

Министерство здравоохранения Свердловской области Государственное учреждение
Областная детская клиническая больница № 1
Областной перинатальный центр
Кафедра анестезиологии, реаниматологии и трансфузиологии ФПК и ПП



**Практические аспекты ТМА и аГУС в
многопрофильном стационаре
(клинический случай врача реаниматолога)**



**Матковский А.А.,
Куликов А.В., Абабков С.Г.,
Жилин А.В., Беломестнов С.Р.**

Санкт-Петербург 20 октября 2016

Актуальность проблемы акушерской ТМА

Акушерская ТМА – редкая патология. В структуре всех форм ТМА на ее долю приходится 8-18%

Распространенность – 1/25 000 беременностей

Акушерская ОПН остается важной причиной материнской и перинатальной смертности:

- ✓ **Материнская смертность - 20%**
- ✓ **Перинатальная смертность - 39%**

Характеризуется неблагоприятным почечным прогнозом:

75% больных, перенесших акушерский аГУС, в течение года достигают терминальной почечной недостаточности и нуждаются в лечении гемодиализом

Fakhuri F et al. Clin J Am Soc Nephrol 2012; 7:2100-2106, Fakhuri F et al. J Am Soc Nephrol 2010; 21:859-867
Davin et al. Am J Kid Dis. 2010;55:708-777; Bianchi et al. Blood. 2002;110:710-713. Al-Akash et al. Pediatr Nephrol. 2011;26:613-619. Sellier-Leclerc AL. JASN. 2007;18:2392-2400. Benz et al. Curr Opin Nephrol Hypertens. 2010;19:242-247. 12. Noris M et al. Clin J Am Soc Nephrol. 2010;5:1844-1859. 13. Tsai H-M. Int J Hematol. 2010;91:1-19; Barbot et al. Br J Haematol. 2001;113:649. Bitzan M. Semin Thromb Hemost. 2010;36:594-610. Zuber J et al. Nat Rev Nephrol. 2012;8:643-657.

Что такое тромботическая микроангиопатия (механизмы развития основных симптомов)

ТМА – особый тип поражения мелких сосудов, при котором развивается их тромбоз и воспаление сосудистой стенки.

В процессе тромбообразования происходит «потребление» тромбоцитов, идущих на образование тромба

В результате контакта с тромбами, заполняющими просвет мелких сосудов, происходит повреждение эритроцитов и их разрушение (механический гемолиз)

Таким образом, основные клинические проявления ТМА -
ТРОМБОЦИТОПЕНИЯ и ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ

Что такое Атипичный гемолитико-уремический синдром (механизмы развития основных симптомов)

аГУС – заболевание, сопровождающееся постоянным риском комплемент-опосредованной тромботической микроангиопатии (ТМА) и угрожающих жизни осложнений

Laurence J., Atypical hemolytic uremic syndrome (aHUS)^ making the diagnosis. Clin Adv Hematol Oncol. 2012 Oct. 10/1-12 . Data on file. Alexion Pharmaceuticals, Inc. Caprioli J et al. Blood. 2006;108(4):1267-1279. Noris M et al. NEJM. 2009;361:1676-1687. Neuhaus et al. Arch Dis Child. 1997;76:518-521. Noris M et al. JASN. 2005;16:1177-1183. Dragon-Durey et al. J Am Soc Nephrol. 2010;21:2180-2187.

