Антибактериальная терапия;  
Гепаринотерапия



**13.03.2019**

Состояние ребенка  
стабилизировано:

Отечный синдром с  
уменьшением;

Восстановление диуреза;

Нв и тромбоциты – с  
повышением.

**Перевод в отделение  
нефрологии.**



## Анамнез жизни

Ребенок от 1 беременности, 1 срочных родов.

Родоразрешение путем кесарева сечения, плановое.

**Вес при рождении:** 3450 г;

**Длина тела при рождении:** 52 см;

На 1-ом году жизни росла и развивалась соответственно возрасту

**Перенесенные заболевания:** ОРВИ 1-2 раза/год, 2 эпизода ротавирусной инфекции в январе и феврале 2019 г.;

**Аллергические реакции** не отмечены;

**Вакцинация** по национальному календарю РФ (12 мес – вакц.- корь, краснуха, эпид. паротит)

**Хронические заболевания:** отсутствуют ;

**Эпидемиологический анамнез:** со слов, с инфекционными больными не контактировала.



## Состояние при поступлении:

**Общее состояние:** средней тяжести;

**Положение пациента:** активное;

**Конституция:** нормостеническая;

**Температура тела:** 36,8 °

**Дополнительные данные:** Ребенок переведен из ОРИТ, состояние средней тяжести, с улучшением: ребенок стал активнее, менее капризен, на осмотр реагирует адекватно; диурез с тенденцией к положительному (выпила 300 мл, выделила 450 мл на момент осмотра)



## Состояние при поступлении: Общий осмотр:

Кожный покров бледно-розовый, сухой, чистый от сыпи. Геморрагический синдром отсутствует. Отмечается умеренная пастозность лица;

Видимые слизистые: без изменений;

Система органов дыхания: без патологий;

Сердечно-сосудистая система: без патологий;

АД: 80/50 мм. рт. ст.

Язык: влажный, чистый

Живот: слегка вздут, мягкий, безболезненный, доступен для глубокой пальпации во всех отделах.

Печень: не пальпируется

Мочеиспускание: свободное, безболезненное, с тенденцией к положительному диурезу. Моча светлая, прозрачная.



ОАК	11.03	12.03	14.03	20.03	25.03	Ед. измерения	Пределы
RBC	<b>2,15</b>	<b>3,07</b>	<b>2,58</b>	<b>2,58</b>	<b>2,69</b>	10*12/л	3,10-4,50
HGB	<b>71,0</b>	<b>92,0</b>	<b>80,0</b>	<b>80,0</b>	<b>85,0</b>	г/л	120-140
Гематокрит	<b>17,4</b>	<b>26,0</b>	<b>22,1</b>	<b>23,4</b>	<b>24,8</b>	%	30,0-40,0
WBC(лейкоциты)	<b>19,80</b>	13,40	11,60	<b>4,05</b>	6,03	10*9/л	6,00-17,50
Тромбоциты	<b>103</b>	<b>56</b>	<b>103</b>	221	243	10*9/л	150-450
Лимфоциты	<b>12,5</b>	<b>8,1</b>	<b>8,1</b>	1,6	3,6	10*9/л	0,9-5,2
Гранулоциты	5,8	4,5	2,8	2,4	-	10*9/л	2,0-6,5
Лимфоциты %	63,3	47,5	<b>70,2</b>	46,9	59,0	%	40,0-67,0
Гранулоциты %	<b>28,7</b>	<b>33,3</b>	<b>23,4</b>	<b>43,9</b>	-	%	48,0-80,0
Моноциты	<b>1,50</b>	0,80	0,70	0,40	0,37	10*9/л	0,16-1,00
СОЭ	<b>38</b>	<b>43</b>	<b>113</b>	<b>90</b>	<b>103</b>	мм/час	0-20

	12.03	14.03	16.03	25.03	Ед.измер.	Пределы
Общий белок	<b>51,90</b>	<b>61,60</b>	<b>60,60</b>	72,20	г/л	65,00-85,00
Альбумин	<b>31,20</b>	35,30	<b>34,10</b>	44,10	г/л	35,00-52,00
Мочевина	<b>7,30</b>	3,90	4,10	5,10	ммоль/л	2,80-7,20
Креатинин	50,00	47,00	<b>42,00</b>	<b>39,00</b>	ммоль/л	45,00-105,00
Билирубин общий	2,10	11,60	8,50	5,70	ммоль/л	0,00-21,00
АЛТ	43,10	36,90	-		Ед/л	13,00-45,00
АСТ	<b>165,40</b>	<b>90,30</b>	-		Ед/л	15,00-50,00
ЛДГ	<b>2212,00</b>	<b>2007,00</b>	<b>1509,00</b>	<b>524,00</b>	Ед/л	180,00-430,00
Ферритин	-	<b>1222.20</b>	<b>911.30</b>	<b>541.10</b>	мкг/л	6.00-60.00



