

Атипичный гемолитико-уремический синдром (клинический случай)

Полянская Н.А.¹, Павлинова Е.Б.¹, Романенко Е.П.², Кошуба Е.Ф.²

¹ ФГБОУ ВО «Омский государственный медицинский университет» Минздрава России, Омск, Российская Федерация

² БУЗОО «Областная детская клиническая больница», Омск, Российская Федерация

Актуальность. Атипичный гемолитико-уремический синдром (аГУС) — орфанное заболевание, характеризующееся нарушением регуляции альтернативного пути комплемента. Диагноз аГУС является диагнозом исключения, что усложняет его раннее выявление и назначение терапии.

Цель исследования. Описание клинического случая пациента с аГУС с целью информирования врачей-педиатров.

Пациенты и методы. Проанализирована история болезни пациента 2014 г.р. Мальчику проведено полное клинико-лабораторное и инструментальное обследование.

Результаты. Заболел остро, когда появилась повторная рвота, в течение суток наросла вялость, отказ от еды, иктеричность склер и кожи, темный цвет мочи. Мальчик госпитализирован в стационар. Лабораторно выявлена анемия, нормальный уровень тромбоцитов, гиперазотемия, гипербилирубинемия, протеинурия, микрогематурия. В динамике отмечалось снижение гемоглобина, тромбоцитов, повышение креатинина. Мочеиспускание

самостоятельное, макрогематурия. УЗИ — признаки нефромегалии с обеднением ренального кровотока, повышением индекса резистентности с обеих сторон. В связи с развитием острого повреждения почек, водно-электролитных расстройств ребенок переведен в ОРИТ. Диагностирован симптомокомплекс тромботической микроангиопатии в виде микроангиопатического гемолиза. Проведена дифференциальная диагностика с ТТП (ADAMTS13 — 75%), аутоиммунной гемолитической анемией (отрицательные антиэритроцитарные антитела), COVID-19 (ПЦР отрицательно). Проводилась коррекция водного баланса, антибактериальная, антикоагулянтная терапия, коррекция анемии, плазмотерапия. В заместительной почечной терапии ребенок не нуждался.

Заключение. Таким образом, у ребенка развился аГУС — хроническое заболевание с неблагоприятным прогнозом из-за развития системной комплементзависимой тромботической микроангиопатии. В связи с этим ребенку была назначена комплементингибирующая терапия экулизумабом.