



«XXII Северо-Западная нефрологическая школа РДО»

27.05.2023 г.

ГЕМОЛИТИКО-УРЕМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ – ПРИЧИНА ОСТРОГО ПОВРЕЖДЕНИЯ ПОЧЕК У ДЕТЕЙ. ОПЫТ ОДНОГО ЦЕНТРА.

МУЗУРОВ А.Л.

Заведующий Центром гравитационной хирургии крови и гемодиализа ДГКБ святого Владимира.
Доцент кафедры анестезиологии, реаниматологии и токсикологии детского возраста РМАНПО.



Детская городская клиническая
больница святого Владимира
ДЕПАРТАМЕНТ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
ГОРОДА МОСКВЫ

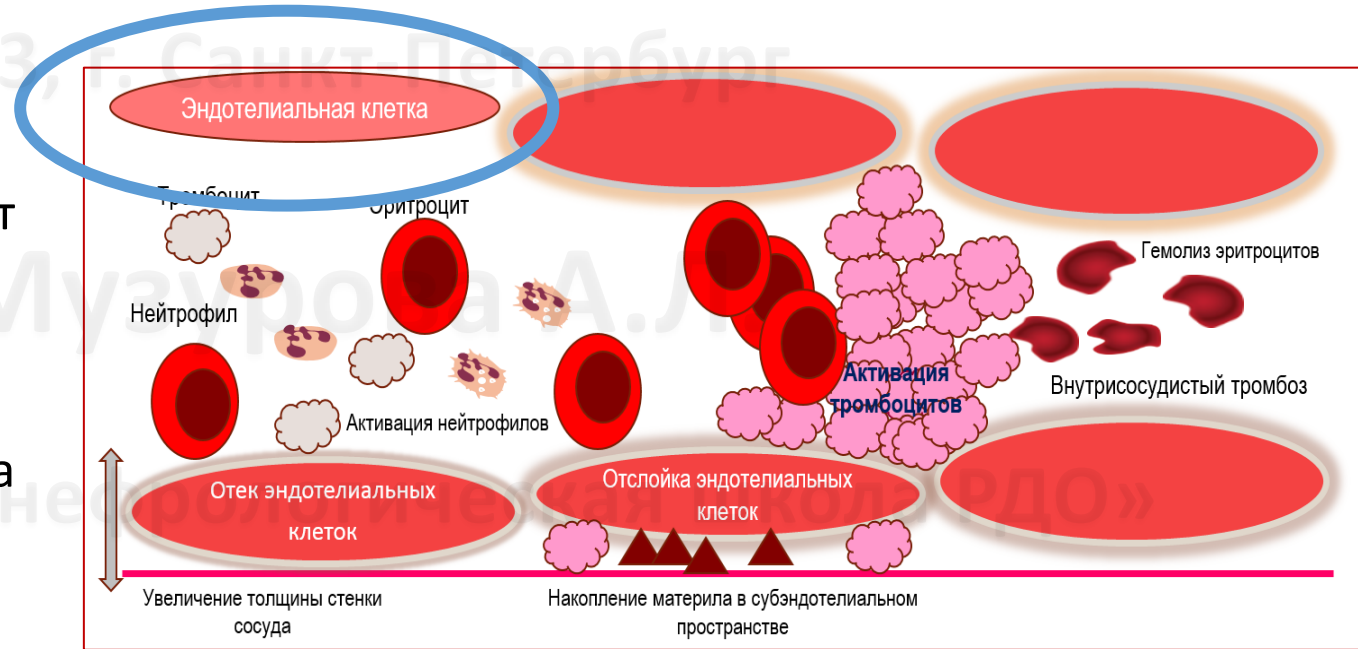
ТРОМБОТИЧЕСКАЯ МИКРОАНГИОПАТИЯ

Клинико-морфологический синдром, характеризующийся поражением сосудов микроциркуляторного русла.

Образование тромбов, содержащих тромбоциты и фибрин приводит к окклюзии просвета сосуда, вызывая развитие ишемии органов и тканей.

• Гистологические проявления

- Отек эндотелиальных клеток с отслойкой от базальной мембраны
- Расширение субэндотелиального пространства с накоплением в нем аморфного мембраноподобного материала
- Окклюзия артериол/капилляров;
- Ишемия органов и тканей

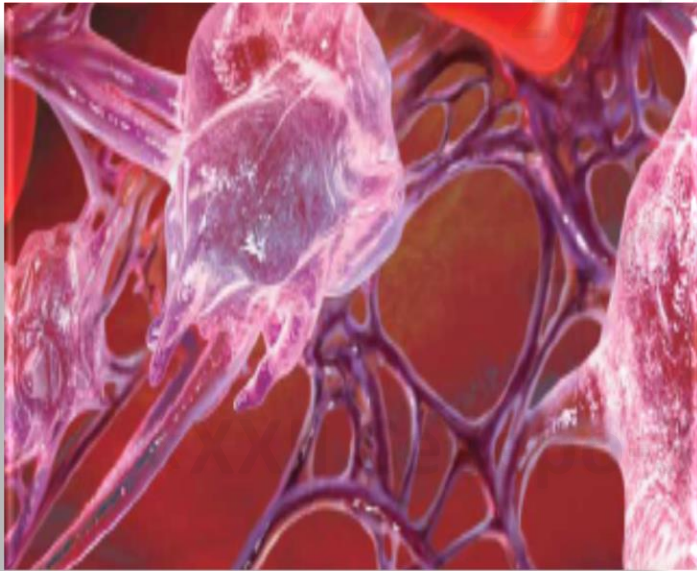


ТМА: ПОВРЕЖДЕНИЕ ЭНДОТЕЛИЯ

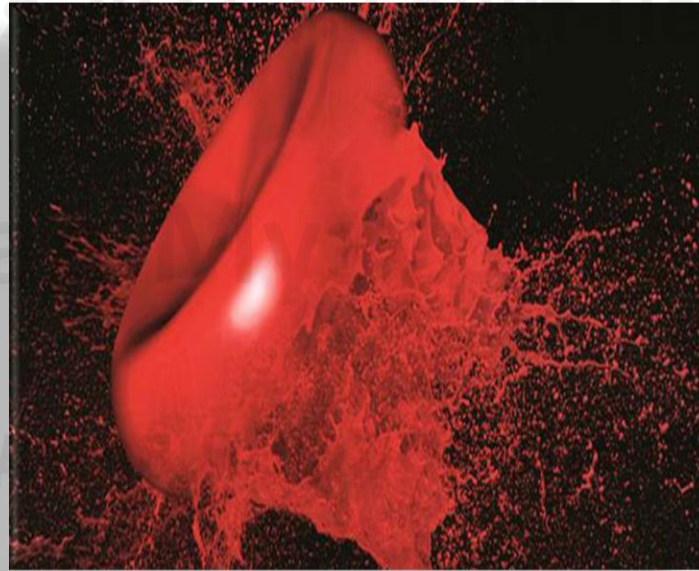


КЛАССИЧЕСКАЯ ТРИАДА ТМА

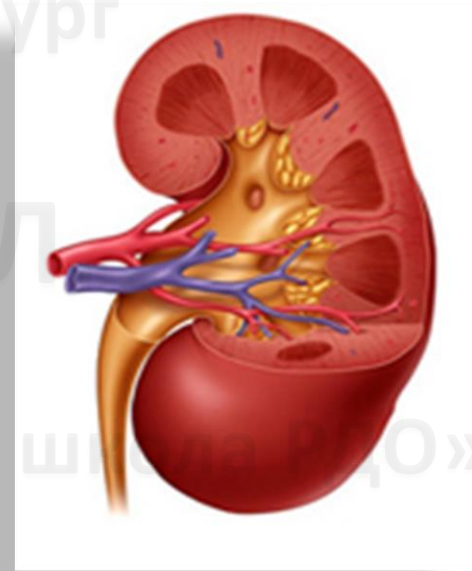
Потребление
тромбоцитов



Микроангиопатическая
анемия



Поражение
почек



26-27 мая 2023, г. Санкт-Петербург

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ТМА

Доклад Музурова А.Л.

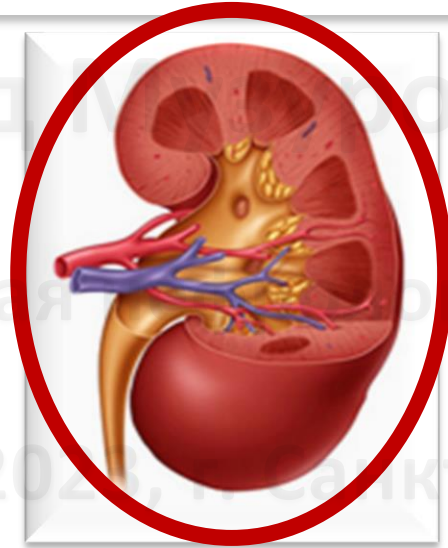
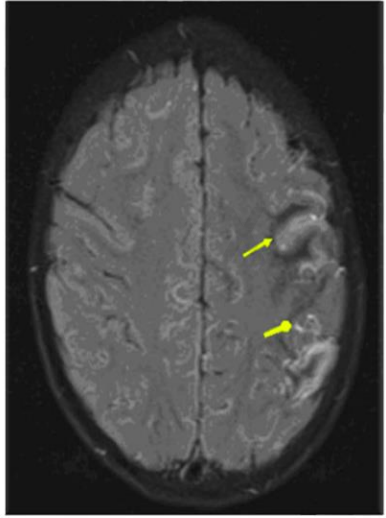
Северо-Западная государственная медицинская академия им. И.И. Пирогова

26-27 мая 2024 г., Санкт-Петербург

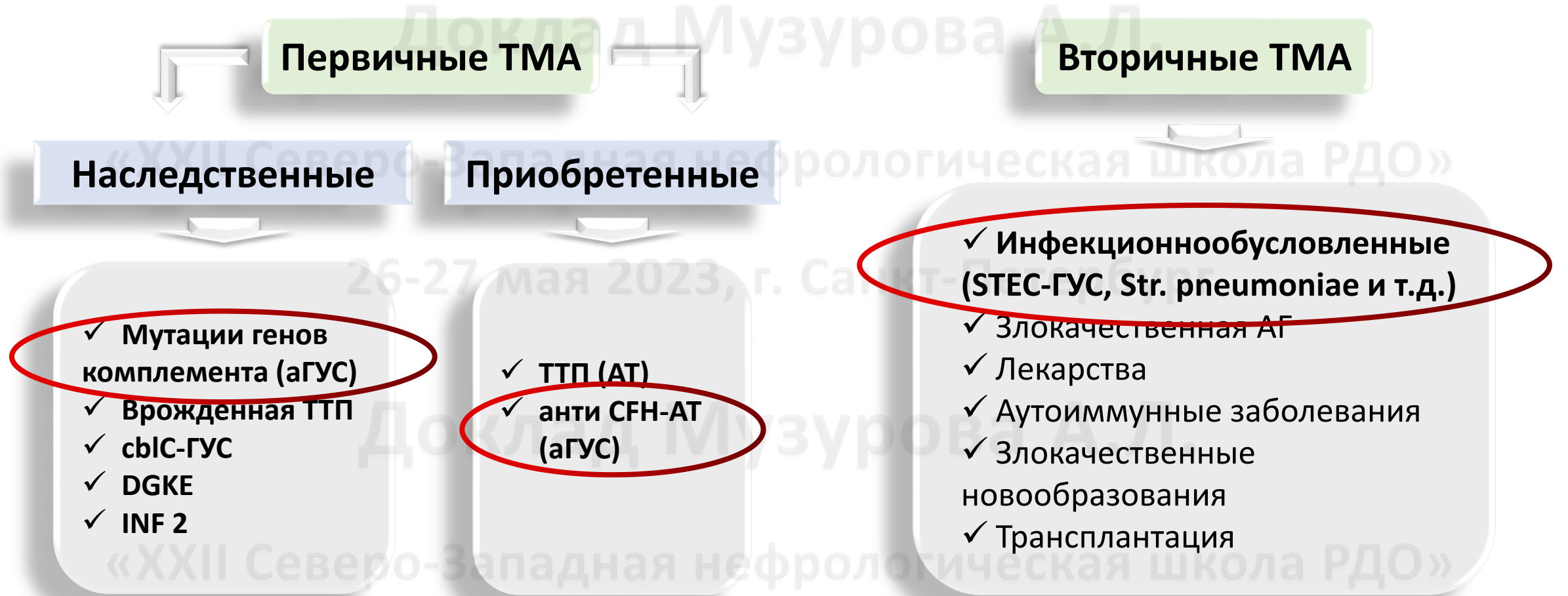
Доклад Музурова А.Л.

еро... ал нефр... я ш... рде

26-... а 202... г. бур...



СОВРЕМЕННАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ ТМА



ТТП – тромботическая тромбоцитопеническая пурпура; АТ – антитела; анти CFH-АТ – антитела к фактору комплемента Н; cbIC-ГУС – ГУС, обусловленный дефектным метаболизмом кобаламина С; DGKE – мутация диацилглицеролкиназы-ε; INF – инвертированный формин, STEC-ГУС – ГУС, ассоциированный с шига-токсин продуцирующей E.coli; АГ – артериальная гипертензия

ГЕМОЛИТИКО-УРЕМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ (ГУС): ПЕРВОЕ ОПИСАНИЕ



Dr. Conrad von Gasser, 1955

Hämolytisch-urämische Syndrome: Bilaterale Nierenrindennekrosen bei akuten erworbenen hämolytischen Anämien

Von C. Gasser, E. Gautier und Annemarie Steck (klinischer Teil) und
R. E. Siebenmann und R. Oechslin (pathologisch-anatomischer Teil)

Hiezu 4 Abbildungen. Seite 929

Aus einer Gruppe von 10 letal verlaufenen Krankheitsbildern,
die mit Urämie und hämolytischer Anämie einhergingen, werden
5 akute Fälle beschrieben, die charakterisiert sind durch eine aus
unbekannter Ursache plötzlich einsetzende akute intravasale Hämolyse.

