



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



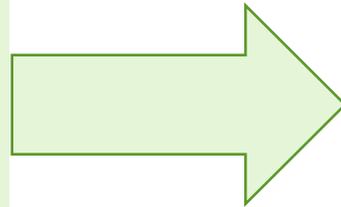
11.03.2019

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

	12.03	14.03	16.03	25.03	Ед.измер.	Пределы
Общий белок	51,90	61,60	60,60	72,20	г/л	65,00-85,00
Альбумин	31,20	35,30	34,10	44,10	г/л	35,00-52,00
Мочевина	7,30	3,90	4,10	5,10	ммоль/л	2,80-7,20
Креатинин	50,00	47,00	42,00	39,00	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	165,40	90,30	-		Ед/л	15,00-50,00
ЛДГ	2212,00	2007,00	1509,00	524,00	Ед/л	180,00-430,00
Ферритин	-	1222.20	911.30	541.10	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	29,7	27,5	21,1	19,6	19,7	сек	15,0-23,0
Фибриноген по Клаусу	1,72	2,85	3,18	3,61	3,88	3,68	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, пиелозктазии 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 гемобластозы** 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**