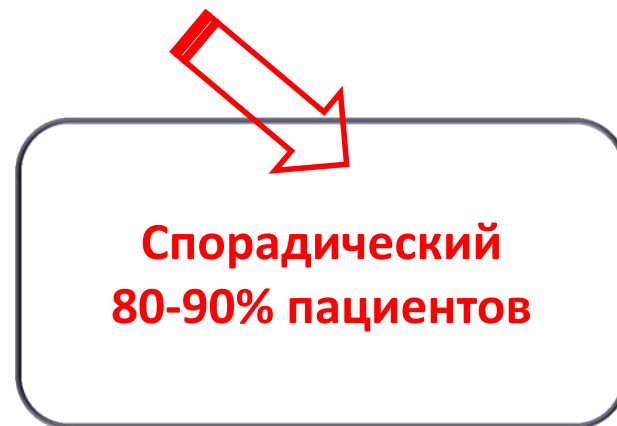
аГУС определяется как заболевание, для которого характерны:

- **клинические признаки ТМА (тромбоцитопения, микроангиопатический гемолиз и симптомы нарушения функций органов)**
- **Активность ADAMTS13 выше 5% (чтобы исключить тяжелый дефицит ADAMTS13)**
- **Отрицательный тест на шига-токсин (при необходимости исключения STEC-ГУС)**

Laurence J., Atypical hemolytic uremic syndrome (aHUS)^ making the diagnosis. Clin Adv Hematol Oncol. 2012 Oct. 10/1-12

Распространенность аГУС

Представляет собой **ультраредкое** (орфанное) заболевание, распространенность которого составляет 2-7 случаев на 1млн населения.
40% больных это взрослые до 45 лет



* Отсутствие заболевания у родственников не исключает его наследственный характер.



Клинический случай

Клинический случай, анамнез заболевания

Пациентка, 33 года, г. Екатеринбург

Наследственный анамнез: папа, мама – здоровы, бабушки по маминой линии инсульт в 58 лет.

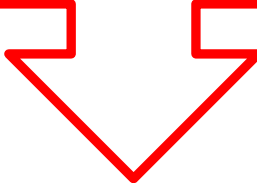
Анамнез и манифестация заболевания: первые роды – операция кесарево сечение, вторая беременность - настоящая.

- С 12-ой по 22-ю нед. – протекала без изменений.
- С 22 нед.- эпизоды повышения АД до 130-140/90 мм рт ст. Диагноз: НЦД по гипертоническому типу. Лечение: допегит 250 мг × 2 раза.
- В 29-30 недель госпитализация с диагнозом: Гипертоническая болезнь 2, 2 ст., риск 3. Лечение, допегит 250 мг × 3 раза, АД -130/80 – 138/89 мм рт ст., отёки, в лабораторных анализах без патологии.
- **В 37-38 нед. , доставлена личным транспортом в ОПЦ . Диагноз при поступлении: Беременность 37 нед. Рубец на матке (от операции кесарево сечение).**

Гипертоническая болезнь 2, 2 ст риск 3. Миопия 2 ст. Тяжелая преэклампсия?

Хроника события

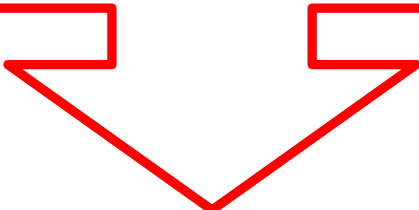
20.12.15 в 00.10 При поступлении состояние средней степени тяжести. В сознании, неврологический статус - жалобы на головную . Гемодинамика - АД 180/120 мм рт. ст. ЧСС 90 в мин, ритмичные. Аускультативно дыхание везикулярное проводится во все отделы. Хрипов нет . ЧД до 16 в мин. SpO₂98% . Живот мягкий, без болезненный, матка в нормотонусе, не возбудима. Диурез достаточный.



При дальнейшем обследовании- протеинурия –1,23г/л количественно, сохранялись жалобы на головную боль и гипертензия АД 140/100 мм.рт.ст.

20.12.15 в 9 :47-10:30 Принято решение о родоразрешении в неотложном порядке путём операции кесарево сечения. Операция кесарево сечение под СМА. Кровопотеря 600 мл. Извлечен живой доношенный ребенок женского пола, вес 2810гр. рост 50 см.

