

Doknr. i Barium 17921	Dokumentserie su/med	Giltigt fr o m 2020-11-27	Version 4
RUTIN Hemolytiskt uremiskt syndrom (HUS)			
Innehållsansvarig: Sverker Hansson, Överläkare, Läkare medicin barn (sveha2) Godkänd av: Younis Khalid Younis, Verksamhetschef, Verksamhet Medicin barn (youkh) Denna rutin gäller för: Verksamhet Medicin barn			

Revideringar i denna version

Ersätter tidigare rutin 2018-12-20, version 3.

Bakgrund

HUS karakteriseras av hemolytisk anemi, trombocytopeni och akut njursvikt med oliguri-anuri och kreatinintegring. Den vanliga (klassiska) formen är diarréassocierad och orsakas i vårt land oftast av entero-hemorragiska E.coli (EHEC). Den oftast förekommande serotypen är O157: H7 men även andra serotyper har identifierats. Även andra bakteriearter kan orsaka HUS, t.ex. Shigella och Pneumokocker. I vårt land förekommer HUS vanligen hos enstaka barn men smärre anhopningar av fall har förekommit.

Smittkällan har ibland kunnat spåras till ofullständigt uppvärmd nötfärs (hamburgare) och salami men har ofta förblivit okänd. Colibakterierna frisätter verotoxin som skadar endotelceller ledande till microangiopati med trombocyttaggregation och hemolys (TMA). Symtom ses fr.a. från tarm och njurar men även andra organ kan vara involverade (t.ex. CNS med påverkat sensorium, kramper och stroke).

Vid mer omfattande spridning av EHEC varierar sjukdomsbilden starkt alltifrån symptomfritt bärarskap till livshotande infektion. Efter en inkubationstid om 3-4 dagar brukar de första symtomen vara magsmärtor och diarréer som kan bli blodtillblandade. Hög feber förekommer sällan. I de flesta fall tillfrisknar barnen spontant inom en vecka men i 5-10 % utvecklas akut njursvikt och anemi (HUS). Huvudsymtomen är allmän trötthet, blekhet och svullnad (associerad till vätskeretention p.g.a. oliguri-anuri eller hypoalbuminemi p.g.a. tarmförluster). Denna sjukdomsbild ses fr.a. hos 1-7 år gamla barn.

Arbetsbeskrivning

Åtgärder vid misstanke på HUS/infektion orsakad av EHEC

Provtagning: Hb, TPK, s-kreatinin. Faeces-PCR bakteriell gastroenterit, Urinstickor.

Vid normala fynd och opåverkat allmäntillstånd kan barnet vistas i hemmet. Föräldrarna informeras om vätsketillförsel som vid diarrésjukdom samt att barnet skall återkomma vid allmänpåverkan, tillkommande blekhet eller minskande urinproduktion. Vid tveksamhet observation på barnklinik.

Diagnosen HUS ställs vid kombinationen förhöjt s-kreatinin (åldersrelaterat), hemolytisk anemi och trombocytopeni. Dessa barn läggs in, i första hand på avd 324.

Kompletterande provtagning: LPK/neutro, Bilirubin, ASAT, ALAT, Glukos, Albumin, Na, K, blodgas, Haptoglobin, LD, Urea, Urat. Vid tveksamhet om diagnosen kan blodutstryk analyseras med frågeställning fragmenterade erythrocyter (helmet cells, burr cells, sfärocyter, schistocyter).

Övervakning: Blodtryck, urinproduktion/timdiures (KAD), vätskeintag, vikt, sensorium och tecken på anemi.

- hyponatremi vanligt, risk för kramper
- hypoalbuminemi vanligt, risk för ödem
- Hb < 65-70 indikation för blodtransfusion, ge 10 ml/kg
- trombocyttransfusion: Bör undvikas, ökad risk för TMA och stroke
- Hypertoni vanligt. Uteslut övervätskning. Blodtryckssänkande vid blodtryck >95^{te} percentilen med i första hand amlodipin 0,05-0,1 mg/kg x 1, se PM/rutin: [Hypertoni hos barn - utredning och behandling](#)

Doknr. i Barium 17921	Giltigt fr.o.m 2020-11-27	Version 4
--------------------------	------------------------------	--------------

RUTIN Hemolytiskt uremiskt syndrom (HUS)

- Vätsketillförseln måste vara adekvat för att njurperfusionen skall kunna upprätthållas; efter korrigering av ev vätskeförluster ges per dygn 400 ml/m² + volym motsvarande urinproduktionen. Ev kan hyperperfusion tidigt i förloppet vara av värde
- Antibiotikabehandling saknar effekt vid infektion med EHEC och kan möjligen ha negativa effekter pga ökad frisättning av cytotoxiner. Behandling kan dock vara indicerad vid komplicerade septiska tillstånd

Dialysindikationer

- anuri
- oliguri med urinproduktion < 0,5 ml/kg per timme vid adekvat hydrering
- snabbt stigande s-kreatinin
- kraftig övervätskning
- symtomgivande hypertoni som inte svarar på medicinerig med flera droger
- säkerställd hyperkalemi >7 mmol/l (EKG)
- uttalad acidosis

Peritonealdialys ges genom kuffad kateter som läggs in operativt. Ofta sker behandlingsstart på IVA. Det brukar gå att relativt snabbt komma upp i dialysbad i storleksordningen 30 ml/kg. För mer information, se länk till rutin [Peritonealdialys - PD](#)

Prognos: I de flesta fall har sjukdomen ett förlopp om 1-3 veckor men 10-20 % anses utveckla permanent njurskada som kan vara mer eller mindre uttalad. 1-årskontroll innefattar urinstickor, 24-tim ambulatorisk blodtrycksmätning och Iohexol-clearance.

Långtidskomplikationer är vanliga och uppföljning under hela barndomen är indicerad. (U-alb/Krea-kvot, blodtryck, njurfunktion-eGFR).

Mortaliteten i denna typ av HUS är <5 % och då oftast på grund av cerebrala komplikationer.

Atypisk form av HUS

En sällsynt sjukdom orsakad av aktivering av komplementsystemet och som ger upphov till TMA. Smygande debut. Det är en multiorgansjukdom. Hypertension är vanlig. Tillståndet behandlas med eculizumab/ravulizumab.

Ansvar

Gäller för all personal inom Verksamhet Medicin barn på Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, Område 1/SU. Ansvar för spridning och implementering har verksamhetschef som även ansvarar för att rutinen följer gällande författningar/lagar.

Uppföljning, utvärdering och revision

Verksamhetschef ansvarar för uppföljning och utvärdering av innehållet i rutinen. Innehållsansvarig ansvarar för revision av rutinen. Medvetet avsteg från rutinen dokumenteras i Melior om rutinen är kopplad till patient. Övriga orsaker till avsteg från rutinen rapporteras i MedControlPRO.

Dokumentation

Styrande dokument arkiveras i Barium. Redovisande dokument ska hanteras enligt sjukhusets gällande rutiner för arkivering av allmänna handlingar.

Granskare/arbetsgrupp

Sverker Hansson, överläkare, Verksamhet Medicin barn, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, Område 1/SU

Susanne Westphal, överläkare, Verksamhet Medicin barn, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, Område 1/SU