УДК: 616-08
DOI:10.55359/2782-3296.2022.11.73.033

ИСХОДЫ ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С ТИПИЧНЫМ ГЕМОЛИТИКО-УРЕМИЧЕСКИМ СИНДРОМОМ

Музуров А.Л.1,2, Панкратенко Т.Е.1,3, Эмирова Х.М.1,4, Абасеева Т.Ю.1,4, Генералова Г.А. 1,2, Мстиславская С.А. 1,4

1. *ГБУЗ «Детская Городская Клиническая Больница святого Владимира ДЗМ». Москва.*
2. *ФГБОУ ДПО «Российская Медицинская Академия Непрерывного Профессионального Образования» МЗ РФ. Москва.*
3. *ГБУЗ МО «Московский Областной Научно-Исследовательский Клинический Институт им. М.Ф.Владимирского». Москва.*
4. *ФГБОУВО «Московский Государственный Медико-Стоматологический Университет им. А.И.Евдокимова» МЗ РФ. Москва.*
5. *ФГАОУ ВО «Российский научно-исследовательский Медицинский университет им. Н.И. Пирогова» МЗ РФ. Москва.*

Резюме: Типичный гемолитико-уремический синдром (тГУС) – острое заболевание, вызываемое шига-токсин продуцирующими бактериями и характеризующееся развитием тромботической микроангиопатии. ТГУС является основной причиной острого повреждения почек у детей дошкольного возраста. Для тГУС характерен неблагоприятный прогноз при несвоевременной диагностике и лечении. Основой лечения является симптоматическая терапия с акцентом на заместительную почечную терапию. Цель исследования: Оценка лечения детей с типичным гемолитико-уремическим синдромом. Типичный гемолитико-уремический синдром у детей остается тяжелым, жизнеугрожающим заболеванием, требующим интенсивной терапии, включая заместительную почечную терапию. Анурия в дебюте заболевания является неблагоприятным фактором, ассоциированным с повышенным риском полиорганного поражения, вовлечения центральной нервной системы, летального исхода, а также длительной заместительной почечной терапии и неполного восстановления функций почек.

Ключевые слова: *Типичный гемолитико-уремический синдром, дети*

OUTCOMES OF TREATMENT OF PATIENTS WITH TYPICAL HEMOLYTIC-UREMIC SYNDROME

Muzurov A.L.1,2, Pankratenko T.E.1,3, Emirova H.M.1,4, Abaseeva T.Yu.1,4, Generalova G.A. 1,2, Mstislavskaya S.A. 1,4

1. GBUZ «Children's City Clinical Hospital of St. Vladimir DZM». Moscow.
2. FGBOU DPO «Russian Medical Academy of Continuing Professional Education» of the Ministry of Health of the Russian Federation. Moscow.
3. GBUZ MO «Moscow Regional Research Clinical Institute named after M.F.Vladimirsky». Moscow.
4. Moscow State Medical and Dental University named after A.I.Evdokimov of the Ministry of Health of the Russian Federation. Moscow.
5. FSAOU HE «Russian Research Medical University named after N.I. Pirogov» of the Ministry of Health of the Russian Federation. Moscow.

Abstract: Typical hemolytic-uremic syndrome (tSUS) is an acute disease caused by shiga-toxin-producing bacteria and characterized by the development of thrombotic microangiopathy. TGUS is the main cause of acute kidney injury in preschool children. tSUS is characterized by an unfavorable prognosis with untimely diagnosis and treatment. The basis of treatment is symptomatic therapy with an emphasis on renal replacement therapy. The aim of the study was to

to evaluate the treatment of children with typical hemolytic-uremic syndrome. The typical hemolytic-uremic syndrome in children remains a severe, life-threatening disease requiring intensive therapy, including renal replacement therapy. Anuria at the onset of the disease is an unfavorable factor associated with an increased risk of multiple organ damage, involvement of the central nervous system, death, as well as prolonged renal replacement therapy and incomplete recovery of kidney functions.