В послеоперационном периоде продолжена интенсивная терапия тяжёлой преэклампсии.Магнезиальная терапия 2 гр/ч. Допегит 500мг/4р, нифедипин 10мг/4р., и терапия послеоперационного синдрома.



Хроника события

20.12.15 в 14:30. Вакуум-аспирация и клеммирование параметрия по Генкелю-Тиканадзе по поводу гипотонического кровотечения. Кровопотеря 400 мл. Общая кровопотеря 1000мл. Пациентка наблюдалась в условиях ОРО, где проведена инфузионная терапия до 2000мл, окситоцин 20 ед в\к, транексам 1 гр в\в. По ОАК : Эритроциты $3,3 \cdot 10^{12}/л$. Гемоглобин 101 г/л. Гематокрит 31,4 % Тромбоциты $142 \cdot 10^9/л$. По ТЭГ –нормокоагуляция. Гемодинамика АД 140/100 мм.рт.ст. ЧСС 78 в минуту, Диурез достаточный более 50 мл /ч. В 16:50 переведена в ОАР и ИТ.

20.12.15 в 20.00. Состояние тяжелое , с отрицательной динамикой на фоне проводимой терапии сохранялась гипертензия 160/100 мм.рт.ст. Снижение диуреза до 30,0-20,0-10,0 мл/час. По лабораторным показателям зафиксированы изменения :Эритроциты $2,9 \cdot 10^{12}/л$. Нь -90 г/л. Гематокрит 27,4 % Тромбоциты $32 \cdot 10^9/л$. ЛДГ- 2143 МЕ/л; Креатинин- 125 мкмоль/л; Мочевина- 7,2 ммоль/л; На-127 ммоль/л .Сыворотка после центрифугирования розовая. По рекомендации было проведено Узи брюшной полости, источник продолжающего кровотечения исключен. Ограничение инфузионной терапии, отмена магнезиальной терапии, стимуляция диуреза диуретиками, переливание тромбоконцентрата и альбумина, динамический лабораторный контроль.

21.12.15 в 7.00 Кровотечение. Тяжелая преэклампсия. Состояние после срочных оперативных родов по поводу тяжелой преэклампсии. Гипертоническая болезнь 2 ст., 2 степени. Анурия. Переводится в операционную. Кровопотеря 1500,0

ADAMTS-13

21.12.15 в 8:30-9:55 Операция: Релапаротомия. Экстирпация матки без придатков. Дренирование брюшной полости.

Общий объем кровопотери -2500мл. Инфузия -1457 мл. Аутоэр-227,0,СЗП-940,0. Протромплекс-5 доз, коагил-7.2мг. Криопреципитат - 6 доз.

Диагноз: Тяжелая преэклампсия. Тромботическая микроангиопатия. Атипичный гемолитико-уремический синдром? Острая почечная недостаточность.

Заключение: показана заместительная почечная терапия. Продолжить терапию ГКС, антибактериальную, гипотензивную, терапию послеоперационного синдрома, продленную ИВЛ с отменой седации, динамический контроль лабораторных показателей.