Кармен 2 мес.
Барбара 7 мес.
Рут 13 мес.
Вальтер 14 мес.
Сьюзи 7 лет

Биопсия/аутопсия:

геморрагический колит,
тромбоз капилляров и
артериол легких, мозга,
сердца, почечный
кортикальный некроз

26-27 мая 2023, г. Санкт-Петербург

ДИАРОГЕННЫЕ ФОРМЫ ESCHERICHIA COLI



ВОЗДЕЙСТВИЕ E.COLI НА КИШЕЧНУЮ СТЕНКУ

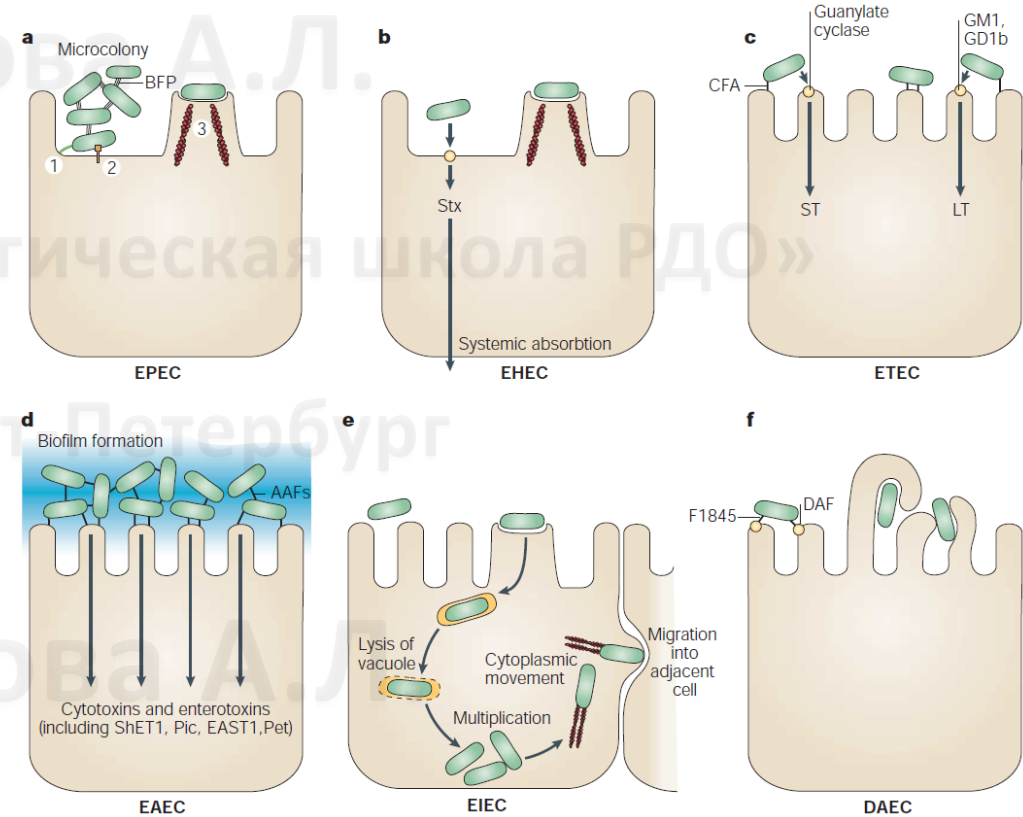
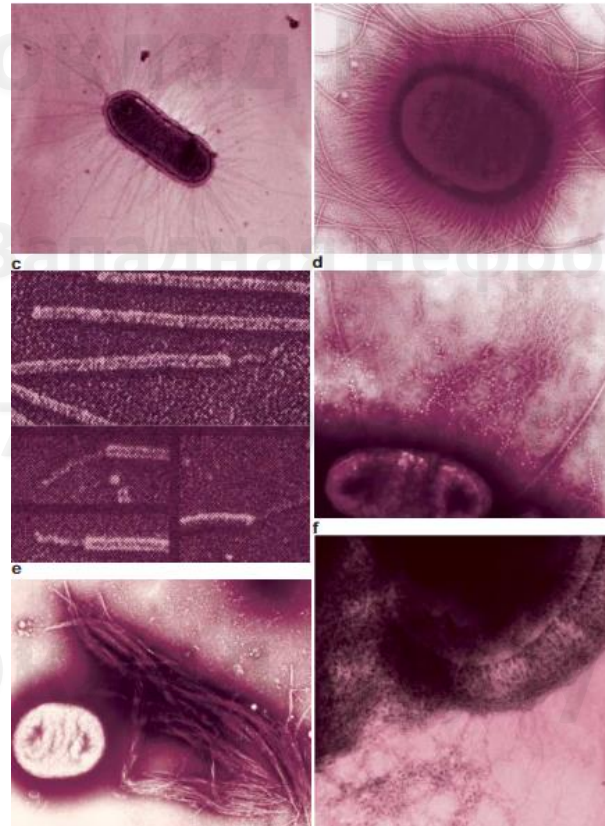
Попадание E.Coli
в кишечник



Проникновение через
слой слизи



Прикрепление к стенке
кишечника



«XXII Северо-Западная нефрологическая школа РДО»

26-27 мая 2023, г. Санкт-Петербург

ВОЗДЕЙСТВИЕ E.COLI НА КИШЕЧНУЮ СТЕНКУ

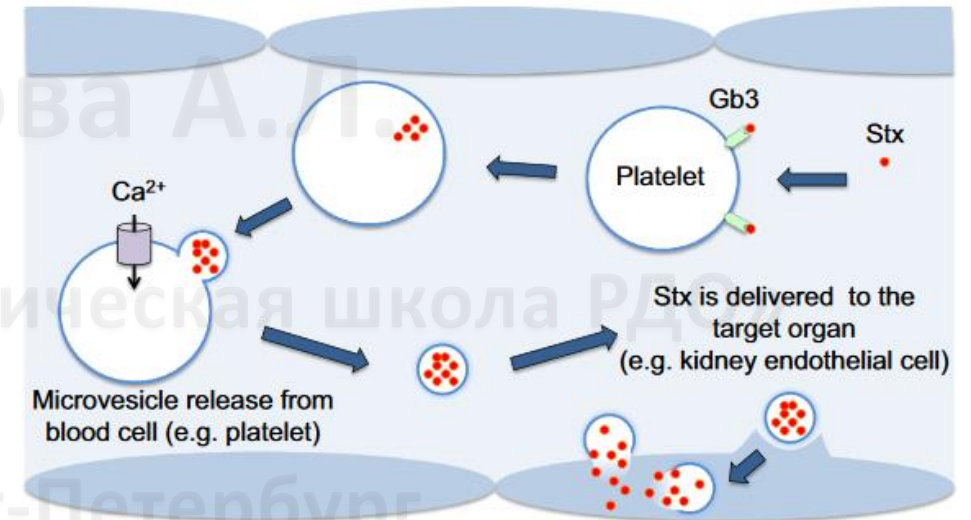
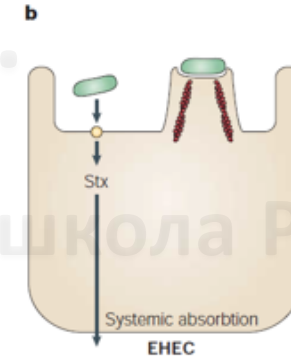
Попадание E.Coli
в кишечник

Проникновение через
слой слизи

Прикрепление к стенке
кишечника

Проникновение Stx
в циркуляцию крови

Перенос Шига-токсина
к органу-мишени

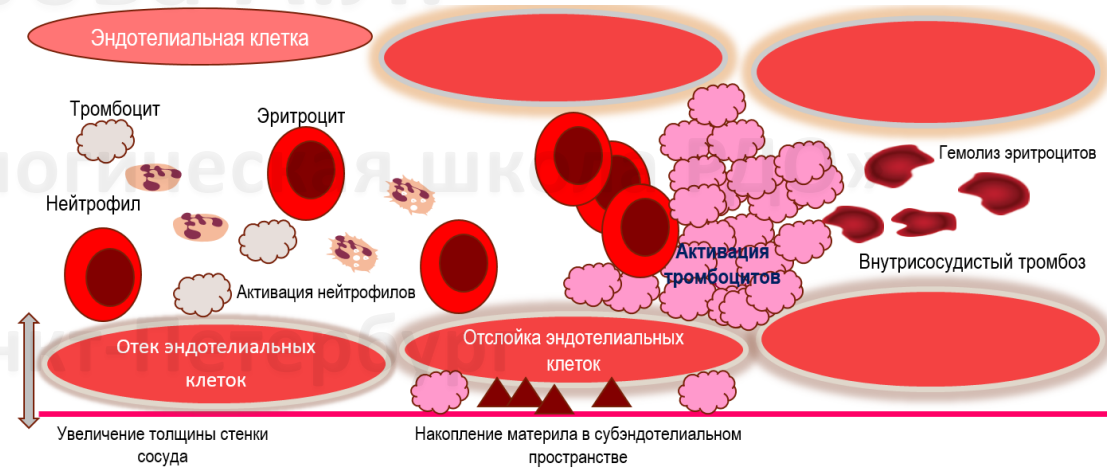
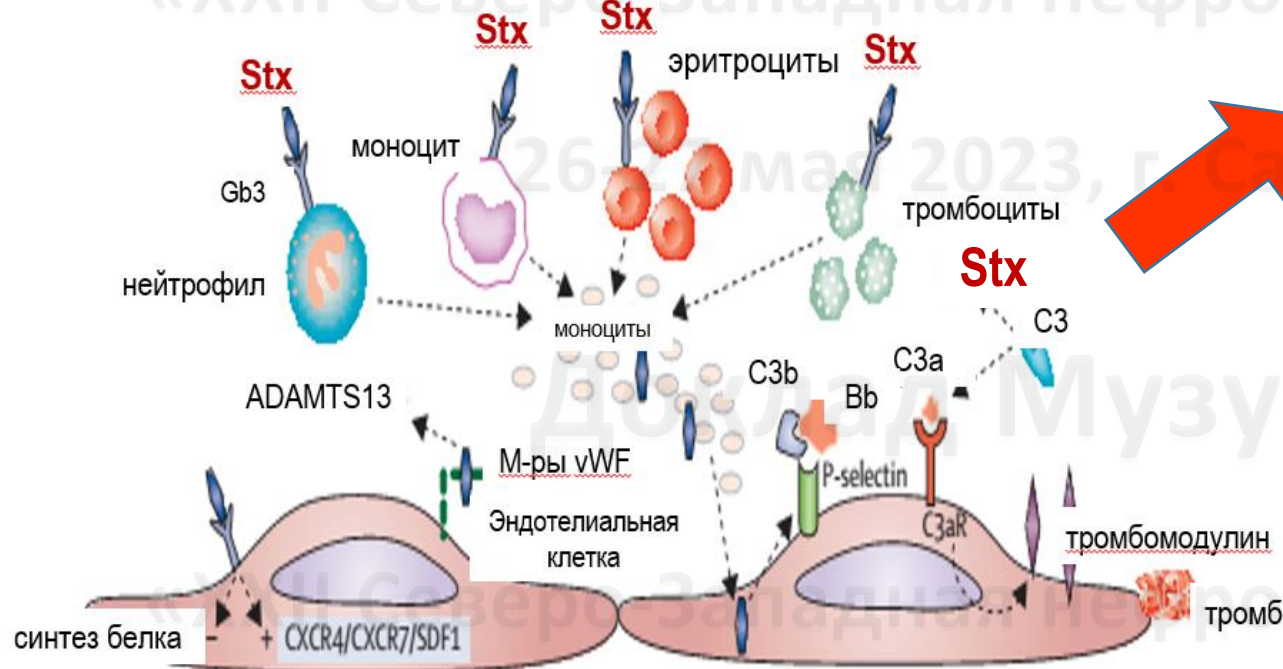


ФОРМИРОВАНИЕ ТМА ПРИ ТГУС

Доклад Музурова А.Л.

«XXII Северо-Западная нефрологическая школа РДО»

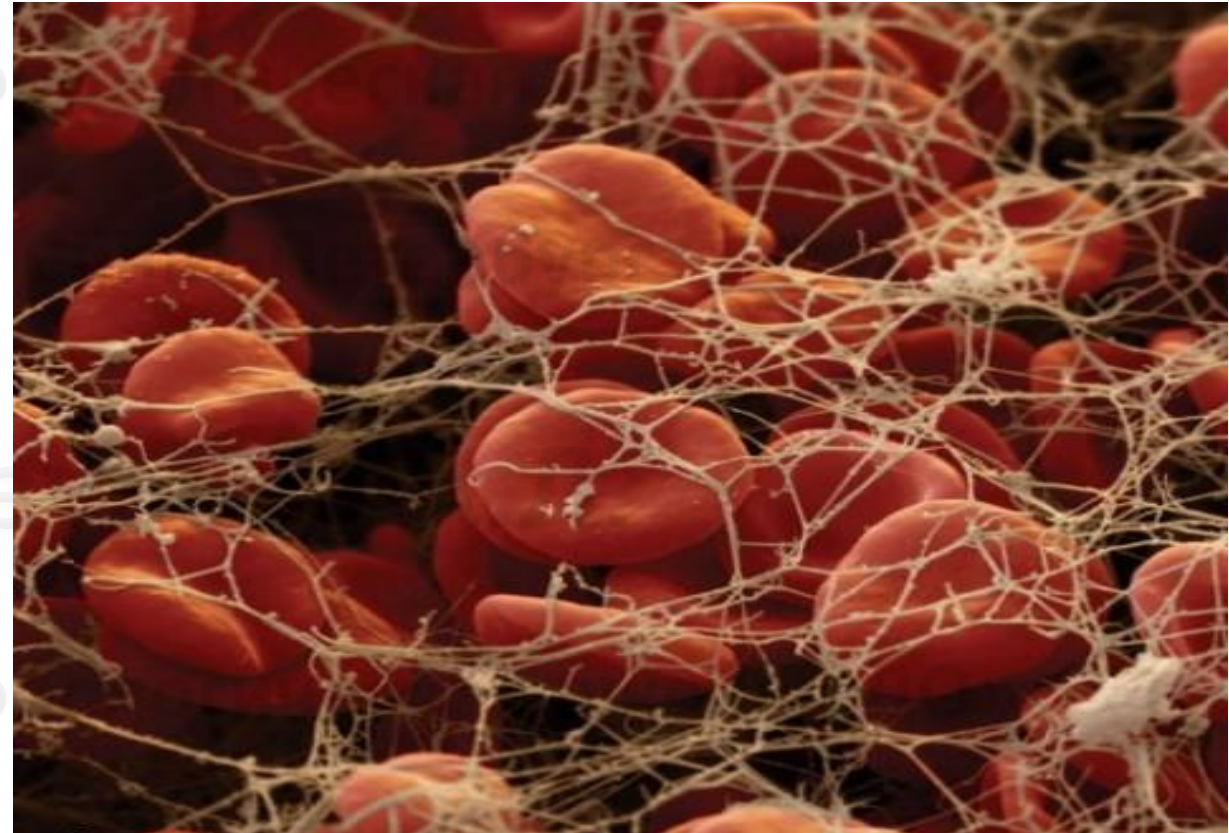
26-27 мая 2023, г. Санкт-Петербург



АТИПИЧНЫЙ ГЕМОЛИТИКО-УРЕМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ (аГУС)

Доклад Музурова А.Л.

аГУС - хроническое системное заболевание генетической природы с прогрессирующим течением и неблагоприятным прогнозом, в основе которого лежит хроническая неконтролируемая активация комплемента, ведущая к **комплемент-опосредованной ТМА**

