



Postpartální hemolyticko- uremický syndrom

D. Seidlová, A. Bulíková, I. Zimová, Z. Ráčil, R. Gerychová,
P. Janků

HUS patofyziologie

- **Trombotická mikroangiopatie**
- **Hemolytická anemie (negativní Coombsův test)**
- **Trombocytopenie**
- **MODS až MOF (dominuje AKI)**
- **Neurologické poškození**

HUS patofyziologie

- Postinfekční (nejčastější, většinou u dětí)
- Z poruchy regulace komplementu
- Z deficitu ADAMTS 13 proteázy
- Z ostatních příčin **ATYPICKÝ HUS** (defekt metabolismu B12, po chininu, u malignit a po transplantacích, po podání antikoagulancií, u HIV a v souvislosti s graviditou)

Patogeneze

- U všech forem dochází k poškození endotelu s rozšířením cévní stěny a jejím odchlípením od bazální membrány
- Intraluminálně vznikají destičkové tromby
- V průběhu gravidity se většinou manifestuje jako HELLP syndrom, který v HUS vyústí
- Od 34. týdne gravidity a až 6 měsíců po porodu

Epidemiologie


- Incidence obecně 2/100.000 osob a rok
- děti 6/100.000
- dospělí 1/100.000
- V ČR 100.000 porodů za rok..... ??
- **HUS v naší nemocnici při
6.000 porodech vloni 2x!!!**
- Mortalita u atypického HUS až 50%
- Až u 70% zůstává renální poškození

Léčba

- **Symptomatická: resuscitační péče**
- **Transfuzní přípravky, hemostatika**
- **Hemodialýza**
- **Plazmaferéza u pacientů s perzistující trombocytopenií, hypertenzí, neurologickým postižením**
- **Eculizumab (Soliris®) v rámci studií vykazuje nadějně výsledky**
Eculizumab is a humanized monoclonal antibody to complement factor 5 which acts to block complement activation and is used to treat paroxysmal nocturnal hemoglobinuria and hemolytic uremic syndrome

LEGENDRE, C. M., et al. Terminal complement inhibitor eculizumab in atypical hemolytic–uremic syndrome. *New England Journal of Medicine*, 2013, 368.23: 2169-2181.

Kasuistika

- Doposud zdravá 44 letá tercigravida, ve 37. týdnu gravidity spont. porod, pro hypoxii plodu s.c.
- 0. pooperační den alterace JT, trombocytopenie
 -  dg: HELLP syndrom (trombokonzentráty, erykonzentráty, fibrinogen, hemostatika, hepatoprotektiva)
- 3. pooperační den stav progreduje do anemie i přes hemoterapii, ikterus, hematurie, oligurie, alterace vědomí, hypertenze
- ... přeložena FN Brno II.ARO

Kasuistika

- II. ARO Při příjmu somnolence, neklid, hypertenze, tachykardie, hyposaturace, oligurie až anurie, hematomy po celém těle
- O2 maskou: SpO2 92%
- Iv kont.: Dihydralazin – normotenze
- iv kont: furosemid: diuréza 100ml/h
- Krvácivé projevy z GIT, operační rány
- Laboratoř: **laktát 6, bili 162, AST 1,8**
- **Hb 114g/l, schistocyty 12, volný Hb 59, trombo 804,**
- **APTT 36, fibrinogen 1,8g/l**


Kasuistika

- Při těchto laboratorních hodnotách progreduje krvácení: z GIT, nosu, petechie po celém těle, krvácení ze spojivek v průběhu minut
- GCS 8, hypotenze
- OTI, UPV, podpora oběhu
- Hematolog: indikuje Octaplas: bez efektu,
- Fibrinogen: bez reakce v klinice,
- rFVIIa: krvácivé projevy ustupují...., nadále nutná podpora oběhu..
- Indikováno provedení plazmaferozy... překlad KARIM FN Brno

Kasuistika

- **KARIM: dostatečná diuréza na kont. Furosemidu**
- **3x plazmaferéza se substitucí protivirově ošetřenou plazmou (Octaplas®)**
- **Hemolýza se upravuje**
- **10. pooperační den pro hematomy v břišní stěně operační revize**
- **12. pooperační den odpojena od ventilátoru a extubace, oběhově a ventilačně stabilní**

Kasuistika

- 12. pooperační den: budí se do amentně delirantního stavu – sedativa (dexmetomidin)
- 15. pooperační den epiparoxysmus 
- CT mozku bez nálezu patologie
- abnormální EEG – kontinuálně antiepileptika
- Úprava laboratorních parametrů
- Nadále velmi agresivní chování s nepřiléhavou reakcí na okolí
- 20. pooperační den přeložena na II.ARO

Kasuistika

- **II. ARO: stav vědomí se výrazně lepší**
- **ustupuje neklid a agresivita, bez epiparoxysmů, bez krvácivých projevů**
- **v laboratoři normalizace JT, bili, trombo 200×10^9 , Hb 100g/l, koagulace v normě**
- **Přechod na enterální výživu, rehabilitace**
- **Operační rány se hojí p.p.**
- **30. pooperační den přeložena na GPK**

Kasuistika

- 4 měsíce po porodu: opakované kontroly na hematologii, trombocytopenie, anemie, leukopenie
- Subj. unavená, nevýkonná, občasné kolapsové stavy
- Nedodrží léčebná opatření
- Na další kontroly se již nedostavuje

Závěr

- **Postpartální hemolyticko-uremický syndrom (PHUS) je vzácná komplikace gravidity s nepříznivou prognózou**
- **Primárně se projeví jako HELLP syndrom**
- **Symptomatická terapie**
- **Plasmafereza, se substitucí protivirově ošetřenou plazmou**
- **Eculizumab při neúspěchu terapie**
- **CAVE: neurologické poškození, které se primárně projeví jako amentně-delirantní stav**
- **CAVE opožděný HUS s odstupem po porodu**

Eculizumab v léčbě atypického hemolyticko-uremického syndromu

Děkuji za pozornost