Течение заболевания

	20.12.15 00.10 поступление	20.12.2015 9.25 К/сечение	20.12.2015 14.30 Кровотечение Вакум-аспирация	20.12.2015 20.00 Снижен диурез	21.12.2015 08.30 Кровотечение Снижен диурез Релапаротомия
Жалобы	Головную боль	Слабость, головокружение, головная боль + Мед.сон+ИВЛ	Мед.сон+ИВЛ	Мед.сон+ИВЛ	Мед.сон+ИВЛ
АД ЧСС ОАК	180/120 мм рт ст 90 уд.	150/100 мм рт ст 94 уд.	110/70 мм рт ст 84 уд.	110/70 мм рт ст 72 уд.	110/70 мм рт ст 86 уд.
Биохимия крови	Hb-142 г/л RBC-4,65×10 ¹² WBC-14,05×10 ⁹ PLT-173×10 ⁹ Шизоциты-	Hb-133 г/л RBC-4,42×10 ¹² WBC-12,7×10 ⁹ PLT-166×10 ⁹ Шизоциты-	Hb-106 г/л RBC-3,5×10 ¹² WBC-24,5×10 ⁹ PLT-144×10 ⁹ Шизоциты-0,30%	Hb-84 г/л RBC-2,7×10 ¹² WBC-20,8×10 ⁹ PLT-26×10⁹ Шизоциты-0,30%	Hb-65 г/л RBC-2,3×10 ¹² WBC-8,7×10 ⁹ PLT-29×10⁹ Шизоциты-0,30%
ОАМ	АЛТ-21 ЕД/л АСТ-25 ЕД/л О.белок-61 г/л ЛДГ-206 Мочевина-4,6 ммоль/л Креатинин-124 мкмоль/л	АЛТ-21 ЕД/л АСТ-25 ЕД/л О.белок-61 г/л ЛДГ-208 МЕ/л Мочевина-4,8 ммоль/л Креатинин-119 мкмоль/л	АЛТ-22 ЕД/л АСТ-125 ЕД/л О.белок-61 г/л ЛДГ-208 МЕ/л Мочевина-4,8 ммоль/л Креатинин-125 мкмоль/л	АЛТ-24 ЕД/л АСТ-101 ЕД/л О.белок-34 г/л ЛДГ-2215 МЕ/л Мочевина-7,7 ммоль/л Креатинин-125 мкмоль/л	АЛТ-64 ЕД/л АСТ-168 ЕД/л О.белок-43 г/л ЛДГ-3048 МЕ/л Мочевина-20,65 ммоль/л Креатинин-380 мкмоль/л
ТЭГ	Цвет-красная Эр.-300 п/зр. Лейк.-25 п/зр. 5 г/л ФГ-4,4г/л АПТВ-28,4 сек МНО-0,84 ед	Цвет-красная Эр.-300 п/зр. Лейк.-25 п/зр. 5 г/л ФГ-2,6г/л АПТВ-32,5 сек МНО-0,98 ед	Цвет-красная Эр.-300 п/зр. Лейк.-25 п/зр. 5 г/л ФГ-2,3г/л АПТВ-34 сек МНО-0,8 ед	Цвет-коричневая Эр.-300 п/зр. Лейк.-25 п/зр. 5 г/л ФГ-1,8г/л АПТВ-34 сек МНО-0,8 ед	Цвет-желтый Эр.-300 п/зр. Лейк.-0 п/зр. 0,3 г/л ФГ-1,4г/л АПТВ-44,3 сек МНО-1,09 ед
Стул	-	-	-	-	-
Кровопотеря		600,0	1000,0	-	1500,0
Терапия			Транексам-1г	Тромбоконцентрат-710,0 Эр.взвесь-1,222 мл Криоципитат-8доз	Транексам-2г Эр.взвесь-290,0 мл Криоципитат-8доз Аутоэритроциты-227,0 СЗП-940,0 Протромплекс 600-3000 ЕД Коагил-7,2 мг

Тяжелая преэклампсия? HELLP – синдром?

Исходно в пользу тяжелой преэклампсии:

Критерии	Клинические рекомендации*	Данные пациентки
АД сист	более 160 мм рт. ст.	180 мм рт.ст.
АД диаст	Более 110 мм рт. ст.	120 мм рт. ст.
Протеинурия	Более 2 г	Более 5 г
Креатинин	Более 90 мкмоль/л	124 мкмоль/л
Неврология	Головная боль	Головная боль

«Неотложная помощь при преэклампсии и ее осложнениях (эклампсия, HELLP – синдром).

Клинические рекомендации. Протоколы лечения. МЗ РФ.

Федеральная электронная библиотека Министерства здравоохранения РФ.

