

Hemolītiski urēmiskā sindroma (HUS) diagnostikas algoritms

Klīniski pacientam vērojama

Trombocitopēnija

(trombocītu skaits <150 tūkst. un/vai trombocītu skaits samazinājies par 25% no bāzes līmeņa)



Mikroangiopātiska hemolītiska anēmija

(zems hemoglobīns, pozitīvi šistocīti, paaugstināts LDH un samazināts haptoglobīna līmenis, negatīvs Kumbsa tests)

Un papildus vērojama viena vai vairākas no sekojošajām klīniskajām izpausmēm

Neiroloģiskie simptomi

(Izmainīts mentālais stāvoklis, apjukums, krampji, insults vai citi simptomi)

Nieru bojājums

(paaugstināts kreatinīna līmenis, samazināts GFĀ, paaugstināts asinsspiediens, izmainīta urīna analīze)

Gastrointestināla simptomātika

(Caureja (asiņaina), slikta dūša/vemšana, sāpes vēderā, gastroenterīts/pankreatīts)

Retākos gadījumos vērojams:

Kardiovaskulārās sistēmas iesaiste

(miokarda infarkts, hipertensija, artēriju trombozes/stenozes, gangrēna)

Plaušu bojājums:

(Asiņošana no plaušām, plaušu tūska, dispnoja)

Acu simptomi

(sāpes, miglošanās, tīklenes tromboze vai konjunktīvas hemorāģijas)

ADAMTS-13 aktivitātes izvērtēšana*

Papildus nepieciešams veikt **fēču uzsējumu uz Šiga toksīnu producējošo E.Coli****

(Ja ADAMTS-13 izmeklējuma rezultāts nav pieejams uzreiz un trombocītu skaits >30 000 /ml un kreatinīna līmenis >200 $\mu\text{mol/l}$ - ticamākā diagnoze HUS un jāuzsākt terapiju)

Ja ADAMTS-13 aktivitāte <10%

TTP***

Ja ADAMTS-13 aktivitāte \geq 10%

HUS****

* ADAMTS-13 aktivitātes līmeni ir iespējams noteikt P. Stradiņa Klīniskās universitātes slimnīcas (PSKUS) Apvienotajā laboratorijā.

- *Nepieciešams pacienta asins paraugs, kurš ievākts asins stobriņā ar nātrija citrātu (zils korķītis), un pēc tam ir izdalīts > 0.5ml citrētas plazmas. Tālāk materiāls jānogādā PSKUS laboratorijā sasaldēts (vismaz -20 grādos) vai sausajā ledū.*
- **Pirms asins parauga ievākšanas nedrīkst veikt svaigi saldētas plazmas transfūzijas!**
- Gadījumos, ja nav iespējams noteikt ADAMTS-13 aktivitāti var tikt izmantots "PLASMIC SCORE": <https://www.mdcalc.com/calc/10200/plasmic-score-ttp>, kas ir kalkulators ar kura palīdzību var aprēķināt ADAMTS-13 deficīta iespējamību.

** Paralēli ADAMTS-13 aktivitātes līmeņa noteikšanai ir jāizslēdz STEC-HUS. Nepieciešams veikt fēču uzsējumu, lai izslēgtu Šiga toksīnu producējošu baktēriju esamību. Ņemot vērā, ka rezultātu saņemšana prasa laiku, ja pastāv ticamas klīniskās aizdomas par aHUS, nepieciešams uzsākt terapiju pēc iespējas ātrāk – vēlams 24 st. laikā!

*** **Par tālāko taktiku sazināties ar NEFROLOGU un hematologu**, jo ticamākā diagnoze ir trombotiska trombocitopēniska purpura (TTP).

**** Ja ADAMTS-13 aktivitāte ir $\geq 10\%$ un izslēgts STEC-HUS, tad ticamākā diagnoze ir atipiski hemolītiski urēmiskais sindroms (aHUS). **Par tālāko taktiku sazināties ar NEFROLOGU un hematologu!**