

Postpartální hemolyticko- uremický syndrom

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

HUS

- Trombotická mikroangiopatie
- Hemolytická anemie (negativní Coombsův test)
- Trombocytopenie
- MODS (AKI)
- 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, epidemiologie

- 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 vyústí v HUS
- Od 34. týdne gravidity a až 6 měsíců po porodu

- Incidence obecně 2/100.000 osob a rok (děti 6/100.000, dospělí 1/100.000)
- Mortalita u atypického HUS až 50%, až u 70% zůstává renální poškození



Léčba

Symptomatická:

transfuzní přípravky, hemostatika

Hemodialýza

Plazmaferéza u pacientů s perzistující trombocytopenií, hypertenzí, neurologickým postižením

Eculizumab (Soliris) v rámci studií vykazuje nadějný 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 až sopor, hypertenze, tachykardie, hyposaturace, oligurie až anurie, hematomy po celém těle**
- **V průběhu 3 hodin na kont. furosemidu diuréza 100ml/h, krvácivé projevy z GIT, nosu, vstupů, spojivek**
- **Lab: laktát 6, bili 162, AST 1,8,**
- **Hb 114, schistocyty 12, volný Hb 59, trombo 804, APTT 36**
- **Progreduje krvácení, sopor až koma, hypotenze**
- **OTI, UPV, podpora oběhu, hematolog indikuje Octaplas, fibrinogen - bez reakce v klinice, proto podán rFVIIa, krvácivé projevy ustupují**
- **Indikováno provedení plazmaferozy... překlad KARIM FN Brno**

Kasuistika

- **KARIM: oligurie se upravuje, 3x plazmaferéza se substitucí Octaplas, ústup hemolýzy**
- **10. pooperační den pro hematomy v břišní stěně operační revize**
- **12. pooperační den odpojena od ventilátoru a extubace**
- **Amentně delirantní stav, 15. pooperační den epiparoxysmus s negat. CT, abnormální EEG – antiepileptika**
- **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 lab. normalizace JT, bili, trombo 200, Hb 100, koagulace v normě**
- **Přechod na enterální výživu, rehabilitace**
- **Operační rány se hojí p.p.**
- **30. pooperační den přeložena na GPK**

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



Závěr

- **Postpartální hemolyticko-uremický syndrom (PHUS) je vzácná komplikace gravidity s nepříznivou prognózou**
- **Primárně se projevívá jako HELLP syndrom**
- **Symptomatická terapie**
- **Plasmafereza, eculizumab**

- **CAVE opožděný HUS s odstupem po porodu**

Eculizumab v léčbě atypického hemolyticko-uremického syndromu

<https://www.postgradualnefrologie.cz/download/format/pdf/id/497/>

Děkuji za pozornost

