

HEMOLITIČKO-UREMIJSKI SINDROM: ETIOPATOGENEZA, DIJAGNOSTIKA I OSNOVNI PRINCIPI LEČENJA

Dejan Petrović¹, Petar Čanović², Željko Mijailović³, Biljana Popovska Jovičić³, Saša Jaćović⁴

¹Centar za nefrologiju i dijalizu, Klinika za urologiju i nefrologiju, Klinički centar „Kragujevac“, Kragujevac

²Institut za biohemiju, Fakultet medicinskih nauka, Univerzitet u Kragujevcu, Kragujevac

³Klinika za infektivne bolesti, Klinički centar „Kragujevac“, Kragujevac

⁴Agencija za lekove i medicinska sredstva Republike Srbije, Beograd

SAŽETAK

Hemolitičko-uremijski sindrom (HUS) jeste klinički sindrom koji se ispoljava trombocitopenijom, hemoliznom anemijom i akutnim oštećenjem bubrega. Tipični HUS je izazvan dejstvom verotoksina na endotelne ćelije malih krvnih sudova bubrega i mozga. Glavnu ulogu u patogenezi atipičnog HUS-a ima poremećaj regulacije aktivnosti alternativnog puta sistema komplementa (mutacije gena za proteine koji regulišu aktivnost alternativnog sistema komplementa, antitela na faktor komplementa H). Bolest se klinički ispoljava simptomima i znacima oštećenja bubrega i mozga. Dijagnoza HUS-a postavlja se na osnovu smanjenog broja trombocita, mikroangiopatske hemolizne anemije (negativan Coombsov test, smanjena koncentracija haptoglobina, povećana koncentracija ukupnog bilirubina i laktat dehidrogenaze u serumu, povećan broj šizocita u razmazu periferne krvi) i povećane koncentracije kreatinina u serumu. Za razlikovanje tipičnog od atipičnog HUS-a treba uraditi mikrobiološki pregled stolice, izmeriti titar antiverotoksin-antitela i antilipopolisaharid-antitela, odrediti aktivnost enzima ADAMTS13 (mutacija gena za ADAMTS13, anti-ADAMTS13-antitela) i ispitati aktivnost alternativnog puta sistema komplementa (C3 komponenta komplementa, faktor komplementa H, I, B, ispoljavanje MCP na mononuklearnim ćelijama iz periferne krvi, anti-CFH-antitela). Bolesnici sa tipičnim HUS-om leče se rastvorima za infuziju, antibioticima koji ne povećavaju oslobađanje verotoksina i dijaliznom potpornom terapijom. Kod bolesnika s atipičnim HUS-om plazmafereza je terapijski postupak prve linije, a kod bolesnika kod kojih postoji rezistencija ili zavisnost od plazmafereze primenjuje se blokator C5 komponente komplementa (eculizumab).

Ključne reči: hemolitičko-uremijski sindrom; atipični hemolitičko-uremijski sindrom; plazmafereza; komplement C5; antitela, monoklonska.