Keywords: *Typical hemolytic-uremic syndrome, children*

Актуальность:Типичный гемолитико-уремический синдром (тГУС) –

острое заболевание, вызываемое шига-токсин продуцирующими бактериями и характеризующееся развитием тромботической микроангиопатии. ТГУС является основной причиной острого повреждения почек у детей дошкольного возраста. Для тГУС характерен неблагоприятный прогноз при несвоевременной диагностике и лечении. Основой лечения является симптоматическая терапия с акцентом на заместительную почечную терапию.

Цель исследования: Оценка лечения детей с типичным гемолитико-уремическим синдромом.

Материал и методы.Проведено ретроспективное исследование 267 историй болезни больных, которые находились на стационарном лечении в Центре гравитационной хирургии крови и гемодиализа (Центр) ГБУЗ «Детская городская клиническая больница святого Владимира ДЗМ» в период с января 2017 по декабрь 2021 года. Критерием включения пациентов были диагностированный тГУС и возраст от 0 до 18 лет. Диагноз тГУС у больных был установлен на основании типичной клинической картины: продромы в виде инфекционного энтероколита, острого начала с появлением тромбоцитопении, неиммунной гемолитической анемии и острого повреждения почек разной степени выраженности.

Результаты.Возраст детей составил от 4 мес. до 17,1 лет, в среднем 3,5±2,0 лет. Выявлена сезонность поступления в стационар пациентов с тГУС - большинство пациентов – 63,3% поступали в период с мая по сентябрь, при этом в летний период (июнь-август) поступило 45,7% пациентов. Острое повреждение почек (ОПП) различной степени диагностировано у всех больных. Анурия выявлена у 177 (66,3%) больных, ее длительность составила от 1 до 47 суток, в среднем 10,4±7,6. У большинства пациентов также имелись экстраренальные проявления. У 91 (34.1%) были отмечались симптомы поражения центральной нервной системы (нарушение сознания, судороги, галлюцинации, нарушение речи и т.д.).У 47 (17,6%) детей проводилась искусственная вентиляция легких (ИВЛ) в связи с неврологическими нарушениями (кома, судорожный синдром, требующий медикаментозной седации) или дыхательной недостаточностью. Проведение заместительной почечной терапии (ЗПТ) потребовалось 199 детям, что составило 74,5% от всех пациентов с тГУС. Длительность периода заместительной почечной терапии составила 13,8 ± 9,9 суток (min- 1 сут. max- 65 сут). У 146 (73,4%) пациентов за все время лечения использовался единственный метод заместительной почечной терапии. У 53 (26,6%) - проведена смена модальности заместительной почечной терапии (либо планово, либо в результате развития осложнений). В связи с тяжелой анемией, 95,3% пациентам проводились трансфузии эритроцитов (от 1 до 7, в среднем 2,4±1,1). У 4 (1,5%) пациентов функция почек не восстановилась и эти дети потребовали проведения хронической ЗПТ (интермиттирующий гемодиализ - 1, перитонеальный диализ - 3). У остальных пациентов восстановился диурез, нормализовался уровень электролитов и бикарбоната, снизилась азотемия, что позволило прекратить ЗПТ. У 12,5% при выписке уровень креатинина составил более 100 мкмоль/л, а у 5,1% даже более 200 мкмоль/л, что свидетельствовало о неполном восстановлении фильтрационной функции почек. Умерло 6 пациентов, что составило 2,27% от всех больных. Летальные случаи отмечены только в группе пациентов с анурией (6 больных из 177 – 3,4%).

Заключение. Типичный гемолитико-уремический синдром у детей остается

тяжелым, жизнеугрожающим заболеванием, требующим интенсивной терапии, включая заместительную почечную терапию. Анурия в дебюте заболевания является неблагоприятным фактором, ассоциированным с повышенным риском полиорганного поражения, вовлечения центральной нервной системы, летального исхода, а также длительной заместительной почечной терапии и неполного восстановления функций почек.