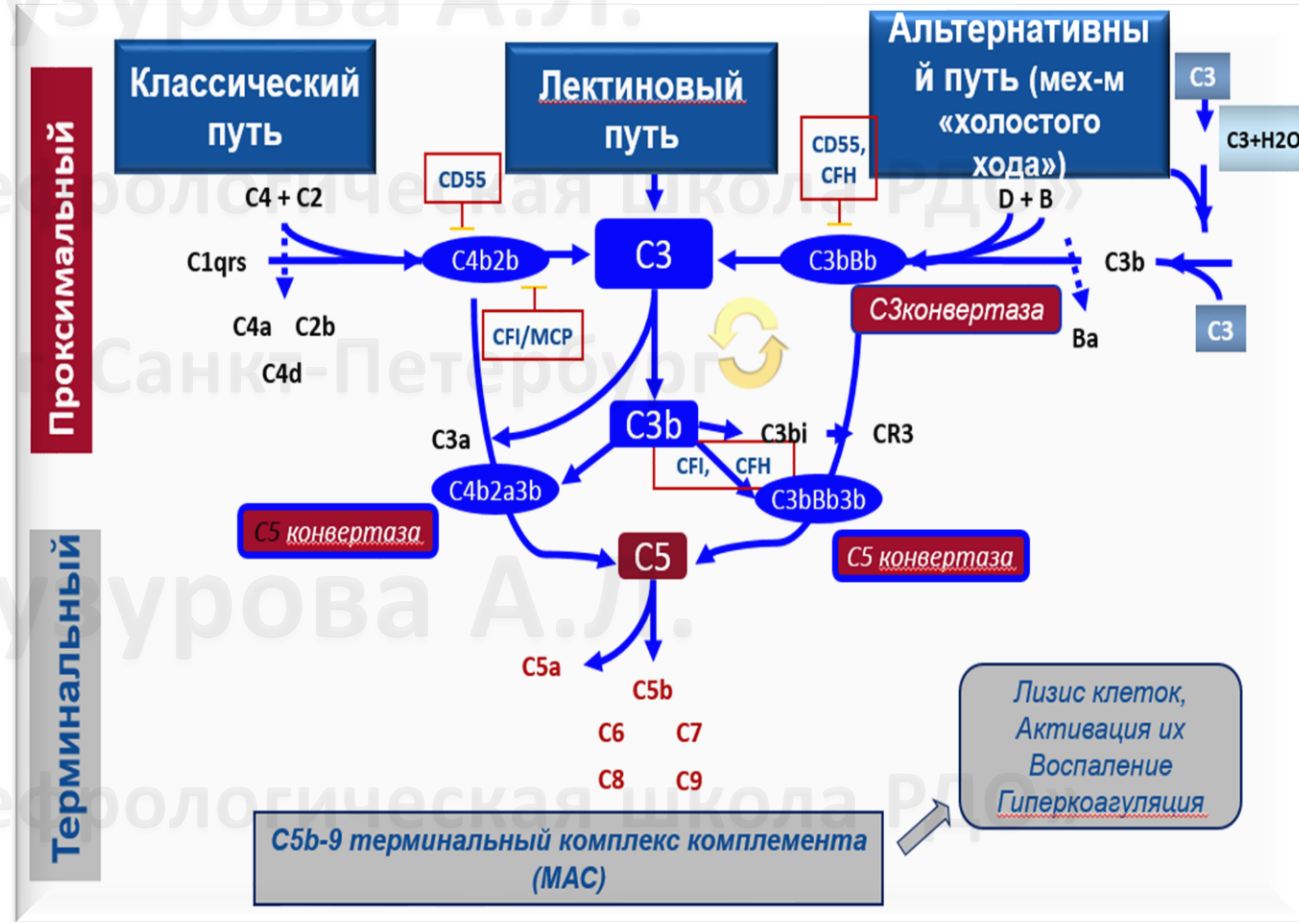


26-27 мая 2023, г. Санкт-Петербург

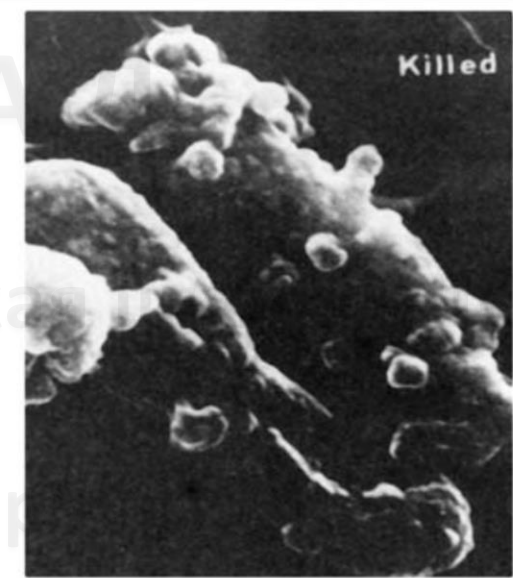
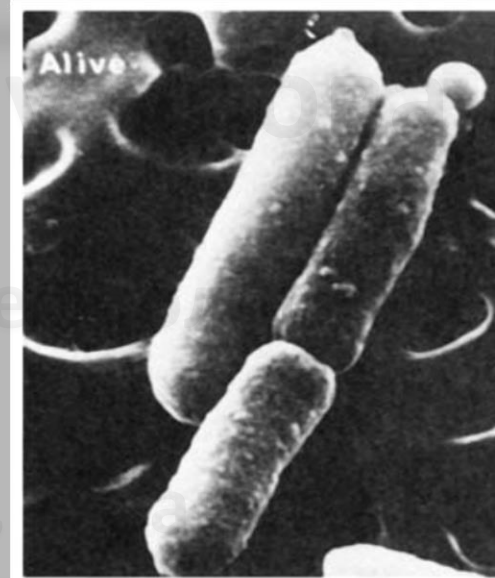
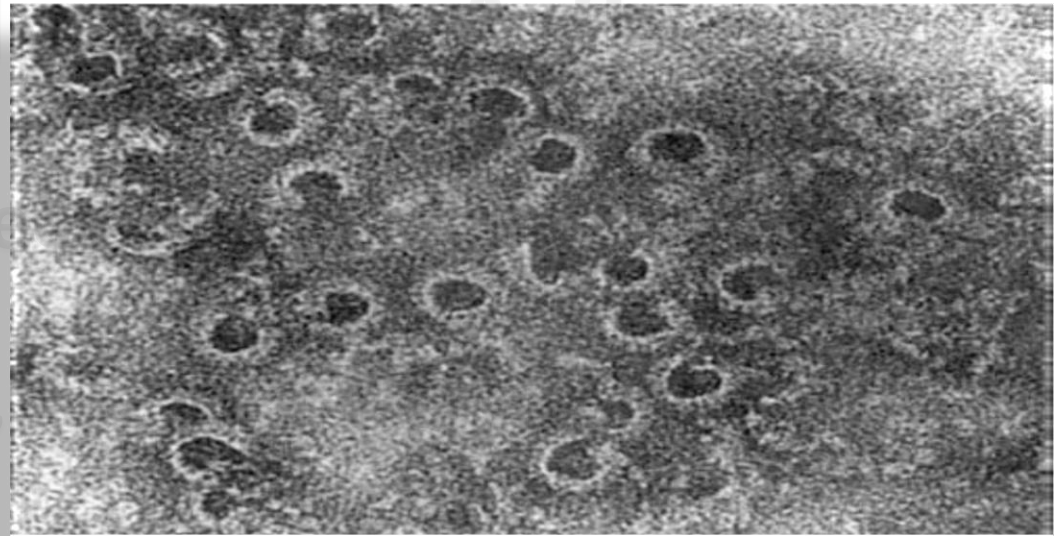
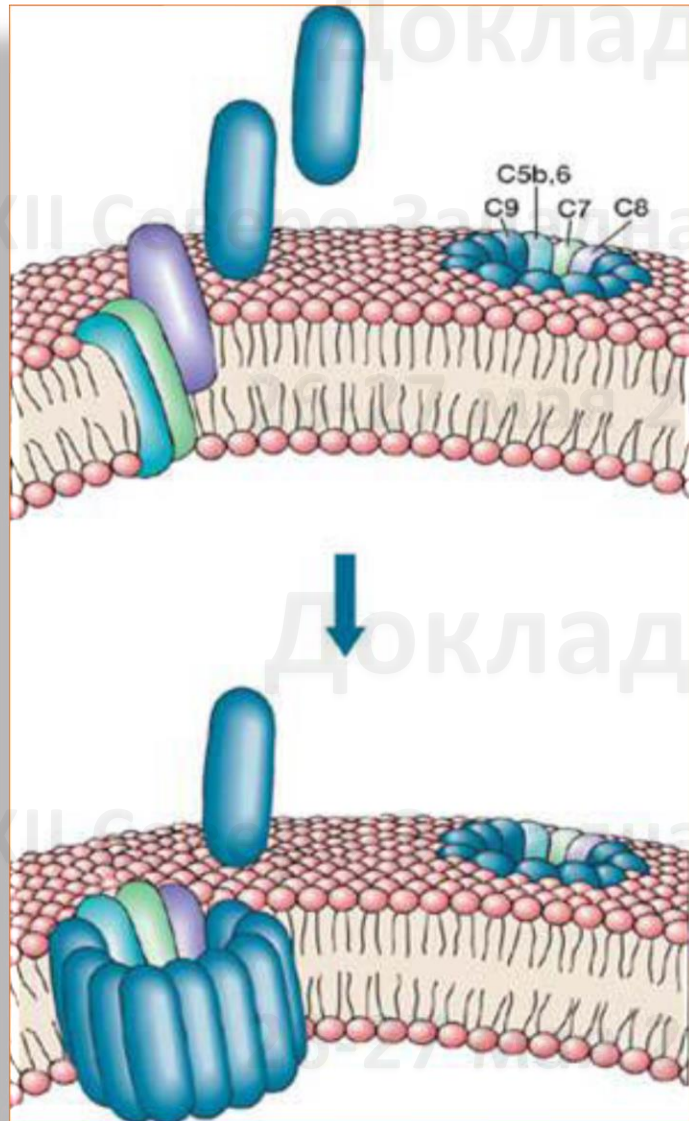
СИСТЕМА КОМПЛЕМЕНТА

Система белков крови с протеолитической активностью, взаимодействующих друг с другом и с другими белками иммунной системы.

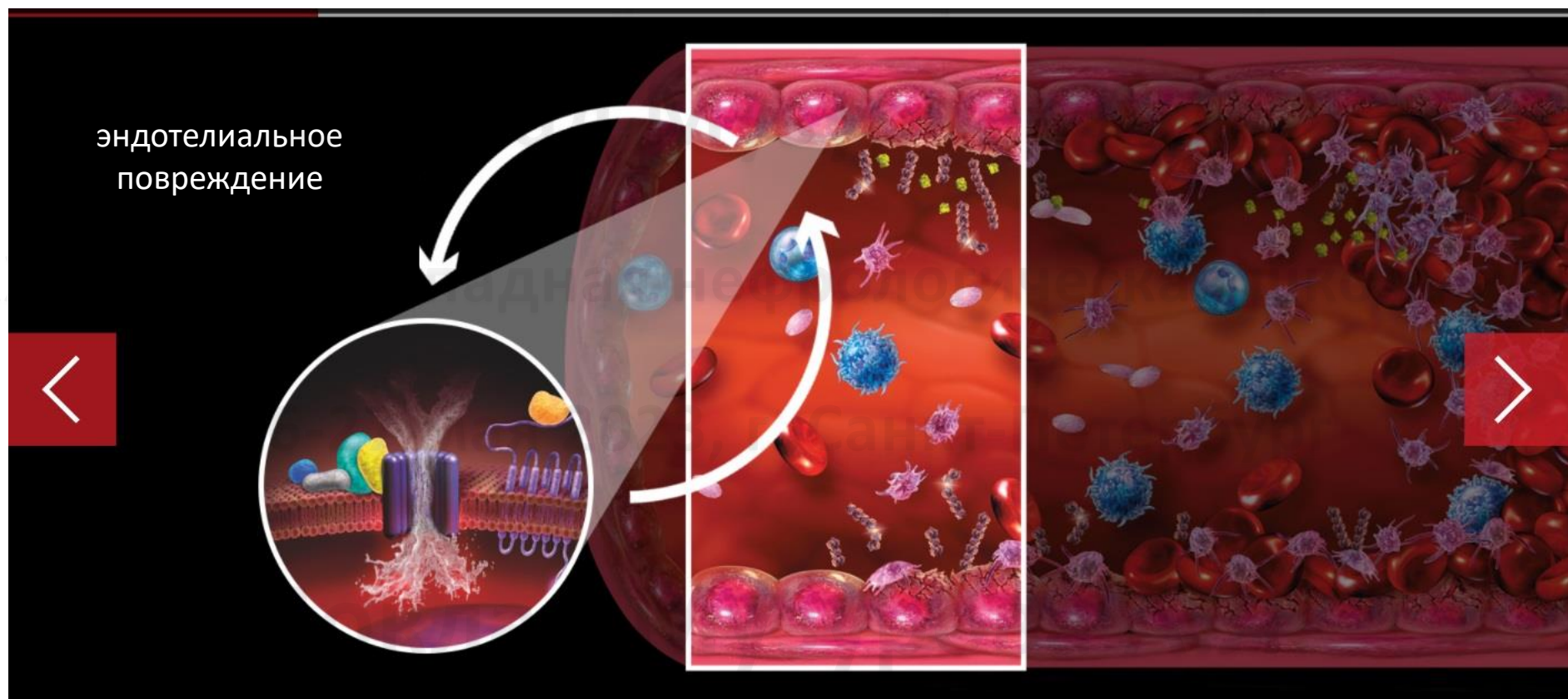
При воздействии различных пусковых факторов происходит каскадная активация комплемента с образованием терминального мембран-атакующего комплекса (C5b-C9).



МЕМБРАНОАТАКУЮЩИЙ КОМПЛЕКС



ПАТОГЕНЕЗ АГУС



Эритроцит



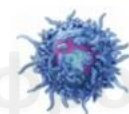
Тромбоцит



Актив. тр.



Лейкоцит



Актив. лейкоц.



VWF



протромб. ф-ры



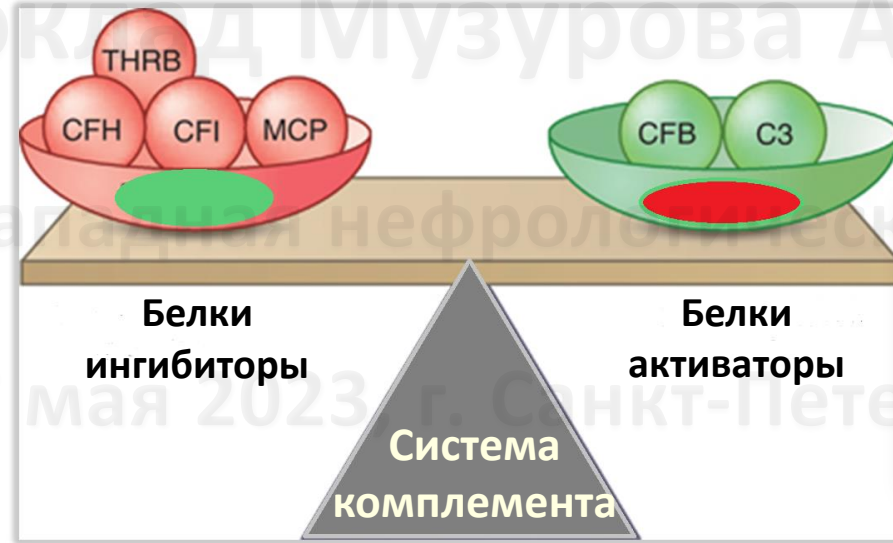
шизоциты

26-27 мая 2023, г. Санкт-Петербург

КОНТРОЛЬ СИСТЕМЫ КОМПЛЕМЕНТА

Доклад Музурова А.Л.

Факторы контроля комплемента



Факторы активации комплемента

- ✓ Фактор H (CFH)
- ✓ Фактор I (CFI)
- ✓ MCP (CD46)
- ✓ Тромбомодулин
- ✓ DAF (CD55)
- ✓ Протектин (CD59)
- ✓ Витронектин

- ✓ Фактор C3
- ✓ Фактор B (CFB)
- ✓ Фактор D (CFD)
- ✓ CFH ауто-антитела

Доклад Музурова А.Л.

УМЦ Северо-Западная нефрологическая школа РДО»

