

UKPDS38. UK Prospective Diabetes Study Group. BMJ. 1998 Sep 12;317(7160):703–13. Erratum in: BMJ 1999 Jan 2;318(7175):29.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ТРОМБОТИЧЕСКИХ МИКРОАНГИОПАТИЙ У ДЕТЕЙ

Воеводина Н.В.

Научный руководитель: к. м. н., доцент Кулакова Е.Н.
Кафедра госпитальной и поликлинической педиатрии
Воронежский государственный медицинский университет им. Н.Н. Бурденко

Актуальность исследования: к тромботическим микроангиопатиям (ТМА) относят тромботическую тромбоцитопеническую пурпуру (ТТП) и гемолитико-уремический синдром (ГУС). Клинически данные формы ТМА весьма схожи между собой, отчего правильная дифференциальная диагностика имеет жизненно важное значение для ведения таких пациентов [1, 2].

Цель исследования: определить локальную стратегию дифференциальной диагностики ТМА и будущие направления совершенствования диагностического алгоритма.

Материалы и методы: Ретроспективный анализ клинических случаев ТТП и атипичной формы ГУС (аГУС) у детей Воронежской области.

Результаты: клинический случай аГУС у пациента И., 5 лет. Диагноз установили на основании признаков острого повреждения почек (СКФ 21,6 мл/мин/1,73 м²), тромбоцитопении (37 × 10⁹/л), неиммунной гемолитической анемии (HGB48 г/л, проба Кумбса — отр.), отсутствия данных за наличие STEC-ГУС (скрининг на STEC-ГУС — отр.) и тромботической тромбоцитопенической пурпуры (ADAMTS13—81%). Также, у пациента был низкий уровень комплемента (C3 0,72 г/л) и состояние оставалось без улучшения более чем 2 месяца. Клинический случай ТТП у пациентки А., 14 лет. Диагностика базировалась на симптомокомплексе признаков неврологических нарушений (сопор), неиммунной гемолитической анемии (HGB58 г/л, отр. проба Кумбса) и значительной тромбоцитопении (14 × 10⁹/л), а также низкой активности ADAMTS13 (1%). Обращает на себя внимание значительное снижение уровня ЛДГ после процедуры плазмообмена (с 2066 до 357,7 ЕД/л).

Выводы: определена локальная тактика дифференциальной диагностики изучаемых патологических состояний. На первом этапе устанавливается симптомокомплекс ТМА. На втором этапе проводится дифференциальный диагноз ТТП, STEC-ГУС и аГУС. Атипичный ГУС является диагнозом исключения. Важно отметить, что дети с признаками ТМА должны быть направлены в отделение интенсивной терапии, где они могут получать диализ. По результатам нашей работы, перспективным направлением для дальнейших научных исследований является определение минимально необходимого объема обследований для исключения STEC-ГУС. Это позволит повысить вероятность наиболее точной и своевременной диагностики аГУС.

Литература

1. Atypical Hemolytic Uremic Syndrome (aHUS): Essential Aspects of an Accurate Diagnosis / Jeffrey Laurence et al. // Clinical Advances in Hematology & Oncology. 2016. Volume 14, Issue 11, Supplement 11.
2. Система «ADAMTS13 — фактор фон Виллебранда — тромбоциты» у больных с тромботическими микроангиопатиями при наследственных и приобретенных тромбофилиях / Е.Ю. Хафизова [и др.] // Нефрология и диализ. 2011. Т. 13, № 4.