



## ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ И ФОРМИРОВАНИЯ ОСЛОЖНЕНИЙ ГЕМОЛИТИКО-УРЕМИЧЕСКОГО СИНДРОМА У ДЕТЕЙ С АНОМАЛИЕЙ ОРГАНОВ МОЧЕВЫДЕЛИТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ

Гончарь М.А., Ищенко Т.Б., Орлова Н.В., Муратов Г.Р.\*, Колибаева Т.Ф.\*

*Харьковский национальный медицинский университет*

*\*КЗОЗ «Областная детская клиническая больница», г. Харьков*

[norlova318@gmail.com](mailto:norlova318@gmail.com)

**Актуальность.** Гемолитико-уремический синдром встречается во всем мире. Ежегодная частота встречаемости у детей до 5-летнего возраста составляет 2-3 случая на 100 000 детского населения. По данным как зарубежных, так и украинских клиницистов этот синдром наиболее характерен для грудного и раннего возраста (от 6 мес. до 4 лет). Кроме этого гемолитико-уремический синдром является одной из частых причин инвалидизации пациентов с формированием хронической почечной недостаточности.

Частота встречаемости ГУС и его осложнения по данным ОДКБ с 2011 по 2016 года зарегистрировано 5 случаев гемолитико-уремического синдрома.

**Клинический случай** ребенка с диагнозом: ХБП III ст. Хроническая почечная недостаточность субкомпенсированная стадия. Врожденная аномалия ОМВС (подковообразная почка). Состояние после перенесенного гемолитико-уремического синдрома (2003). Вторичный хронический пиелонефрит, период ремиссии. Поликистозная болезнь.

Анамнез жизни и заболевания без особенностей. В возрасте 7 месяцев перенес ГУС, который развился на фоне ОКИ и врожденной аномалии почек (подковообразная почка). Данные изменения подтверждены с помощью радиоизотопной ренографии и реносцинтиграфии.

Течение ГУС осложнилось вторичным хроническим пиелонефритом, вторичным гломерулонефритом с хронической почечной недостаточностью I ст., в дебюте заболевания отмечалась длительная анурическая стадия (анурия более 10 суток), по поводу чего ребенок получал 6 сеансов перетониального диализа. Выписана с улучшением под диспансерное наблюдение нефролога. За истекший период (в течении 5 лет) ежегодно отмечались рецидивы пиелонефрита, по поводу чего ребенок получал соответствующую терапию.

С сентября 2012 г. рецидивов инфекции мочевыводящих путей не отмечалось, ребенок продолжает наблюдаться по поводу ХБП II ст. ХПН I ст., в лечении получает антигипертензивную, ренопротекторную, а также противорецидивную терапию уросептиками.

С 2016 г. у ребенка диагностирована поликистозная болезнь почек - что является одним из факторов прогрессирования ХПН.

### **Критерии диагностики ГУС:**

микροангиопатическая гемолитическая анемия;



почечная недостаточность;  
тромбоцитопения.

### **Патофизиологические аспекты формирования ГУС:**

В основе повреждения почек при ГУС лежит гломерулярная тромботическая микроангиопатия — утолщение стенки сосудов почек с отеком эндотелия и накоплением белков в их субэндотелиальном слое.

Кроме того патофизиологические механизмы включают в себя развитие ишемии клубочков, которая в сочетании с тромбозом приводит к многоочаговому или диффузному некрозу коркового вещества с последующей их окклюзией фибриновыми тромбами.

### **Прогноз:**

Благоприятным исходом острой стадии гемолитико-уремического синдрома является полиурическая стадия ОПН (1-1,5 месяца). К причинам летальных исходов – поражение ЦНС, сердечно-легочная, полиорганная недостаточность. Уровень летальности зависит от адекватности и своевременности оказания медицинской помощи и составляет от 5 до 15 %, в слаборазвитых странах – до 70 %. Анализ катамнестических данных показывает, что до 85% пациентов восстанавливают почечную функцию.

Через 5-7 лет после перенесенного ГУС развивается ХПН у 5 % случаев больных, через 15 лет более 25 % больных страдают развитием ХПН. Неблагоприятными прогностическими признаками являются: раннее появление анурии и ее длительность более 2 недель, прогрессирующее поражение ЦНС, инфекции мочевыводящих путей, микротромбы более чем в 60 % гломерул, лейкоцитоз более  $20 \times 10^9/\text{л}$ , атипичная форма гемолитико-уремического синдрома, возраст от 6 месяцев и до 4 лет, а также наличие аномалии ОМВС.

### **Диспансеризация включает в себя:**

- контроль артериального давления;
- контроль функции почек (креатинина сыворотки крови, анализа мочи (уровня протеинурии)).

В ряде случаев ХПН после ГУС развивается после некоторого периода благополучия. Прогрессирующее повреждение почек можно предположить по сохранению или появлению протеинурии через определенный срок после выздоровления при сочетании с артериальной гипертензией или без нее.

Ближайший или отдаленный прогноз заболевания напрямую связан с тяжестью острого периода. Наиболее достоверным критерием несомненно является длительность олигоанурического периода, определяющая формирование патоморфологических изменений в почках и частоту развития ХПН.

**Выводы.** Таким образом, согласно проанализированным данным, у нашего ребёнка причинами неблагоприятного исхода ГУС с формированием и прогресированием ХПН можно отнести: наличие длительной олигоанурической стадии в дебюте ГУС, ранний возраст ребенка, аномалии ОМВС, а также инфекции мочевыводящей системы.