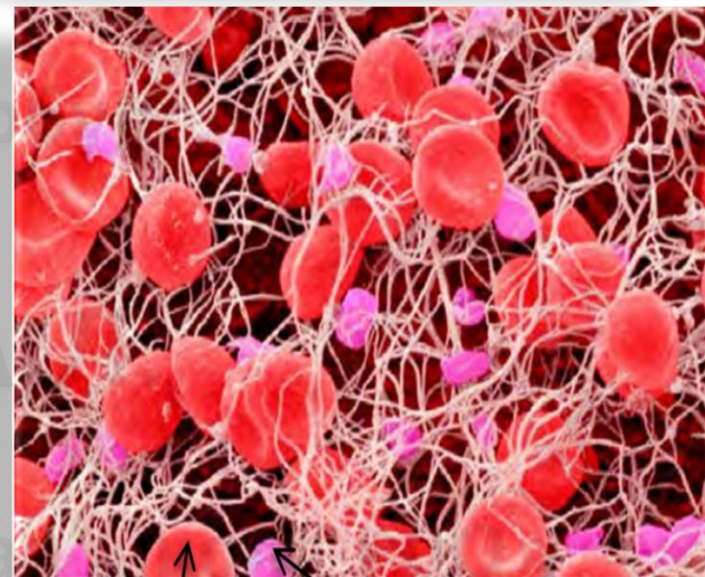
26-27 мая 2023, г. Санкт-Петербург

**Мутация
генов СК**

**Комплемент-
активирующие
состояния**

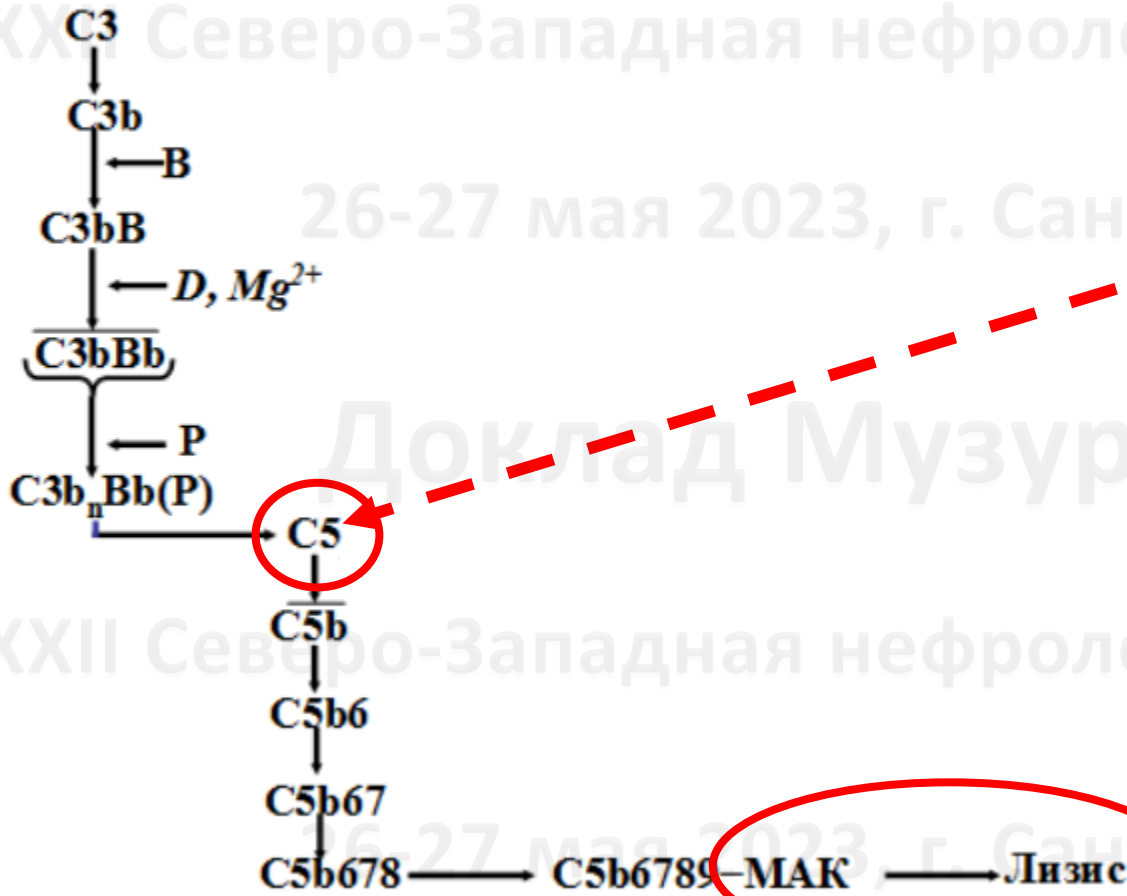
**Факторы
среды**

**Манифестация
АГУС**



ПАТОГЕНЕТИЧЕСКАЯ ТЕРАПИЯ АГУС

Альтернативный
путь

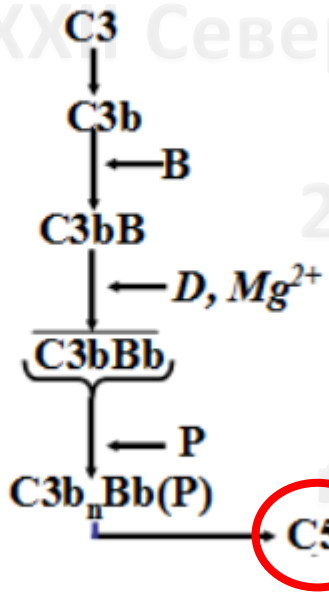


ЭКУЛИЗУМАБ



ПАТОГЕНЕТИЧЕСКАЯ ТЕРАПИЯ АГУС

Альтернативный
путь



✓ ЭКУЛИЗУМАБ



Достигается блокирование системы системы комплемента

ПРИМЕНЕНИЕ ЭКУЛИЗУМАБА ПРИ АГУС

2009: первый случай применения препарата у мальчика 18 мес. с 4 рецидивами в анамнезе, которому было проведено 32 ПО (США)

2012: официально препарат разрешен к применению в педиатрической практике

VIII 2013: экулизумаб зарегистрирован при аГУС (РФ)

10.06.2012: первое применение экулизумаба в России у пациентки 2 лет в ЦГХК и ГД ДГКБ св. Владимира*

30.04. 2019: первое применение биоаналога экулизумаба в России в ЦГХК и ГД ДГКБ св. Владимира*

РЕАЛЬНАЯ КЛИНИЧЕСКАЯ ПРАКТИКА



Заподозрить ТМА

Поставить диагноз ГУС

Дифдиагностика различных форм ТМА

Общая терапия ТМА

Терапия различных форм ТМА

ДИАГНОСТИКА ТМА

Микроангиопатическая гемолитическая анемия

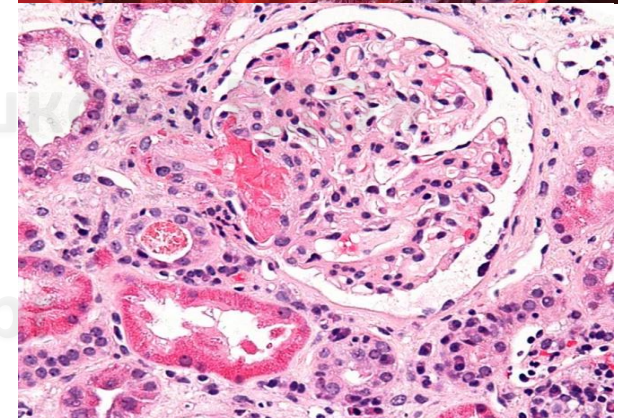
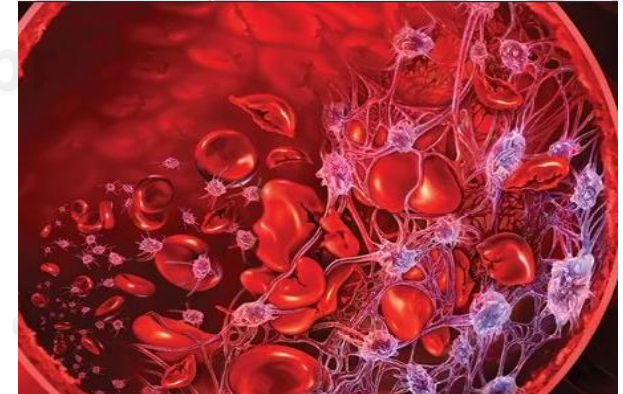
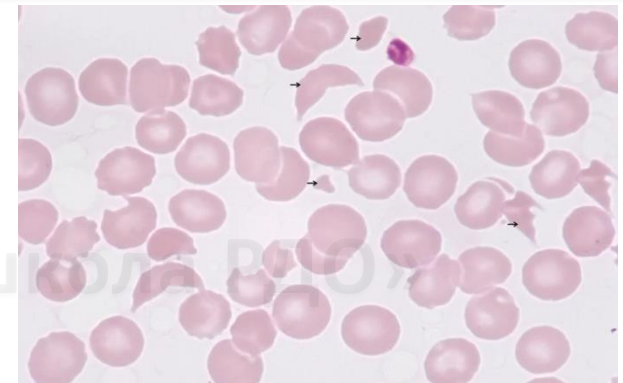
- ✓ снижение гемоглобина
- ✓ шизоцитоз >1%
- ✓ ретикулоцитоз
- ✓ реакция Кумбса прямая и непрямая отрицательные
- ✓ ЛДГ выше нормы
- ✓ повышение концентрации свободного Нв
- ✓ снижение концентрация гаптоглобина

Тромбоцитопения

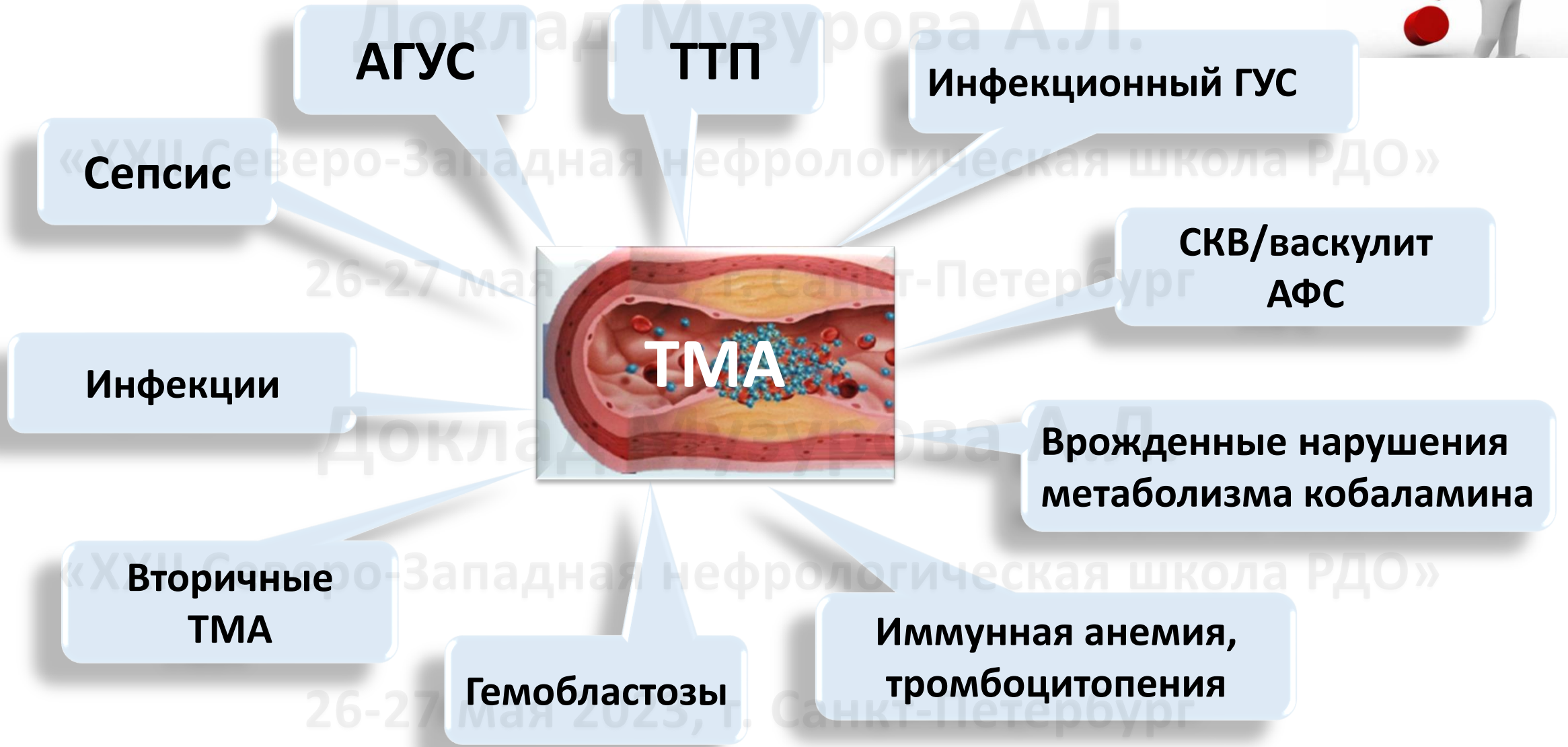
- ✓ тромбоциты <150000/mm³
- ✓ количество тромбоцитов уменьшается >25% (возможно, не выходя за границы нормы) от исходного уровня

Органная дисфункция

- ✓ почки, ЦНС, ССС, легкие, ЖКТ, орган зрения...



ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ ТМА



Доклад Музурова А.Л.
«УУИ Северо-Западная нефрологическая школа РДО»
26-27 мая 2025, г. Санкт-Петербург

ОБСЛЕДОВАНИЕ БОЛЬНЫХ С ТМА

Обязательные

- ✓ снижение гемоглобина
- ✓ шизоцитоз >1%
- ✓ ретикулоцитоз
- ✓ реакция Кумбса отрицательная
- ✓ ЛДГ выше нормы
- ✓ низкая концентрация гаптоглобина
- ✓ тромбоциты
- ✓ мочевины, креатинина, КЩС

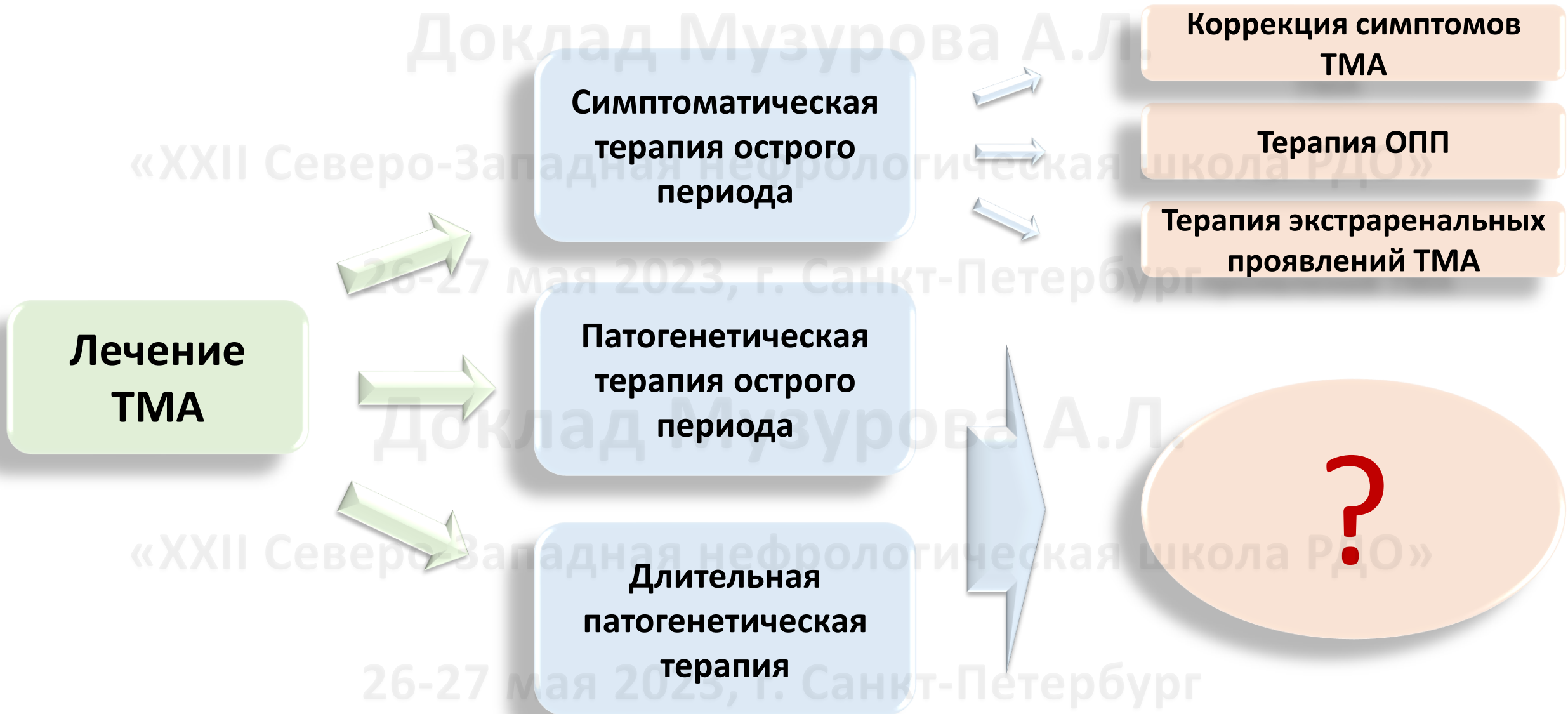
Органная дисфункция

- ✓ почки, ЦНС, ССС, легкие, ЖКТ, орган зрения и др.

