

INFORMACIJA PACIENTAMS IR JŲ TĖVAMS

HEMOLIZINIS UREMINIS SINDROMAS

Hemolizinis ureminis sindromas (HUS) – tai liga, kurios metu yra pažeidžiamos smulkios inkstų kraujagyslės, todėl inkstai nustoja gerai veikti, taip pat atsiranda tam tikrų plokštelių kraujyje – mažėja trombocitų skaičius ir hemoglobino kiekis (vystosi mažakraujystė). HUS gali būti kelių tipų, tačiau dažniausiai vaikams nustatomas Shiga toksino, kurį gamina tam tikra bakterijų žarnyno lazdelių (*Escherichia coli*, *E. coli*) rūšis (trumpinys STEC-HUS). STEC-HUS dažniausiai nustatomas jaunesniems nei 5 metų vaikams, o jo dažnis yra ~2-3 atvejai iš 100 000 vaikų, kurie jaunesni nei 5 metų.

KAS SUKELIA HUS?

STEC-HUS išsivysto persirgus žarnyno infekcija, sukelta tam tikrų labiau pavojingų *Escherichia coli* (*E. coli*) bakterijų padermių (pavyzdžiui, *E. coli O157*), kurios gamina Shiga toksiną. Dauguma vaikų, susirgę šios bakterijos sukelta infekcija, pasveiksta, tačiau nedaugeliui vaikų po infekcijos išsivysto HUS (iki 10 proc. vaikų).

E. coli yra tokia bakterijų rūšis, kuri yra randama galvijų (dažniausiai), avių, ožkų, kiaulių, triušių, elnių, o kartais naminių gyvūnų ir paukščių žarnose. Nuo šios bakterijos patys gyvūnai nesuserga, tačiau jas gali išskirti į aplinką, o tam tikros šios bakterijos padermės gali sukelti ligą žmogui.

Žmogus *E. coli* bakterija gali užsikrėsti:

- valgydamas gyvūnų išmatomis užterštą maistą (dažniausiai daržoves), termiškai nepakankamai apdorotą mėsą ar nepasterizuotą pieną ir jo produktus;
- kontaktuodamas su užkrėstais gyvūnais – arba tiesiogiai, arba per atsitiktinį kontaktą su gyvūno išmatomis (pvz., fermose, maitinant gyvūnus);
- esant ligos perdavimui iš žmogaus žmogui – nesilaikant tinkamos higienos pasinaudojus tualetu ir / ar prieš gaminant maistą;
- geriant užterštą vandenį;
- maudantis užterštuose vandens tvenkiniuose.

KAS VYKSTA ORGANIZME ESANT HUS?

Dėl STEC-HUS yra pažeidžiamos smulkios inkstų kraujagyslės ir kraujo ląstelės. Kodėl vartojamas žodis „hemolizinis“? „Hemo“ graikų kalboje reiškia „kraujas“, o „lizė“ – „suardymas“. Tai ir vyksta sergant šia liga.

Pradėjus irti žarnyne esančioms *E. coli* bakterijoms iš jų atsipalaiduoja Shiga toksinas ir patenka į kraujotaką. Iš kraujo toksinas nukeliauja į inkstus ir pažeidžia inkstų filtruose (glomeruluose) esančias smulkias kraujagysles. Organizmas bando tas vietas sutaisyti, todėl trombocitai keliauja į pažeistas kraujagyslių vietas ir sulimpa į krūvą (suformuoja krešulius). Tokiu būdu iš dalies arba visiškai yra užblokuojama kraujo tėkmė į inkstus ir jie nebegali normaliai dirbti. Dėl trombocitų sunaudojimo sumažėja šių ląstelių kiekis kraujyje, – tai vadinama trombocitopenija. Dėl jos odoje gali atsirasti mažų rožinių taškelių, vadinamųjų petechijų, taip pat gali lengvai atsirasti hematomų (mėlynių). Kai

raudonosios kraujo ląstelės – eritrocitai – bando praeiti pro susiaurėjusią kraujagyslę, jie suyra, – tai sukelia vadinamąją hemolizinę anemiją. Eritrocituose esantis hemoglobinas neša deguonį visam organizmui. Kai sumažėja šių ląstelių kiekis, vaikas jaučia silpnumą, nuovargį, būna išbalęs.

Normaliai glomerulus veikia tarsi sietas, kuris šlapimo pavidalu padeda pašalinti iš organizmo nereikalingą vandenį bei tam tikras medžiagas. Dėl susidariusių krešulių kraujagyslėse glomerulai nebegali taip gerai filtruoti, todėl pagaminama vis mažiau šlapimo, o nereikalingas vanduo ir medžiagos kaupiasi organizme. Todėl vaikas patinsta, o kraujyje pradeda daugėti nereikalingų medžiagų (būklė vadinama uremija).

HUS SIMPTOMAI

E. coli žarnyno infekcijos metu pasireiškia viduriavimas (dažnai su kraujo gyslelėmis išmatose), pilvo skausmas, gali būti vėmimas, pykinimas. Dažnai kartu pasireiškia ir karščiavimas, didesnis negu 38°C.

Dažniausiai HUS pradeda vystytis praėjus 5-10 dienų nuo žarnyno infekcijos pradžios, tuomet pasireiškia HUS būdingi simptomai:

- Vaiko būklė blogėja, atsiranda didelis bendras silpnumas, nuovargis, vangumas.
- Oda tampa blyški arba gelsvo atspalvio, odoje gali atsirasti smulkių raudonų taškelių.
- Sumažėja šlapimo kiekis, jis tampa tamsus, o esant pažengusiam HUS vaikas gali visiškai nebeseišlapinti.

