## Протокол ведения ребенка с типичным ГУС

Протокол подготовлен экспертами [Системы Консилиум](https://1crs.ru/) на основании клинической рекомендации «Гемолитико-уремический синдром».

|  |  |
| --- | --- |
| **Категория возрастная** | дети |
| **Врач** | врач-гематолог, врач-педиатр, врач-нефролог, врач общей практики (семейный врач), врач – анестезиолог-реаниматолог, врач-гастроэнтеролог, врач-генетик, врач – детский кардиолог, врач – детский хирург, врач-инфекционист, врач-невролог, врач – детский онколог, врач-диетолог, врач – клинический фармаколог |

## Диагностика

**Критерии диагностики типичного ГУС (STEC-ГУС)**

**Критерии, позволяющие заподозрить ГУС (STEC-ГУС**

**Критерии диагностики атипичного ГУС**R**Критерии, позволяющие заподозрить а ГУС**

**Сбор жалоб и анамнеза**

### Физикальное обследование

**Стандартное физикальное обследование**

**Оценка состояния водного баланса организма**

**Измерение артериального давления**

**Контроль состояния дыхательной и сердечной функции**

**Визуальная оценка мочи**

### Лабораторная диагностика

**Исследование уровня буферных веществ в крови, водородных ионов (рН) крови**

**Общий клинический анализ крови**

Частота исследований в зависимости от клинической ситуации.

**Прямой антиглобулиновый тест (прямая проба Кумбса)**

**Непрямой антиглобулиновый тест (тест Кумбса)**

**Определение основных групп по системе AB0**

**Определение антигена D системы Резус (резус-фактор)**

**Биохимический общетерапевтический анализ крови**

**Определение сывороточного железа и ферритина**

Маркер гемолиза

**Исследование уровня С3 фракции комплемента**

При подозрении на аГУС

**Исследование уровня С4 фракции комплемента**

При подозрении на аГУС

**Исследование уровня гаптоглобина крови**

**Исследования уровня прокальцитонина в крови**

**Коагулограмма**

**Проведение тромбоэластографии**

**Исследование уровня тропонинов I, T в крови**

**Однократное определение активности металлопротеиназы ADAMTS 13 в плазме крови**

**Определение антител к CFH в сыворотке крови**

Всем пациентам с подозрением на аГУС

**Микробиологический посев крови на стерильность**

**Микробиологическое (культуральное) исследование мокроты на аэробные и факультативно-анаэробные микроорганизмы**

**Молекулярно-биологическое исследование методом ПЦР (кровь, плевральный экссудат, спинномозговая жидкость) на пневмококк**

**Реакция латекс-агглютинации пациентам с ТМА**

**Иммунологическое обследование для диагностики аутоиммунных заболеваний**

**Исследование уровня гомоцистеина в крови**

**Однократное определение уровня витамина В12 (цианокобаламин) в крови**

**Тандемная масс-спектрометрия**

**Количественное определения 3-гидроксипропионовой, метиллимонной, 3-гидрокси-n-валериановой кислот в моче**

**Определение общей гемолитической активности комплемента (СН50)**

**Только** пациентам с аГУС

**Исследование полиморфных вариантов генов гемостаза и ферментов фолатного цикла**

**Общий клинический анализ мочи**

**Исследование альбумин/креатининового соотношения**

Пациентам в острый период STEC-ГУС, аГУС и в период ремиссии

**Определение ДНК диарогенных эшерихий (ЕНЕС, ЕРЕС, ЕТЕС, EAgEC, EIEC) в образцах фекалий методом ПЦР**

**Микробиологическое (культуральное) исследование фекалий/ректального мазка на диарогенные эшерихии (ЕНЕС, ЕРЕС, ETEC, EAgEC, EIEC)**

**Диагностика вирусных диарей (ротавирус, реовирус, аденовирус, астровирус, вирус Норволк, аденовирус и др.) методом ПЦР**

**Диагностика вирусных инфекций методом ПЦР, ИФА (грипп, аденовирус, ВПГ 1,2,6 типов, ВЭБ, ЦМВ, энтеровирус)**

### Инструментальная диагностика

**РГ органов грудной клетки**

**УЗИ органов брюшной полости**

**Ультразвуковое исследование почек и мочевого пузыря**

С дуплексной допплерографией

**ЭКГ**

**ЭХО-КГ**

**Фундоскопия**

**МРТ головного мозга в ангиорежиме**

**Электроэнцефалография**

### Иная диагностика

**Цитологическое исследование пунктата (аспирата) костного мозга**

**Проведение молекулярно-генетического исследования методом секвенирования нового поколения (NGS) и секвенирования по Сэнгеру**

**Нефробиопсия**

## Лечение

### Консервативное лечение типичного ГУС

**Госпитализация всех пациентов с признаками ТМА, развившимися на фоне симптомов ЖКТ, в диализные центры / многопрофильные стационары с отделением реанимации и интенсивной терапии**

**Проведение коррекции: волемических расстройств, анемии, АГ, электролитного баланса, КЩС, гипоксии и энцефалопатии, судорожного синдрома**

**Проведение нутриционной поддержки**

**Не рекомендуется применять высокие дозы фуросемида (2-5 мг/кг) Не рекомендуется назначать гипотензивную терапию препаратами группы «миолитики прямые»**

**Расчет потребления жидкости**

* Ограничение при гипергидратации
* Восполнение при потерях

**Пероральное, зондовое питание**

**Не рекомендовано применение препаратов, снижающих моторику желудочно-кишечного тракта и антибактериальных препаратов системного действия**

При гемоколите

**Антибактериальные препараты системного действия (широкого спектра**

При системной воспалительной реакции

**Трансфузия эритроцитной взвеси/средства, стимулирующие эритропоэз**

При Нв менее 70г/л

**Не рекомендуется проведение трансфузий тромбоцитного концентрата**

При отсутствии геморрагических осложнений

**Проведение плазмотерапии в режиме трансфузий СЗП**

В объеме, в среднем, 20-30 (до 40-45) мл/кг/сут

**Плазмообмен**

**Сочетание плазмообмена с назначением НМГ**

Далтепарин натрия/надропарин натрия из расчета 50-80 МЕ /кг, 0,01 мл/кг или 0.8-1,0 мл препаратов из группы гепарина (НМГ) на одну процедуру при плазмаферезе или 60-80 МЕ/кг

**Решение вопроса о заместительной почечной терапии**

**Выбор вида заместительной почечной терапии**

**Назначение антигипертензивной терапии**

При артериальной гипертензии

**Не рекомендована кортикостероидная терапия**

При STEC-ГУС с наличием значимой протеинурии.

**Нефропротективная терапия с использованием иАПФ/БРА**

**Не рекомендовано рутинное применение нефротоксичных средств**

### Хирургическое лечение типичного ГУС

**Трансплантация почки**

Пациентам с ХБП 5 в исходе STEC-ГУС

## Профилактика типичного ГУС

**Ознакомление родителей маленьких детей с правилами предотвращения контаминации STEC**

## Диспансерное наблюдение

**Динамическое наблюдение**

**Решение вопроса о посиндромной терапии и начале ЗМТ**

При достижении ХБП

**Повторные госпитализации при прогрессировании почечной недостаточности**

© Материал из Справочной системы «Главный врач»
https://vip.1glv.ru
Дата копирования: 06.02.2023