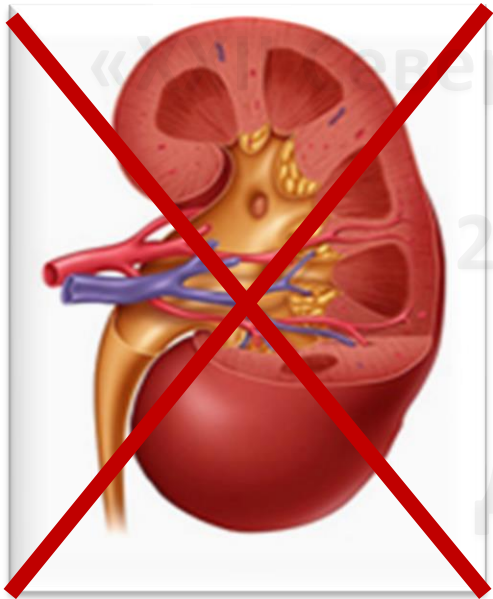
Дифференциально диагностические

- ДНК ЕНЕС
- Активность ADAMTS13
- Анти CFH-антитела
- Коагулограмма
- Маркеры сепсиса
- С3, С4
- ANA, анти-ДНК-антитела, аКЛ, антиβ2-GP1-антитела, волчаночный антикоагулянт
- Эритроцитарные индексы, глюкозо-6-фосфатдегидрогеназа
- Витамин В12, гомоцистеин в крови, ТМС
- Клон ПНГ, осмотическая резистентность эритроцитов
- Диагностика инфекций (герпесвирусы, парвовирус 19, ГЛПС)
- CFH, MCP, CFI, C3, CFB, THBD, PLG, VTN, INF, DGKE, ADAMTS13, CFHR1|CFHR3; MUT, MMAA, MМAB, MMACHC, MMADHC, MCEE
-

КОМПЛЕКСНАЯ ТЕРАПИЯ ТМА



ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ ОПП



ОПП

Исключение нефротоксичных препаратов и подбор дозы лекарственных препаратов соответственно функции почек

Доклад Музурова А.Л.

«XXII Северо-Западная нефрологическая школа РДО»
26-27 мая 2023, г. Санкт-Петербург

Доклад Музурова А.Л.

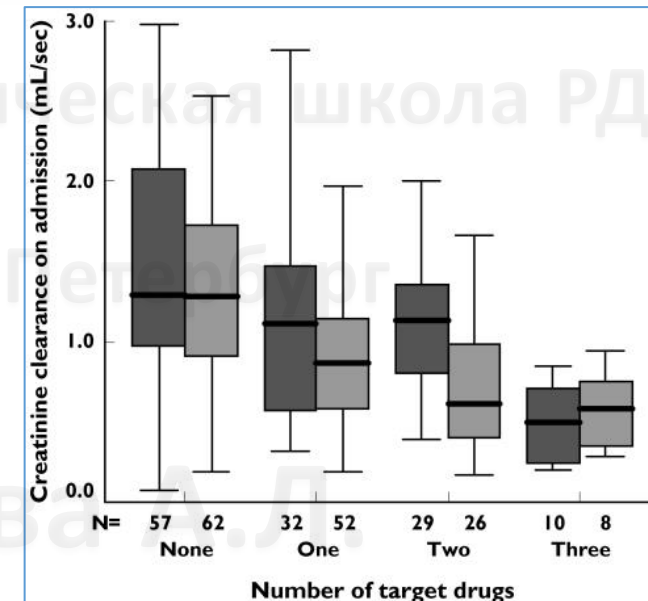
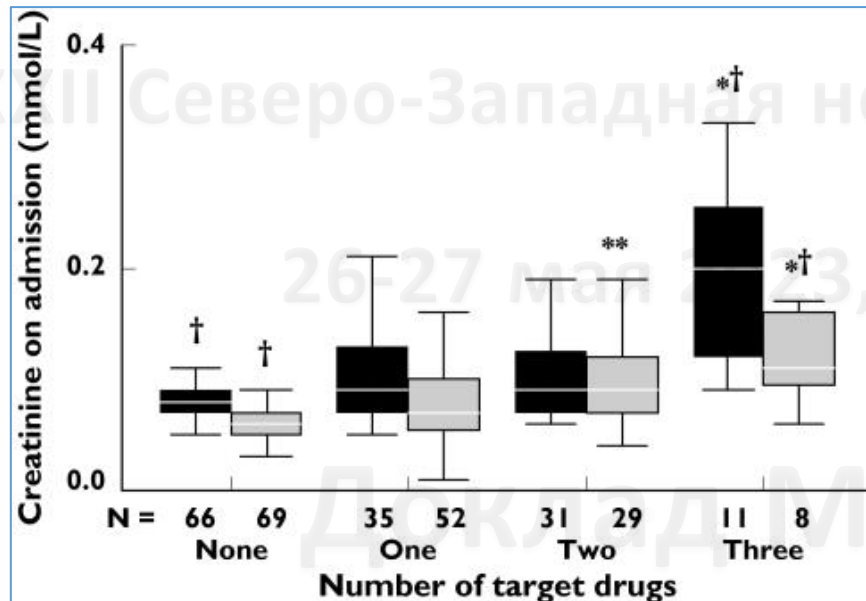
«XXII Северо-Западная нефрологическая школа РДО»

26-27 мая 2023, г. Санкт-Петербург

Drug combinations and impaired renal function the 'triple whammy'

Katarzyna K Loboz¹, Gillian M Shenfield

Исследования выявили «тройной удар», при котором комбинации диуретиков, нестероидных противовоспалительных препаратов (НПВП), ингибиторов АПФ (ИАПФ) и/или антагонистов рецепторов ангиотензина (АРА) могут нарушать функцию почек.



Заключение. Прием двух или более идентифицированных препаратов ассоциировался со значительной почечной недостаточностью, но не коррелировал с сердечной недостаточностью или другими заболеваниями, для лечения которых могли быть назначены эти препараты. Необходимо соблюдать осторожность, чтобы сбалансировать продемонстрированные преимущества этих препаратов с риском развития почечной недостаточности.

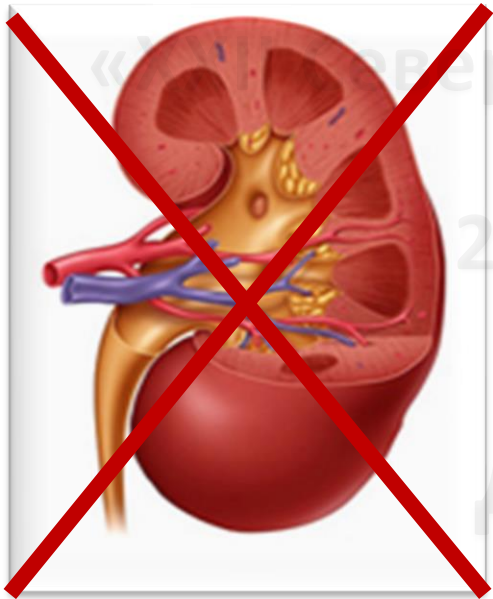
3.8.1: Мы рекомендуем не использовать аминогликозиды для лечения инфекции, за исключением ситуаций, когда другие а/б невозможны. (2A)

3.8.2: Мы предлагаем для пациентов с нормальной функцией почек и в стабильном состоянии, назначение аминогликозидов в однократной суточной дозе, а не режимы введения препарата несколько раз в день. (2B)

3.8.3: Мы рекомендуем контролировать уровень аминогликозидов. (1A)

26-27 мая 2023, г. Санкт-Петербург

ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ ОПП



ОПП

Исключение нефротоксичных препаратов и подбор дозы лекарственных препаратов соответственно функции почек

Контроль водного баланса, ликвидация гипергидратации

Доклад Музурова А.Л.

«XXII Северо-Западная нефрологическая школа РДО»

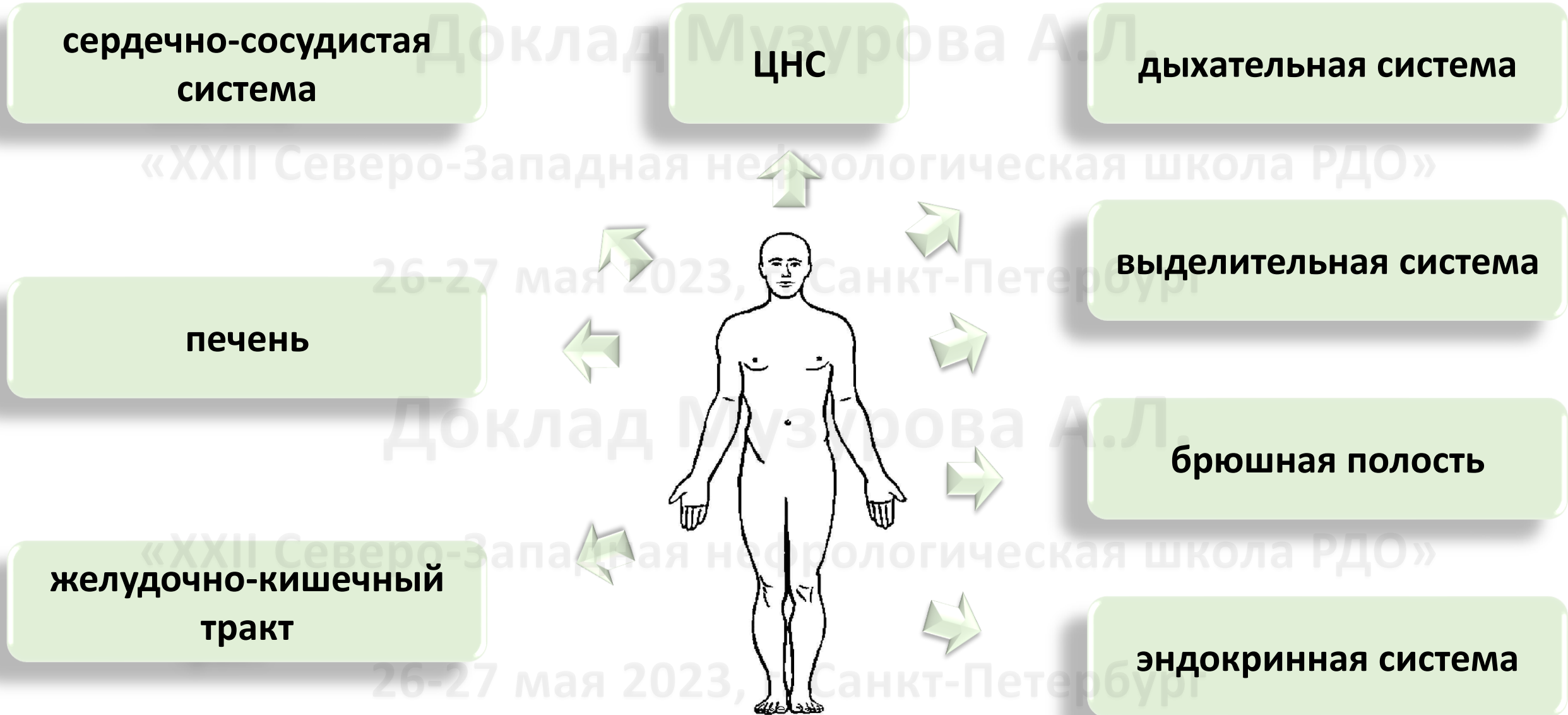
26-27 мая 2023, г. Санкт-Петербург

Доклад Музурова А.Л.

«XXII Северо-Западная нефрологическая школа РДО»

26-27 мая 2023, г. Санкт-Петербург

ВЛИЯНИЕ ГИПЕРГИДРАТАЦИИ НА ОРГАНИЗМ



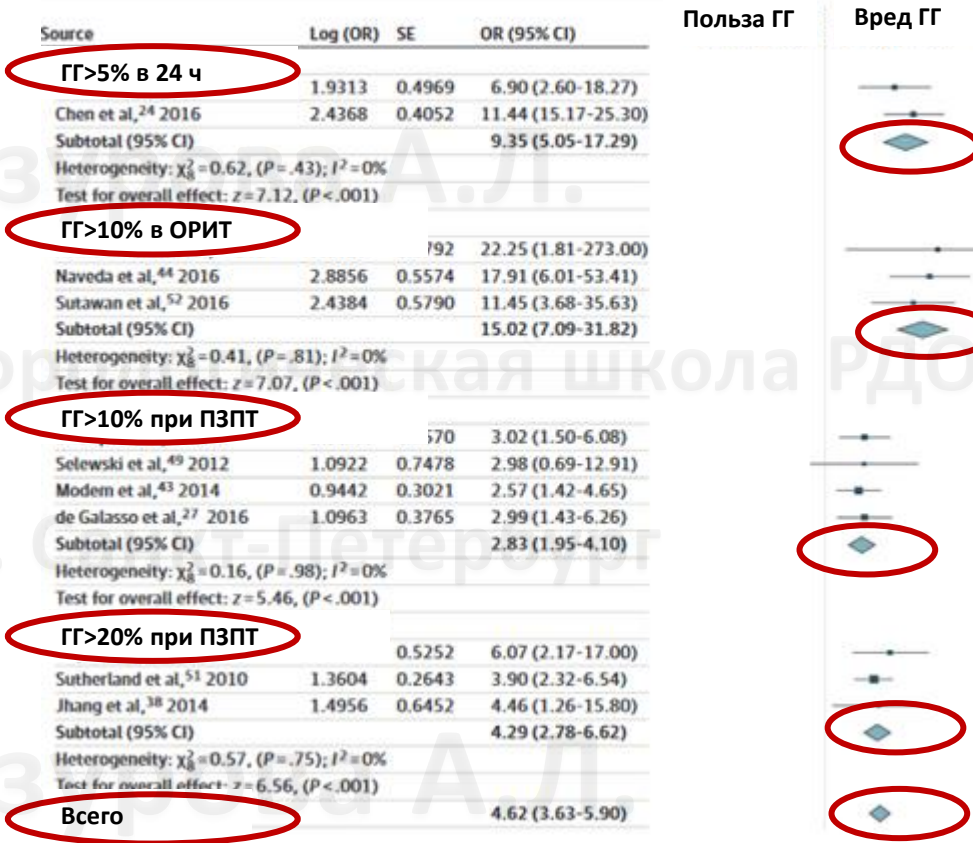
Association Between Fluid Balance and Outcomes in Critically Ill Children

A Systematic Review and Meta-analysis

Rashid Alobaidi, MD; Catherine Morgan, MD, MSc; Rajit K. Basu, MD; Erin Stenson, MD; Robin Featherstone, MLIS; Sumit R. Majumdar, MD, MPH; Sean M. Bagshaw, MD, MSc

| %FO Cutoff | Weight Used | Assessment Period | | Source | |
|---------------------------|--|-----------------------|------------------------------------|--|--|
| | | Start | End | | |
| %FO>5% | Not specified | PICU admission | POD 1 | Hassinger et al, ³⁴ 2014 | |
| | PICU admission weight | PICU admission | 24 h After admission | Chen et al, ²⁴ 2016 | |
| | PICU admission weight | PICU admission | 24 h After admission | Li et al, ⁶ 2016 | |
| | Hospital admission weight or the most recent PICU weight | Intraoperative | POD 2 | Lex et al, ⁴¹ 2016 | |
| %FO>7% | Not specified | Intraoperative | POD 3 | Park et al, ⁴⁵ 2016 | |
| %FO>10% | PICU admission weight | PICU admission | CRRT initiation | Askenazi et al, ²¹ 2013; Boschee et al, ²³ 2014; de Galasso et al, ²⁷ 2016; Gillespie et al, ³¹ 2004; Selewski et al, ⁴⁹ 2012; Sutherland et al, ⁵¹ 2010 | |
| | PICU admission weight | Not specified | CRRT initiation | Modem et al, ⁴³ 2014 | |
| | Not specified | 24 h Before CRRT | CRRT initiation | Elbahlawan et al, ²⁸ 2010 | |
| | Hospital admission weight | Hospital admission | Not specified | Michael et al, ⁴² 2004 | |
| | Hospital admission weight | PICU admission | PICU day 2 | Sinitsky et al, ⁵⁰ 2015 | |
| | PICU admission weight | PICU admission | PICU day 3 | Bhaskar et al, ⁵ 2015 | |
| | PICU admission weight | Not specified | Not specified | Sutawan et al, ⁵² 2016 | |
| | Preoperative weight | PICU admission | PICU day 7 | Hazle et al, ¹⁰ 2013 | |
| %FO>13% | PICU admission weight | PICU admission | PICU discharge | Ketharanathan et al, ⁴⁰ 2014 | |
| | Not specified | PICU admission | PICU discharge | Naveda et al, ⁴⁴ 2016 | |
| | PICU admission weight | PICU admission | PICU day 2 | Vidal et al, ⁵⁴ 2016 | |
| | %FO>15% | PICU admission weight | PICU admission | 14d | Arikan et al, ²⁰ 2012 |
| | | %FO>20% | PICU admission weight | PICU admission | PICU discharge |
| | PICU admission weight | | PICU admission | CRRT initiation | Askenazi et al, ²¹ 2013; Goldstein et al, ³² 2005; Jhang et al, ³⁸ 2014; Selewski et al, ⁴⁹ 2012; Sutherland et al, ⁵¹ 2010 |
| | PICU admission weight | Not specified | CRRT initiation | Modem et al, ⁴³ 2014 | |
| | Hospital admission weight | PICU admission | CRRT initiation | Hayes et al, ³⁵ 2009 | |
| Hospital admission weight | PICU admission | PICU day 2 | Sinitsky et al, ⁵⁰ 2015 | | |
| Preoperative weight | PICU admission | PICU day 7 | Hazle et al, ¹⁰ 2013 | | |