HUS komplikacijos

- Ūminis inkstų pažeidimas (ŪIP): inkstai nustoja tinkamai veikti ir nebepašalina iš organizmo nereikalingų medžiagų (kreatinino, šlapalo) bei vandens pertekliaus, todėl vystosi į apsinuodijimą panaši būklė, pradeda mažėti ar visiškai išnyksta šlapinimasis.
- Hipertenzija – padidėjęs kraujo spaudimas. Dėl to gali būti galvos skausmas, vėmimas, neryškus matymas.
- Edemos (patinimai) – dažniausiai aplink akis, kojose, pėdose. Gali padidėti pilvo apimtis, kai skystis pradeda kauptis pilve. Tai vyksta dėl to, kad inkstai nebepašalina nereikalingo vandens ir jis pradeda kauptis organizme.
- Gali atsirasti dusulys, jei skystis pradeda kauptis plaučiuose.
- Labai retai HUS gali pažeisti centrinę nervų sistemą: gali būti traukulių, regėjimo sutrikimų, ypač retai – dalinis paralyžius.

HUS GYDYMAS

Labai svarbu tai, kad išsivysčius HUS nėra jokio specifinio gydymo, kuris gali padėti išvalyti Shiga toksiną iš kraujo ar padėtų sumažinti jo sukeltus pokyčius inkstuose.

- Labai svarbu atidžiai skaičiuoti, kiek vaikas skysčių suvartoja ir kiek pasišlapina (tam gali tekti įvesti šlapimo pūslės kateterį). Ligoninės personalas vertins jūsų vaiko skysčių balansą. Esant reikalui gali būti skiriama lašinė skysčių infuzija tam, kad inkstai gautų pakankamai kraujo, arba šlapimo išsiskyrimą skatinantys vaistai (diuretikai).
- Kasdien arba du kartus per dieną vaikas bus sveriamas (didėjantis svoris rodo skysčių kaupimąsi organizme).

- 4-6 kartus per dieną bus matuojamas kraujo spaudimas. Esant padidėjusiam kraujospūdžiui, bus skiriami jį mažinantys vaistai.
- Kritiškai sumažėjus raudonųjų kraujo kūnelių ir hemoglobino kiekiui kraujyje (anemija) gali tekti atlikti kraujo perpylimą.

Esant stipriam ŪIP gali prireikti dializės, ypač tai atvejais, kai vaikas visiškai nebesišlapina ir organizme kaupiasi skysčiai. Yra du dializės tipai: peritoninė dializė (PD) ir hemodializė (HD).

- Atliekant PD pilvo ertmę išklojanti plėvė (pilvaplėvė) yra panaudojama, kad išvalytų kraują. Užmigdžius per pilvo sieną į pilvaplėvės ertmę yra įleidžiamas dializės kateteris, per kurį specialus skystis (dializatas) yra supilamas į pilvo ertmę. Šis skystis paliekamas pilve maždaug valandą. Nereikalingos medžiagos ir perteklinis skystis iš kraujo per pilvaplėvę patenka į dializatą, kuris yra išpilamas iš pilvo. Tokie ciklai kartojami daug kartų.
- Atliekant HD pacientas yra prijungiamas prie aparato, kuris valo kraują. Vaiką užmigdžius yra įleidžiamas kateteris į vieną iš stambių venų (dažniausiai šalia kaklo). Tam tikra dalis kraujo per šį kateterį yra išpumpuojama į aparatą, kuriame kraujas išvalomas, ir išvalytas grąžinamas atgal į kūną.

HUS PROGNOZĖ

Dauguma vaikų visiškai pasveiksta be jokių liekamųjų reiškinių. Įprastai kraujyje pastebimi pokyčiai pradeda išnykti ir rodikliai pradeda normalizuotis per maždaug 1-2 savaites, o po to pagerėja ir inkstų funkcija. Liga dažniausiai nesikartoja, tačiau būtinas stebėti vaiko sveikatą dėl liekamųjų reiškinių. Apie 60-70 procentų vaikų pasveiksta be liekamųjų reiškinių, tačiau likusiems nustatoma skirtingo sunkumo ilgalaikių ligos padarinių, dažniausiai susijusių su inkstų pažeidimu.

Vaikai, kurie visiškai pasveiksta nuo HUS, gali gyventi įprastą gyvenimą, lankyti ugdymo įstaigas.

Po gydymo ligoninėje reikės lankytis pas gydytoją vaikų nefrologą poliklinikoje. Vizitų dažnis ir vaiko stebėjimo trukmė priklausys nuo buvusios ligos sunkumo. Jei vaikui buvo taikoma dializė, periodinių vizitų gali reikėti visą gyvenimą.

Vaikams, ypač tiems, kuriems dializės reikėjo ilgiau nei 2 savaites, gali likti ilgalaikių inkstų pažeidimo požymių – vystytis lėtinė inkstų liga. Tai vyksta lėtai, per daug metų. Tokiu atveju vaikas turi būti nuolatos prižiūrimas ir konsultuojamas gydytojo vaikų nefrologo.

Kartais po ligos vaikui išlieka padidėjęs kraujo spaudimas: kartais gali išlikti padidėjęs tik kurį laiką po ligos, tačiau kartais gali išsivystyti ir nuolatinis padidėjimas. Tokiu atveju jūsų vaikas turės vartoti kraujo spaudimą mažinančius vaistus ir bus reguliariai prižiūrimas gydytojo vaikų nefrologo.

Mirtingumo rizika nuo šios ligos yra 2-4 atvejai iš 100 sergančiųjų.

Informaciją rengė Santaros klinikų Vaikų ligoninės gydytojas vaikų nefrologas dr. Karolis Ažukaitis ir gydytoja Dovilė Ruzgienė