## Общий анализ мочи

- Макрогематурия: неизмененные эритроциты
- Протеинурия
- Бактериурия: следы бактерий
- Глюкозурия (14.03-17.03)

Клинический анализ кала : без патологии

## Коагулограмма

	11.03	13.03	14.03	15.03	18.03	25.03	Ед. измер.	Пределы
МНО	1,02	0,93	0,93	0,96	1,06	1,07	-	0,75-1,25
Протромбиновое время	11,2	10,2	10,5	10,8	11,9	12,0	сек	9,4-13,5
Тромбиновое время	28,2	<b>29,7</b>	<b>27,5</b>	21,1	19,6	19,7	сек	15,0-23,0
Фибриноген по Клаусу	<b>1,72</b>	2,85	3,18	<b>3,61</b>	<b>3,88</b>	<b>3,68</b>	г/л	1,80-3,50
АЧТВ	27,4	26,5	36,8	29,6	33,4	35,5	сек	28,0-43,0



## Инструментальная диагностика

- На рентгенограмме органов грудной клетки справа в нижне-медиальной зоне и во 2-ом сегменте перибронховаскулярные изменения. В 1-ом сегменте повышение пневматизации за счет вздутия. Корень не структурен. Легочный рисунок избыточен с обеих сторон. Тень средостения не смещена, без особенностей. Контур диафрагмы ровный, четкий. Диафрагмальные синусы свободны.
- УЗИ от 11.03: Эхографические признаки увеличения линейных размеров печени и селезенки, диффузных изменений паренхимы обеих почек, пиелоэктазии правой почки, диффузных изменений стенок лоханки справа.

- **УЗИ от 13.03:** Печень увеличена: правая доля – 91мм, левая доля – 52мм, первый сегмент – 14 мм. Селезенка увеличена 71х35мм.

Правая почка: 67х33мм, толщина 8 мм. Лоханка справа расширена до 4,5-6 мм, стенки уплотнены, повышенной эхогенности, не утолщены.

Левая почка: 69х38мм, толщина 10 мм.

Паренхима обеих почек повышенной эхогенности.

- **УЗИ от 15.03:** Выраженное увеличение линейных размеров почек с выраженными диффузными изменениями структуры их паренхимы, незначительная дилатация лоханки справа, диффузные изменения стенок лоханки справа

Правая почка: 77х45 мм, толщина 14 мм. Лоханка 4,5 мм, стенки уплотнены, не утолщены

Левая почка: 74х41 мм, толщина 13 мм.



## Консультации специалистов

- Онколог от 11.03.19: явных признаков течения гемобластоза не выявлено
- Гематолог от 11.03.19: **дифф.диагноз** между дебютом гемобластоза, течением ГУС, кризом врожденной ТТП, ПНГ
- Гематолог от 14.03: **исключены ТТП и ПНГ (ADAMS 13 – 90%)**. Проведена пункция бугристости правой большеберцовой кости.
- Гематолог от 24.03: **Исключены гемобласты** по результатам миелограммы. У ребенка гемолитико-уремический синдром, умеренная тромбоцитопения, анемия 2 степени (Гемоглобин -78г/л)



## Диагноз

Гемолитико-уремический синдром.  
Острое почечное повреждение, стадия  
восстановления функции почек





## Лечение

1. Режим палатный
2. Стол ЩД 1-3
3. Контроль АД и диуреза
4. Бифидумбактерин 5 доз x 3 р/д внутрь с 13.02 по 24.03
5. Гепарин 1,0 x 3р/д п/к с 12.03 по 25.03.2019
6. Виферон 150000 МЕ 2 р/д. с 20.03 по 25.03
7. Переливание эритроцитарной взвеси В (III) Rh(+) №2 (11.03.2019 , 15.03.2019)
8. СЗП В (III) Rh(+) 100 мл в/в капельно (12.03, 13.03, 14.03, 15.03, 16.03, 17.03, 18.03, 19.03, 24.03)
9. Цефтриаксон 500 мг x 2 р/день в/в с 11.03 по 23.03



**Спасибо за  
внимание**