Метаанализ влияния гипергидратации на смертность



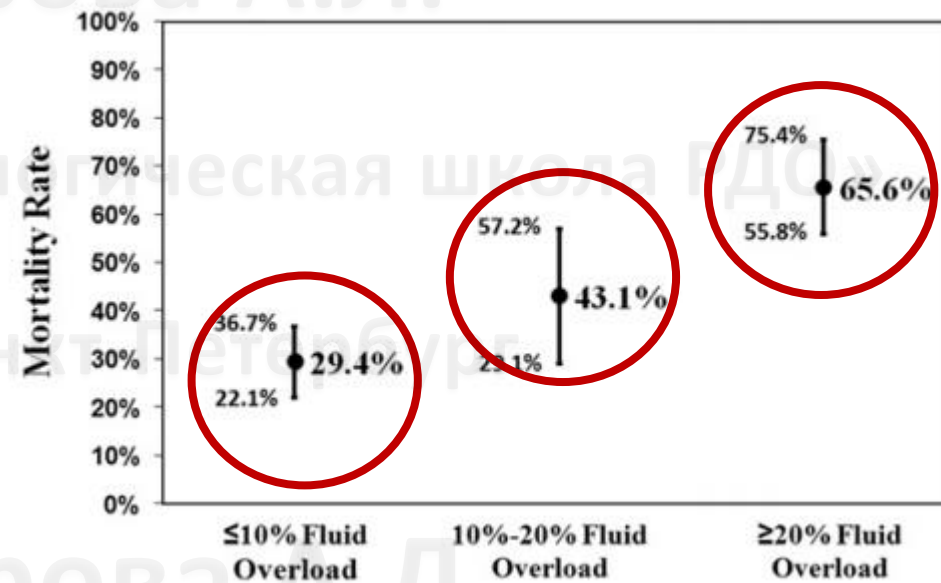
Перегрузка жидкостью часто встречается у детей в критическом состоянии и оказывает сильное отрицательное влияние на исход. Результаты систематического обзора и метаанализа подтверждают гипотезу о том, что может существовать порог, за которым накопление жидкости становится бесполезным или откровенно вредным.

Fluid overload and mortality in children receiving continuous renal replacement therapy: the prospective pediatric continuous renal replacement therapy registry

Scott M Sutherland¹, Michael Zappitelli, Steven R Alexander, Annabelle N Chua, Patrick D Brophy, Timothy E Bunchman, Richard Hackbarth, Michael J G Somers, Michelle Baum, Jordan M Symons, Francisco X Flores, Mark Benfield, David Askenazi, Deepa Chand, James D Fortenberry, John D Mahan, Kevin McBryde, Douglas Blowey, Stuart L Goldstein

Study Design: Prospective observational study.
Setting & Participants: 297 children from 13 centers across the United States participating in the Prospective Pediatric CRRT Registry.

| Subgroup | Criteria for Inclusion | No. Included |
|--|---|--------------|
| Multiorgan dysfunction syndrome | The underlying primary disease process leading to acute kidney injury affected at least 1 organ system in addition to the kidneys | 233 |
| Oncologic Process | The primary disease/comorbid condition was a blood cancer or solid tumor or the patient had received a stem cell transplant | 71 |
| Sepsis | Presence of systemic inflammation, hemodynamic instability not caused solely by intravascular volume depletion or cardiac dysfunction, and the presence of an inciting infectious agent | 95 |
| Inborn error of metabolism/intoxication | Documented or suspected inborn error of metabolism or CRRT initiated to remove toxin | 22 |
| Received CRRT to treat or prevent fluid overload | Received CRRT either solely or in part to treat or prevent fluid overload | 230 |
| Received a convective CRRT modality | Received either continuous venovenous hemofiltration or continuous venovenous hemodiafiltration | 158 |

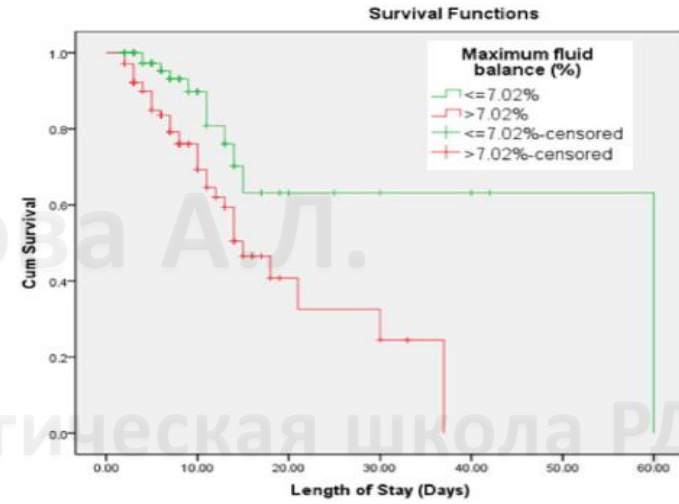
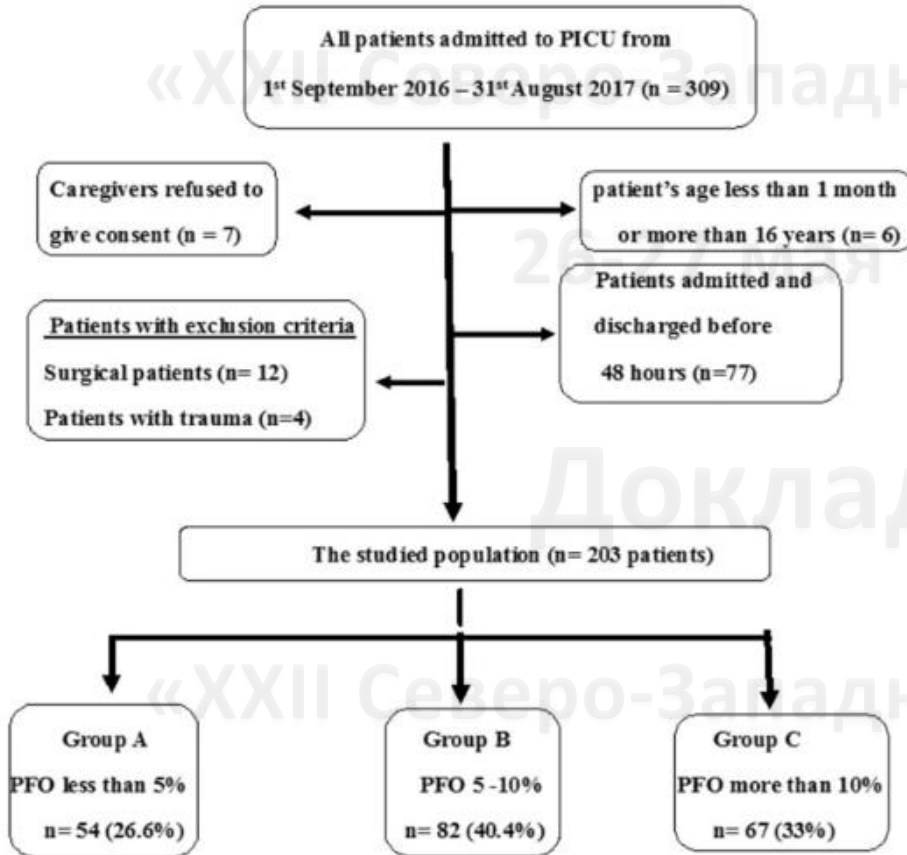


Дети в критическом состоянии, у которых наблюдается большая перегрузка жидкостью до начала ПЗПТ, имеют более высокий уровень смертности, чем дети с меньшей перегрузкой жидкостью.

Скорректированный подсчет предполагает увеличение на 3% смертности при увеличении перегрузки жидкости на 1%.

Clinical Outcomes Associated with Fluid Overload in Critically Ill Pediatric Patients

Ahmed El-Nawawy¹, Azza A Moustafa¹, Manal A M Antonios¹, May M Atta²



Гипергидратация напрямую связана с заболеваемостью, которая может привести к смертности и связана с увеличением длительности ИВЛ, продолжительностью пребывания в ОРИТ и смертностью. Подчеркнута важность ежедневного мониторинга баланса жидкости. ГГ более 7% - это предлагаемый порог, при превышении которого реализация мер по предотвращению или сокращению ГГ может быть полезной для улучшения результатов лечения пациентов.

ГИПОГИДРАТАЦИЯ

Dehydration upon admission is a risk factor for incomplete recovery of renal function in children with haemolytic uremic syndrome

José M. Ojeda¹, Isolda Kohout², Eduardo Cuestas¹

¹ Área de Pediatría y Neonatología. Hospital Privado, Unidad Académica, Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Nacional de Córdoba. Córdoba (Argentina)

² Sección de Nefrología Pediátrica. Hospital Privado, Unidad Académica, Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Nacional de Córdoba. Córdoba (Argentina)

Nefrologia 2013;33(3):372-6

| Фактор | Неполное восстановление функции почек | Полное восстановление функции почек | OR | 95 % CI | P |
|---------------------|---------------------------------------|---------------------------------------|-----|-------------|--------|
| Длительность диареи | 6.7 ± 3 | 6.2 ± 2.3 | | | 0.3397 |
| Гемоколит | 11/13 (85.2%) CI 95% 71.4 to 99.1) | 15/23 (66.2%) CI 95% 59.3 to 73.1) | 2.9 | 0.5 to 16.6 | 0.3894 |
| Рвота | 8/13 (63.9%) CI 95% 51.9 to 75.9) | 12/23 | 1.8 | 0.4 to 7.8 | 0.6437 |
| Лихорадка | 8/13 (63.9%) CI 95% 51.9 to 75.9) | 14/23 | 2.9 | 0.6 to 12.3 | 0.2547 |
| Дегидратация | 12/13 (92.3%) CI 95% 63.9 to 99.8) | 4/23 (17.3%) CI 95% 4.9 to 38.7) | 5.3 | 1.4 to 19.8 | 0.0220 |
| Использование АБ | 10/13 (69.2%) CI 95% 38.5 to 90.9) | 10/23 (47.1%) CI 95% 36.6 to 47.6) | 1.2 | 0.4 to 3.6 | 0.9310 |

Заключение.

Данные подтверждают, что дегидратация до поступления может быть фактором, который повышает риск неполного восстановления почечной функции у детей с ОПП и ГУС.

ДЕГИДРАТАЦИЯ

Pediatr Nephrol (2012) 27:1407–1410
DOI 10.1007/s00467-012-2158-0

BRIEF REPORT

Dehydration at admission increased the need for dialysis in hemolytic uremic syndrome children

Alejandro Balestracci · Sandra Mariel Martin ·
Ismael Toledo · Caupolicán Alvarado ·
Raquel Eva Wainsztein

Заключение.

Данные подтверждают, что дегидратация к моменту поступления может быть сопутствующим фактором, который повышает риск потребности в диализе у детей с ОПП.

ГЕМОКОНЦЕНТРАЦИЯ

Pediatr Nephrol
DOI 10.1007/s00467-014-2918-0

ORIGINAL ARTICLE

Hemoconcentration: a major risk factor for neurological involvement in hemolytic uremic syndrome

Gianluigi Ardissino · Valeria Daccò · Sara Testa · Cristina Felice Civitillo · Francesca Tel · Ilaria Possenti · Mirco Belingheri · Pierangela Castorina · Nicolò Borsa-Ghiringhelli · Silvana Tedeschi · Fabio Paglialonga · Stefania Salardi · Dario Consonni · Elena Zoia · Patrizia Salice · Giovanna Chidini

У больных с ОПП при типичном ГУС гемоконцентрация и гиповолемия могут быть ответственны за более тяжелое ишемическое поражение органов (как в краткосрочной, так и в долгосрочной перспективе), а также должны считаться факторами риска поражения ЦНС и более тяжелого течения ТМА.

Заключение.

Таким образом, мы рекомендуем, чтобы волевический статус активно мониторировался у больных с ГУС.

26-27 мая 2023, г. Санкт-Петербург

Гемоконцентрация и предикторы гемолитико-уремического синдрома, связанного с кишечной палочкой, продуцирующей шигатоксин

DESIGN & OUTCOMES:

107 пациентов

с ГУС



Тяжелый ГУС

VS.

Нетяжелый ГУС

Гемоглобин при поступлении был выше при тяжелом ГУС

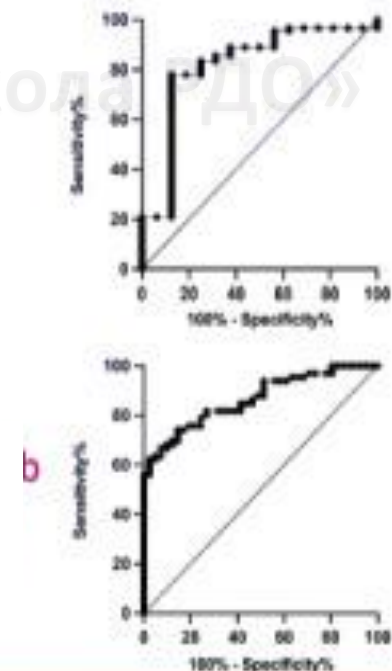
Нв x ЛДГ – предиктор тяжести ГУС

Осложненный ГУС

VS.

ГУС

Нв (г/дл) + 2 x Креат (мг/дл) – предиктор осложненного ГУС

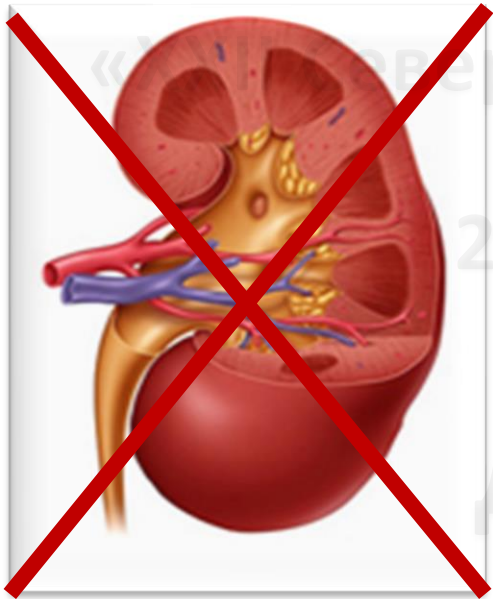


Заключение. Пациенты с последующей тяжелой формой ГУС имели более высокую степень гемоконцентрации при госпитализации.

