

Gäller för: Verksamhet Medicin barn

Giltig från: 2025-02-06

Innehållsansvar: Susanne Westphal Ladfors, (suswe3), Överläkare

Giltig till: 2027-02-06

Granskad av: Martin Wennerström, (marwe38), Sektionschef

Godkänd av: Joanna Pestalozzi, (joape14), Verksamhetschef

# Hemolytiskt uremiskt syndrom (HUS)

## Förändringar sedan föregående version

Ersätter tidigare rutin 2020-11-27, version 4.

## Bakgrund

HUS karakteriseras av:

1. hemolytisk anemi
2. trombocytopeni
3. akut njurskada med oliguri-anuri och kreatininstegring

Den vanligaste orsaken till HUS i vårt land är infektion med shigatoxin-producerande E.coli (STEC). 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 STEC-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.

STEC frisätter shigatoxin som skadar endotelceller och leder till mikroangiopati med trombocyttaggregation och hemolys (TMA). HUS är en multiorgansjukdom. Symptom ses främst från njurar och tarm (prolaps, tarmperforation) men förekommer även från CNS (påverkat sensorium, kramper och stroke), lever, pankreas och hjärta.

Sjukdomsbilden kan variera, alltifrån symptomfritt bärarskap till livshotande infektion. Efter en inkubationstid om 3–4 dagar brukar de första symptomen vara magsmärter och diarréer som kan bli blodtillblandade. Hög feber förekommer sällan. I de flesta fall tillfrisknar barnen spontant inom en vecka men 5–15 % utvecklar akut njurskada/njursvikt och anemi (HUS). Huvudsymptomen är allmän trötthet, blekhet och ödem (associerad till vätskeretention p.g.a. oliguri-

anuri eller hypoalbuminemi p.g.a. tarmförluster). Denna sjukdomsbild ses främst hos 1–7 år gamla barn.

## Utförande

### Åtgärder vid misstanke om HUS/infektion orsakad av STEC

**Provtagning:** Blodstatus, s-kreatinin. Faeces-PCR bakteriell gastroenterit, Urinstickor.

Om barnet är >2 år och har normala fynd i status och blodprover och har opåverkat allmäntillstånd kan det vistas i hemmet i väntan på STEC-svar. Föräldrarna informeras om vätsketillförsel som vid diarrésjukdom samt att barnet skall återkomma vid allmänpåverkan, tillkommande blekhet eller minskande urinproduktion. Vid tveksamhet rekommenderas observation på barnklinik.

Diskutera med barnnefrolog/bakjour om:

- Barnet är  $\leq 2$  år
- Allmänpåverkan föreligger
- Avvikande blodprover: bild som vid HUS eller prover som kan indikera begynnande utveckling av HUS te x endast trombocytopeni eller mikroskopisk hematuri

Detta för diskussion kring observation på barnklinik, förnyad provtagning och för ställningstagande till behandling med hyperhydrering tidigt i förloppet, vilket har visat sig kunna lindra sjukdomsförloppet i HUS.

Vid positivt STEC-svar ska patienten kallas åter till lämplig enhet för förnyad provtagning med blodstatus, s-kreatinin och urinsticka.

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

**Kompletterande provtagning:** Retikulocyter, Bilirubin, ASAT, ALAT, pancreas-amylas, Glukos, Albumin, Na, K, utökad blodgas, LD, Urea. 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 <60 g/L eller <70 g/L med symptomgivande anemi är indikation för blodtransfusion. Ordinera 10 ml/kg.
- Trombocytttransfusion: Bör undvikas, ökad risk för TMA och stroke. Ges endast på vitalindikation eller vid aktiv blödning.
- 4. Hypertoni vanligt. Uteslut övervätskning som orsak. Blodtryckssänkande insätts vid blodtryck >95<sup>te</sup> percentilen med i första hand amlodipin, se PM/rutin: [Hypertoni hos barn - utredning och behandling](#)
- Vätsketillförseln måste vara adekvat för att njurperfusionen skall kunna upprätthållas; efter korrigering av ev vätskeförluster ges per dygn 400 ml/m<sup>2</sup> + volym motsvarande urinproduktionen. Eventuellt kan hyperhydrering tidigt i förloppet vara av värde, vilket diskuteras med barnnefrolog under kontorstid.
- Antibiotikabehandling saknar effekt vid infektion med STEC 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
- symptomgivande hypertoni som inte svarar på medicinering med flera läkemedel
- säkerställd hyperkalemi >7 mmol/l (EKG)
- hyponatremi som är terapieresistent
- 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 med 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. Konsultera barnnefrolog.

Medvetet avsteg från rutinen dokumenteras i journalsystemet om rutinen är kopplad till patient. Övriga orsaker till avsteg från rutinen rapporteras i MedControlPRO.

## **Källförteckning**

1. Hickey CA et al Early volume expansion during diarrhea and relative nephroprotection during subsequent hemolytic uremic syndrome. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2011; 165:884-9
2. Ardissino G et al Early volume expansion and outcomes of hemolytic uremic syndrome. *Pediatrics* 2016; 137, doi: 10.1542/peds.2015-2153
3. Ardissino G et al Bloody Diarrhea and Shiga Toxin-Producing *Escherichia coli* Hemolytic Uremic Syndrome in Children: Data from the ItalKid-HUS Network. *J Pediatr* 2021; 237:34-40

# Information om handlingen

**Handlingstyp:** Rutin

**Gäller för:** Verksamhet Medicin barn

**Innehållsansvar:** Susanne Westphal Ladfors, (suswe3),  
Överläkare

**Granskad av:** Martin Wennerström, (marwe38), Sektionschef

**Godkänd av:** Joanna Pestalozzi, (joape14), Verksamhetschef

**Dokument-ID:** SU9774-1570060579-503

**Version:** 6.0

**Giltig från:** 2025-02-06

**Giltig till:** 2027-02-06