Loos et al. 2021

 **Pediatric Nephrology**
Journal of the
IPNA International Pediatric Nephrology Association

ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ ОПП



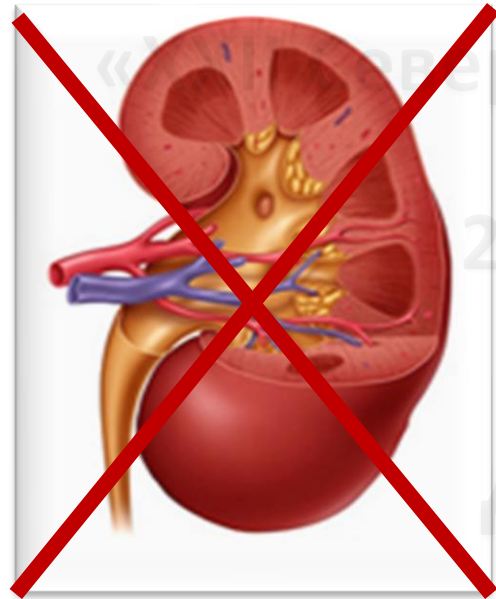
ОПП

Исключение нефротоксичных препаратов и подбор дозы лекарственных препаратов соответственно функции почек

Контроль водного баланса, ликвидация гипергидратации

Лечение осложнений ОПП (коррекция электролитных расстройств, ацидоза, гипотензивная терапия)

ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ ОПП



ОПП

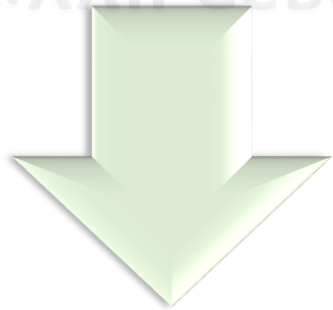
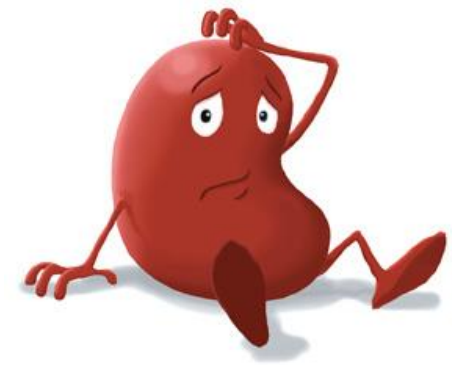
Исключение нефротоксичных препаратов и подбор дозы лекарственных препаратов соответственно функции почек

Контроль водного баланса, ликвидация гипергидратации

Лечение осложнений ОПП (коррекция электролитных расстройств, ацидоза, гипотензивная терапия)

Заместительная почечная терапия

ПАЦИЕНТ С ОПП



Когда начинать?

**Какой метод
выбрать?**

Какой доступ?

Какие потоки?

Какая АК?

Какая УФ?

Когда закачивать?

ФАКТОРЫ ВЫБОРА МЕТОДА ЗПТ

Доклад Музурова А.Л.

- Возраст, размер ребенка
- Выраженность гипергидратации
- Выраженность гиперкалиемии
- Выраженность ацидоза
- Геморрагический синдром
- Сосудистый доступ
- Доступность оборудования
- Предпочтение врача
- Преимущества и недостатки методов ЗПТ

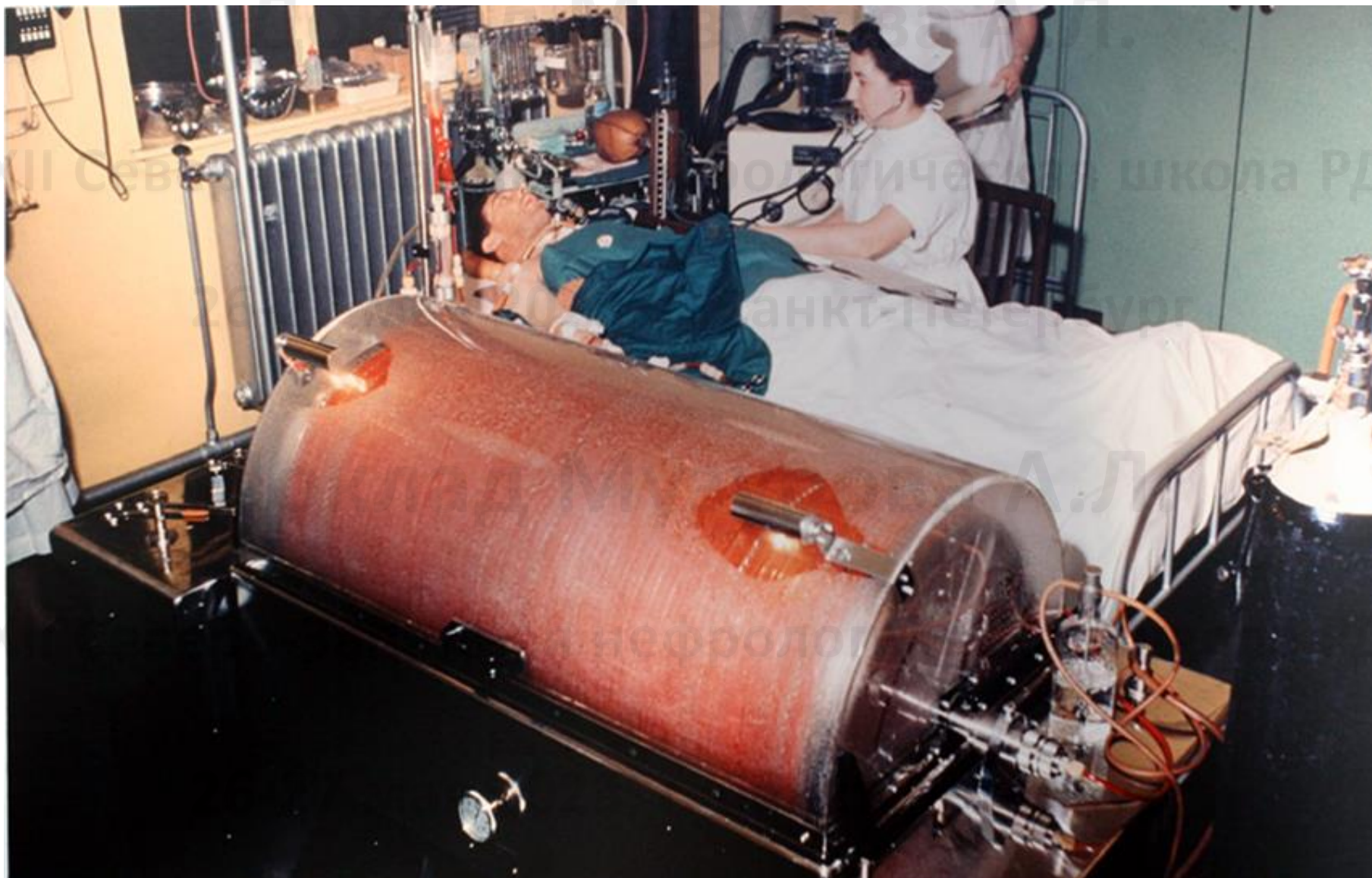


ГЕМОДИАЛИЗ - ЗОЛОТОЙ СТАНДАРТ

Гемодиализ – метод экстракорпорального очищения организма за счет диффузии веществ через полупроницаемую мембрану из крови в диализный раствор



GLASGOW. 1959 г.



МОДЕЛЬ ВИЛЛЕМА КОЛФФА



Один из первых серийных аппаратов для проведения гемодиализа (Модель Виллема Колффа) вращающего типа. 1955 год. Принцип работы аппарата: на решетчатый цилиндр наматывается 45 м целлофановой трубки диаметром 2,5 см. Цилиндр во время работы вращается со скоростью 30 об/мин. Диализирующая поверхность - 22000 см². Объем заполнения более 1100 мл крови.

ЗА:

ВЫСОКАЯ
ЭФФЕКТИВНОСТЬ

РЕГУЛИРОВКА
ДИАЛИЗАТА

ОДНОИГОЛЬНЫЙ
ДИАЛИЗ

ОТСУТСТВИЕ
ИММОБИЛИЗАЦИИ

ЭКОНОМИЧНОСТЬ

**ИНТЕРМИТИРУЮЩИЙ
ГЕМОДИАЛИЗ**

НЕДОСТАТКИ:

Сосудистый доступ

Большой экстракорпоральный объём

«Синдром нарушенного равновесия»

Интермиттирующий характер

Эпизоды гипотензии при УФ

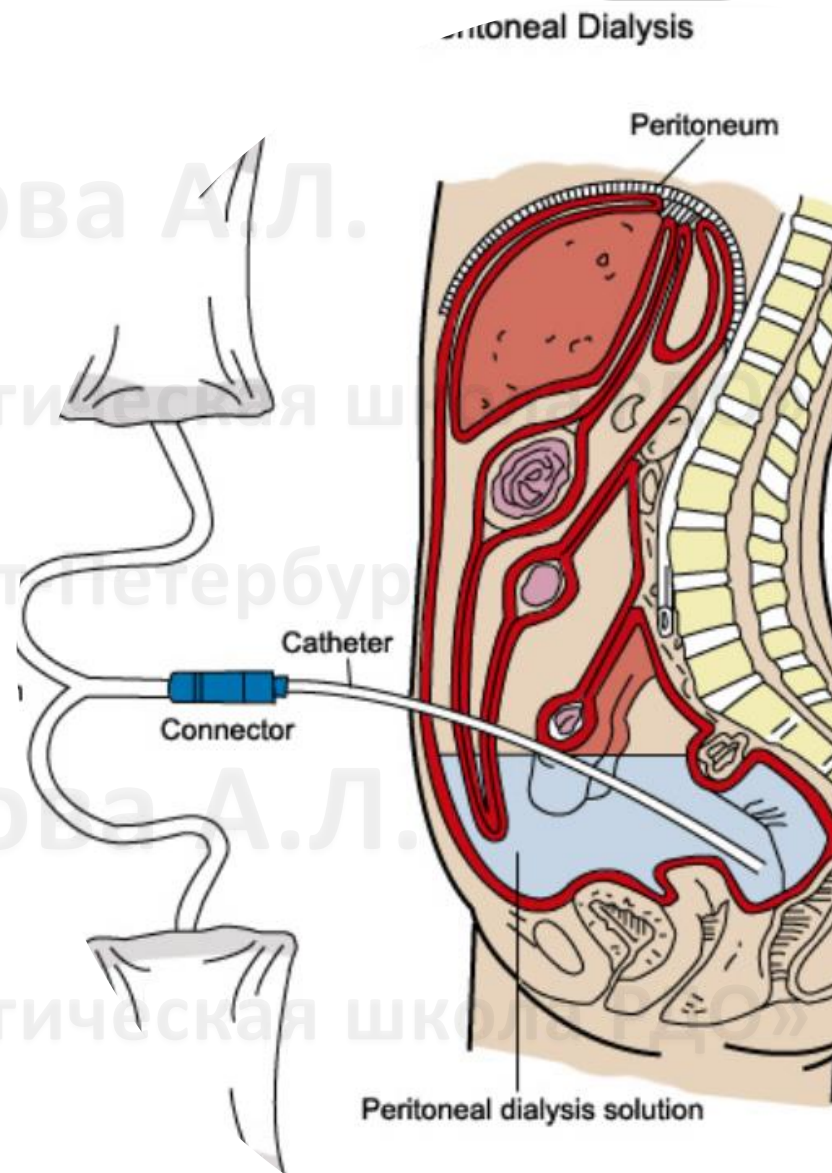
Системная антикоагуляция

Тромбоз, стеноз, тромбофлебиты

Постоянный многопараметровый мониторинг и врачебное наблюдение



Перитонеальный диализ – метод интракорпорального очищения организма за счет переноса веществ из крови через брюшину в диализный раствор



26-27 мая 2023, г. Санкт-Петербург

ПЕРИТОНЕАЛЬНЫЙ ДИАЛИЗ

Доклад Музурова А.Л.

ЗА:

- ➔ Отсутствие сложной аппаратуры
- ➔ Проведение диализа средним медицинским персоналом
- ➔ Непрерывное и постепенное очищение крови и ультрафильтрация
- ➔ Не требует антикоагуляции
- ➔ Не требует сосудистого доступа
- ➔ Диализная жидкость является источником калорий
- ➔ Низкая стоимость

ПРОТИВ:

- ➔ Низкий клиренс азотистых шлаков, электролитов крови и небольшая скорость УФ
- ➔ Противопоказания –
 - гнойный перитонит
 - послеоперационный период после лапаротомий
 - негерметичная брюшная полость
 - уменьшенный объем брюшной полости
 - гнойная инфекция передней брюшной стенки



Музурова А.Л.



«XXII Северо-Западная нефрологическая школа»

26-27 мая 2023, г. Санкт-Петербург



ЭВОЛЮЦИЯ ПЕДИАТРИЧЕСКОЙ ПЗПТ

First CAVH application in a neonate (Vicenza-1980)



1980



1985-1990
CAVH +
ECMO
Uf Control,
New
Minifilters
and CAVHD



Pediatric circuits adapted to an adult machine with off-label use of adult machines.

2000-2005



Off-label use of machines for ultrafiltration and SCUF
AQUADEX

Machine for CRRT in infants with syringe pump system:
NIDUS

2015

2010

First series of neonates treated with CARPEDIEM: a specifically designed machine for CRRT in infants.



2020
Current clinical use of CARPEDIEM for CVVH-CVVHD



Доклад Мукурова А.Л.
XXI Конференция нефрологов «РДО»
26-27 мая 2023, г. Санкт-Петербург

Доклад Мукурова А.Л.
XXI Конференция нефрологов «РДО»
26-27 мая 2023, г. Санкт-Петербург

ПРЕИМУЩЕСТВА ПЗПТ В ПЕДИАТРИИ



Доклад Музурова А.Л.
Постоянный контроль уремии, водного баланса, КЩС

Северо-западная нефрологическая школа РДО»
Малый экстракорпоральный контур

26-27 мая 2023, г. Санкт-Петербург
Возможность прикроватной процедуры

Доклад Музурова А.Л.
Меньше требования к сосудистому доступу

Северо-западная нефрологическая школа РДО»
Отсутствие дисэквилибриума -синдрома
26-27 мая 2023, г. Санкт-Петербург

НЕДОСТАТКИ ПЗПТ В ПЕДИАТРИИ



Сложная аппаратура

Необходимость антикоагуляции

Необходимость сосудистого доступа

Необходимость круглосуточного мониторинга

Высокая стоимость

СРАВНЕНИЕ МЕТОДОВ ЗПТ

| | ГД | ПД | ПЗПТ |
|-------------------------------|----|----|------|
| Постоянство детоксикации и УФ | - | + | + |
| Гемодинамическая стабильность | - | + | + |
| Дисэквилибриум - синдром | + | - | - |
| Сосудистый доступ | + | - | + |
| Антикоагуляция | + | - | ± |
| Легкость в использовании | - | + | ± |
| Доступность | - | + | ± |
| Возможность у н/р | - | + | + |
| Стоимость | - | + | - |
| Опасность осложнений | + | - | + |
| Управляемость | + | - | + |
| Эффективность | + | ± | + |

| Автор | Страна | Результаты |
|----------------------------|--------------------------|---|
| Warady et al, 2000 | North America and Europe | PD – 31% HD – 33% CRRT – 36% |
| Vasudevan et al, 2012 | India | PD – 83% HD – 17% CRRT – 5 to 10% |
| Hogan J, 2017 | France | PD – 25.4 % HD – 74.6 % |
| Isabella Guzzo et al, 2019 | European AKI | PD – 39.5% HD – 22% CRRT – 38.5% |

1. Dialysis therapy for children with acute renal failure: survey results. *Pediatr Nephrol.* 2000 Nov;15(1-2):11-3.
2. Acute kidney injury in children, look for it and don't ignore it! *Indian Pediatr.* 2012 Jul;49(7):524-5.
3. Effect of center practices on the choice of the first dialysis modality for children and young adults. *Pediatr Nephrol.* 2017 Jul;32(7):1145-1156
4. Acute dialysis in children: results of a European survey. *J Nephrol.* 2019 Jun;32(3):445-451. doi: 10.1007/s40620-019-00606-1. Epub 2019 Apr 4.

БОЛЬНЫЕ С ОПП. 2017-2021 гг.

ДГКБ св.Владимира

Доклад Музурова А.Л.

446 пациентов с ОПП.

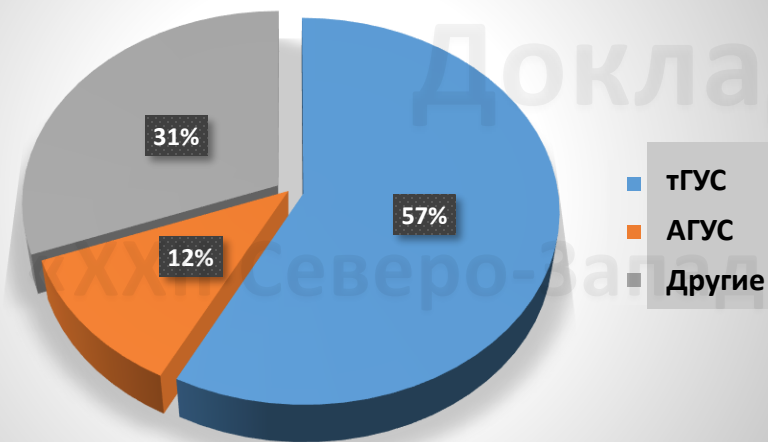
Возраст от 1 суток до 17 лет 10 мес.

Средний возраст $4,3 \pm 3,3$ года

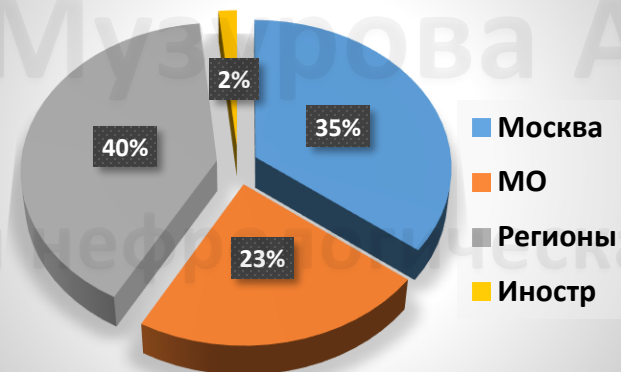
«XXII Северо-Западная федеральная детская школа РДО»

26-27 мая 2023, г. Санкт-Петербург

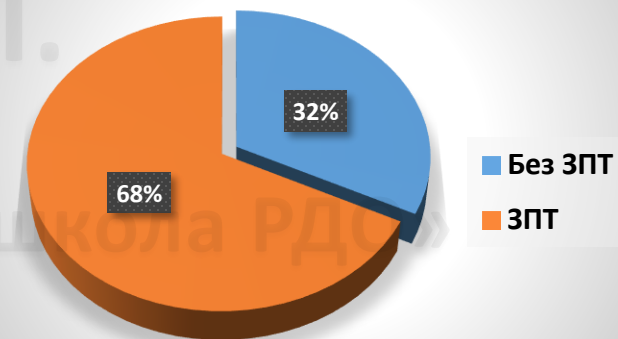
ДИАГНОЗЫ



География больных



Потребность в ЗПТ



26-27 мая 2023, г. Санкт-Петербург

267 пациента с типичным ГУС за 2017 - 2021 гг. Возраст - от 4 мес. до 17 лет, в среднем $3,5 \pm 2,0$ г.
М : Ж - 129 (48,3%) : 138 (51,7%).

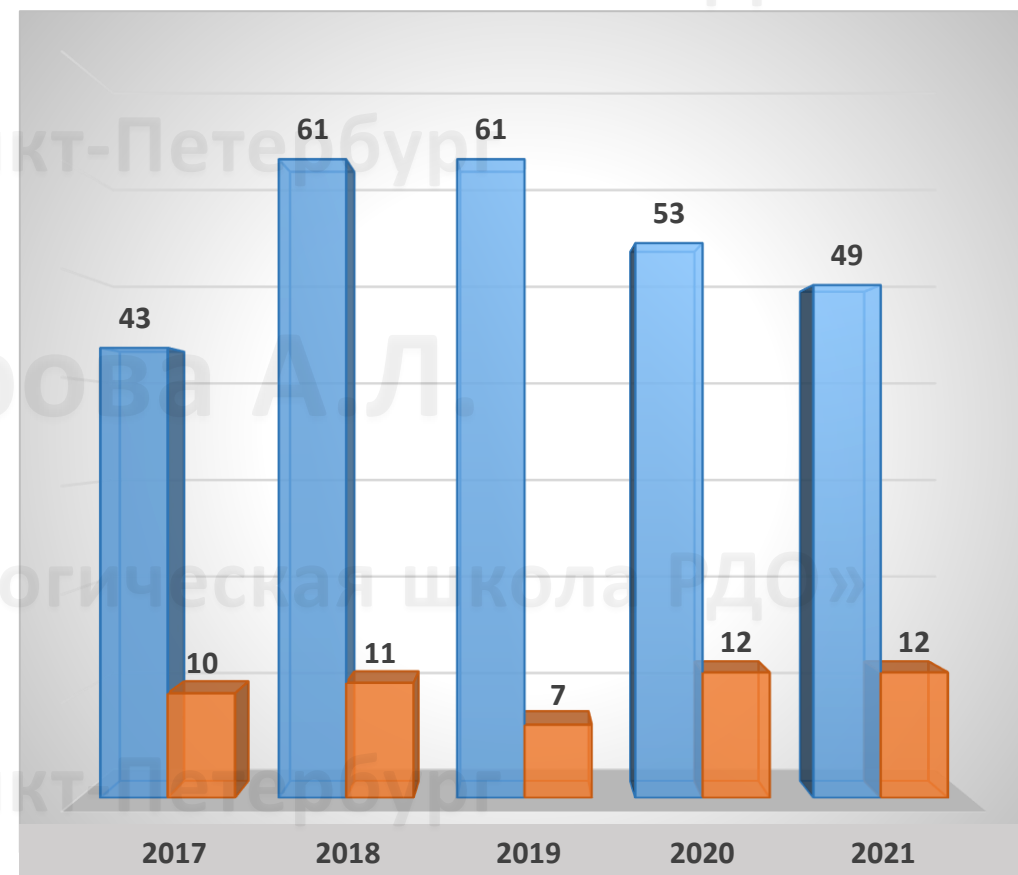
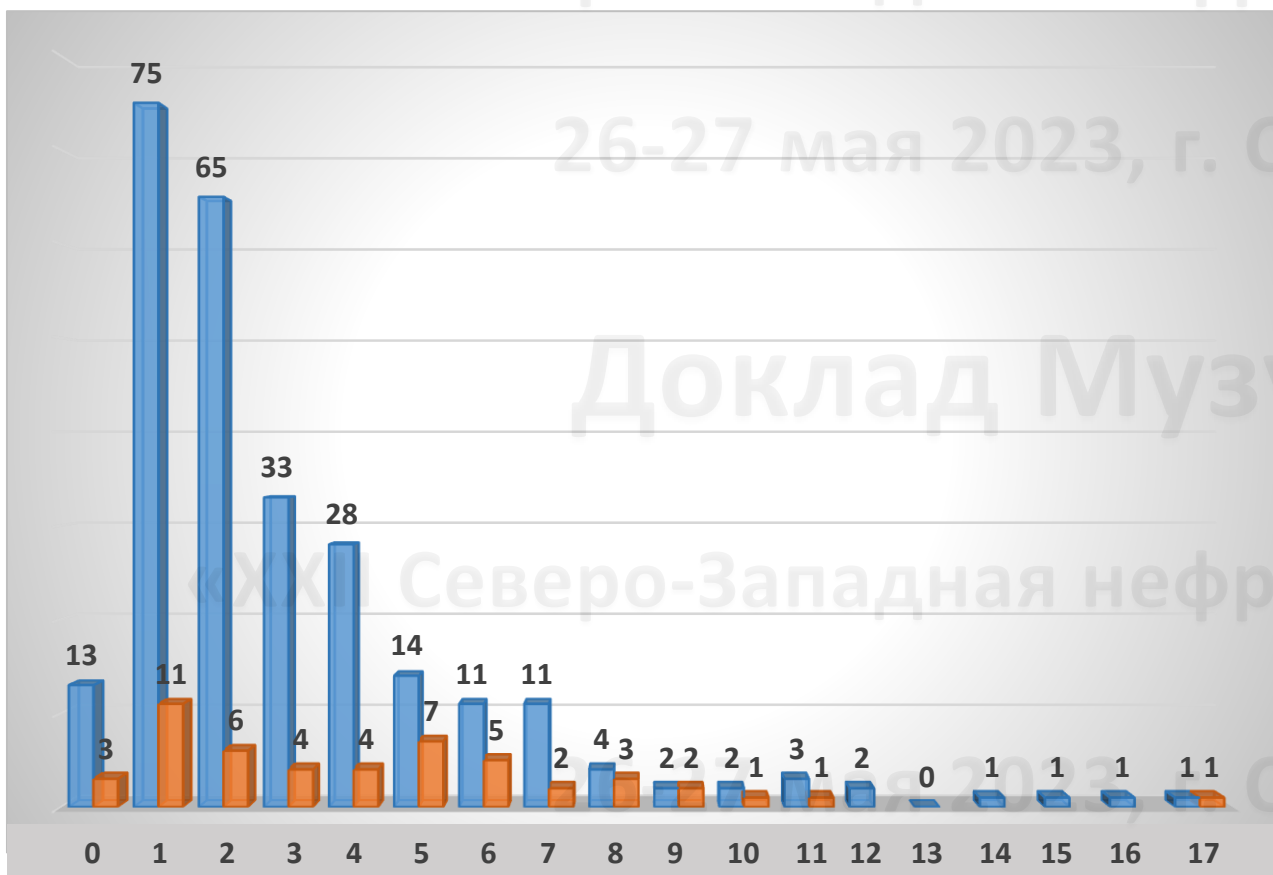
52 пациента с АГУС за 2017 - 2021 гг. Возраст - от 4 мес. до 17 лет, в среднем $4,5 \pm 2,3$ г.
М : Ж - 26 (51%) : 25 (49%).

«XXII Северо-Западная нефрологическая школа РДО»

26-27 мая 2023, г. Санкт-Петербург

Доклад Музурова А.Л.

«XXII Северо-Западная нефрологическая школа РДО»



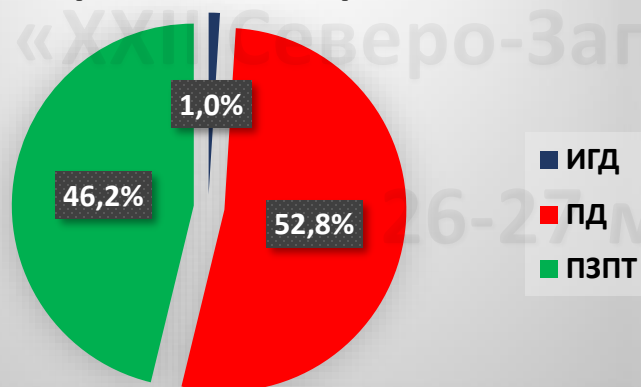
199 (74.5%) ребенка с тГУС, которым проводилась ЗПТ. Возраст от 4 мес. до 17 лет

36 (70.6%) ребенка с АГУС, которым проводилась ЗПТ. Возраст от 4 мес. до 17 лет



Доклад Музурова А.Л.

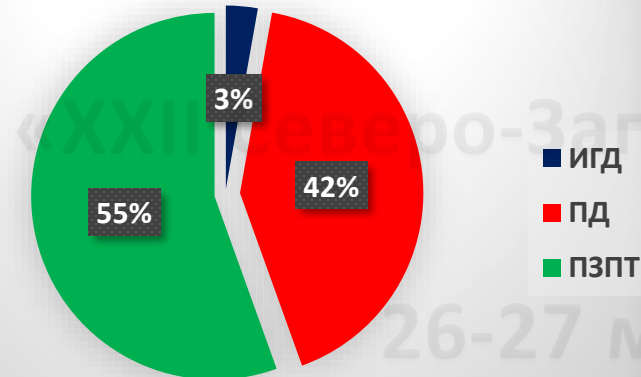
Стартовая ЗПТ при тГУС



73,4% - один метод ЗПТ.
26,6% - два и более.



Стартовая ЗПТ при АГУС



69,5% - один метод ЗПТ.
30,5% - два и более.

- Развитие осложнений:
 - ПД – перитонит, подтекание диализата, гидроторакс
 - ПЗПТ – геморрагический синдром, потеря доступа
- Плановый перевод:
ПЗПТ на ПД: потребность в длительной ЗПТ

26-27 мая 2023, г. Санкт-Петербург

199 (74.5%) ребенка с тГУС, которым проводилась ЗПТ. Возраст от 4 мес. до 17 лет

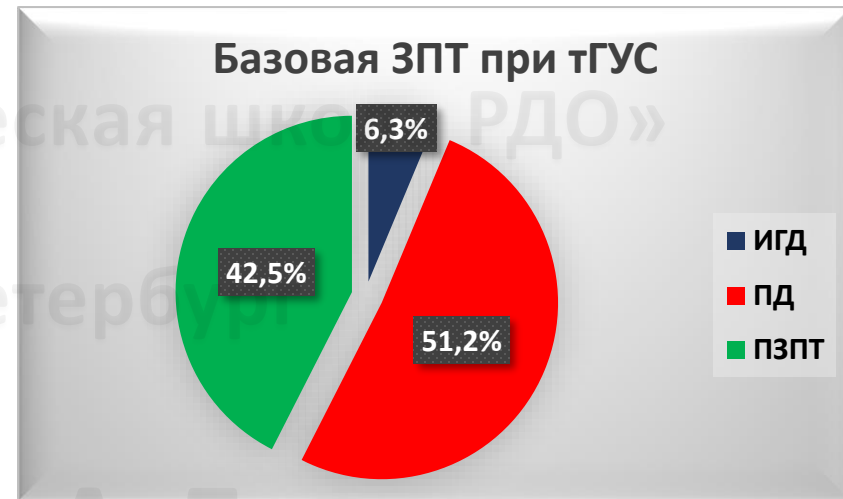
36 (70.6%) ребенка с АГУС, которым проводилась ЗПТ. Возраст от 4 мес. до 17 лет



Доклад Музурова А.Л.



73,4% - один метод ЗПТ.
26,6% - два и более.



73,4% - один метод ЗПТ.
26,6% - два и более.



26-27 мая 2023, г. Санкт-Петербург

РЕЗУЛЬТАТЫ / СРАВНЕНИЕ

СТЕС-ГУС (n-247)

47 / 17,6%

0

199 / 74,5%

13,8 ± 9,9 сут
(min-1, max-65)

4 / 1,5%

6 (2,27%)

Показатель

ИВЛ

Экулизумаб

ЗПТ

Длительность ЗПТ

ХБП 5 ст.

Умерло

АГУС (n-52)

14 / 27,5%

46 / 90.2%

36 / 70,6%

16,5 ± 12 сут (min-
1, max- 65)

1 / 2.0%

2 / 3.9%

ВЫВОДЫ

- Необходимо всегда помнить, что у любого больного в РО может выявиться ТМА
- Требуется ранняя диагностика ТМА и выявления формы ГУС для старта адекватной терапии
- Раннее назначение экулизумаба при АГУС предотвращает жизнеугрожающие проявления.
- Первый эпизод ГУС у большинства пациентов требует проведения интенсивной терапии и лечение необходимо проводится в отделении интенсивной терапии, где есть возможность проведения ЗПТ.
- При выборе метода ЗПТ решение принимается с учетом преимуществ и недостатков каждого метода, учитывая особенности пациента, цели диализной терапии у конкретного ребенка, опыта и умения врача, наличия соответствующего оборудования.

БЛАГОДАРЮ ЗА ВНИМАНИЕ!

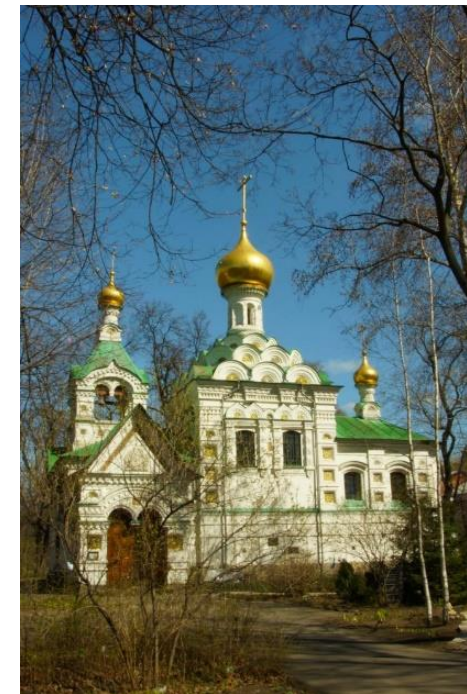
Музуров

Александр Львович

Раб. 8-499-268-7426

Моб. 8-926-925-5979

al_muz@mail.ru



Детская городская клиническая
больница святого Владимира

ДЕПАРТАМЕНТ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
ГОРОДА МОСКВЫ