Течение заболевания

	20.12.15 00.10 поступление	20.12.2015 9.25 К/сечение	20.12.2015 14.30 Кровотечение Вакум-аспирация	20.12.2015 20.00 Снижен диурез	21.12.2015 08.30 Кровотечение Снижен диурез Релапаротомия
Жалобы	Головную боль	Слабость, головокружение, головная боль + Мед.сон+ИВЛ	Мед.сон+ИВЛ	Мед.сон+ИВЛ	Мед.сон+ИВЛ
АД ЧСС ОАК	180/120 мм рт ст 90 уд.	150/100 мм рт ст 94 уд.	110/70 мм рт ст 84 уд.	110/70 мм рт ст 72 уд.	110/70 мм рт ст 86 уд.
Биохимия крови	Hb-142 г/л RBC-4,65×10 ¹² WBC-14,05×10 ⁹ PLT - 173×10 ⁹ Шизоциты-	Hb-133 г/л RBC-4,42×10 ¹² WBC-12,7×10 ⁹ PLT - 166×10 ⁹ Шизоциты-	Hb-106 г/л RBC-3,5×10 ¹² WBC- 24,5×10 ⁹ PLT - 144×10 ⁹ Шизоциты- 0,30%	Hb-84 г/л RBC-2,7×10 ¹² WBC- 20,8×10 ⁹ PLT - 26×10⁹ Шизоциты- 0,30%	Hb-65 г/л RBC-2,3×10 ¹² WBC- 8,7×10 ⁹ PLT - 29×10⁹ Шизоциты- 0,30%
ОАМ	АЛТ-21 ЕД/л АСТ-25 ЕД/л О.белок-61 г/л ЛДГ-206 Мочевина-4,6 ммоль/л Креатинин-124 мкмоль/л	АЛТ-21 ЕД/л АСТ-25 ЕД/л О.белок-61 г/л ЛДГ-208 МЕ/л Мочевина- 4,8 ммоль/л Креатинин-119 мкмоль/л	АЛТ-22 ЕД/л АСТ-125 ЕД/л О.белок-61 г/л ЛДГ-208 МЕ/л Мочевина- 4,8 ммоль/л Креатинин- 125 мкмоль/л	АЛТ-24 ЕД/л АСТ-101 ЕД/л О.белок-34 г/л ЛДГ-2215 МЕ/л Мочевина- 7,7 ммоль/л Креатинин- 125 мкмоль/л	АЛТ-64 ЕД/л АСТ-168 ЕД/л О.белок-43 г/л ЛДГ-3048 МЕ/л Мочевина- 20,65 ммоль/л Креатинин- 380 мкмоль/л
ТЭГ	Цвет- красная Эр. -300 п/зр. Лейк.-25 п/зр. 5 г/л	Цвет- красная Эр. -300 п/зр. Лейк.-25 п/зр. 5 г/л	Цвет- красная Эр. -300 п/зр. Лейк.-25 п/зр. 5 г/л	Цвет- коричневая Эр. -300 п/зр. Лейк.-25 п/зр. 5 г/л	Цвет- желтый Эр. -300 п/зр. Лейк.-0 п/зр. 0,3 г/л
Стул	ФГ-4,4г/л АПТВ-28,4 сек МНО-0,84 ед	ФГ-2,6г/л АПТВ-32,5 сек МНО-0,98 ед	ФГ-2,3г/л АПТВ-34 сек МНО-0,8 ед	ФГ-1,8г/л АПТВ-34 сек МНО-0,8 ед	ФГ-1,4г/л АПТВ-44,3 сек МНО-1,09 ед
Кровопотеря	-	600,0	1000,0	-	1500,0
Терапия			Транексам-1г	Тромбоксантрат-710,0 Эр.взвесь-1,222 мл Криоципитат-8доз	Транексам-2г Эр.взвесь-290,0 мл Криоципитат-8доз Аутоэритроциты-227,0 СЗП-940,0 Протромплекс 600-3000 ЕД Коагил-7,2 мг

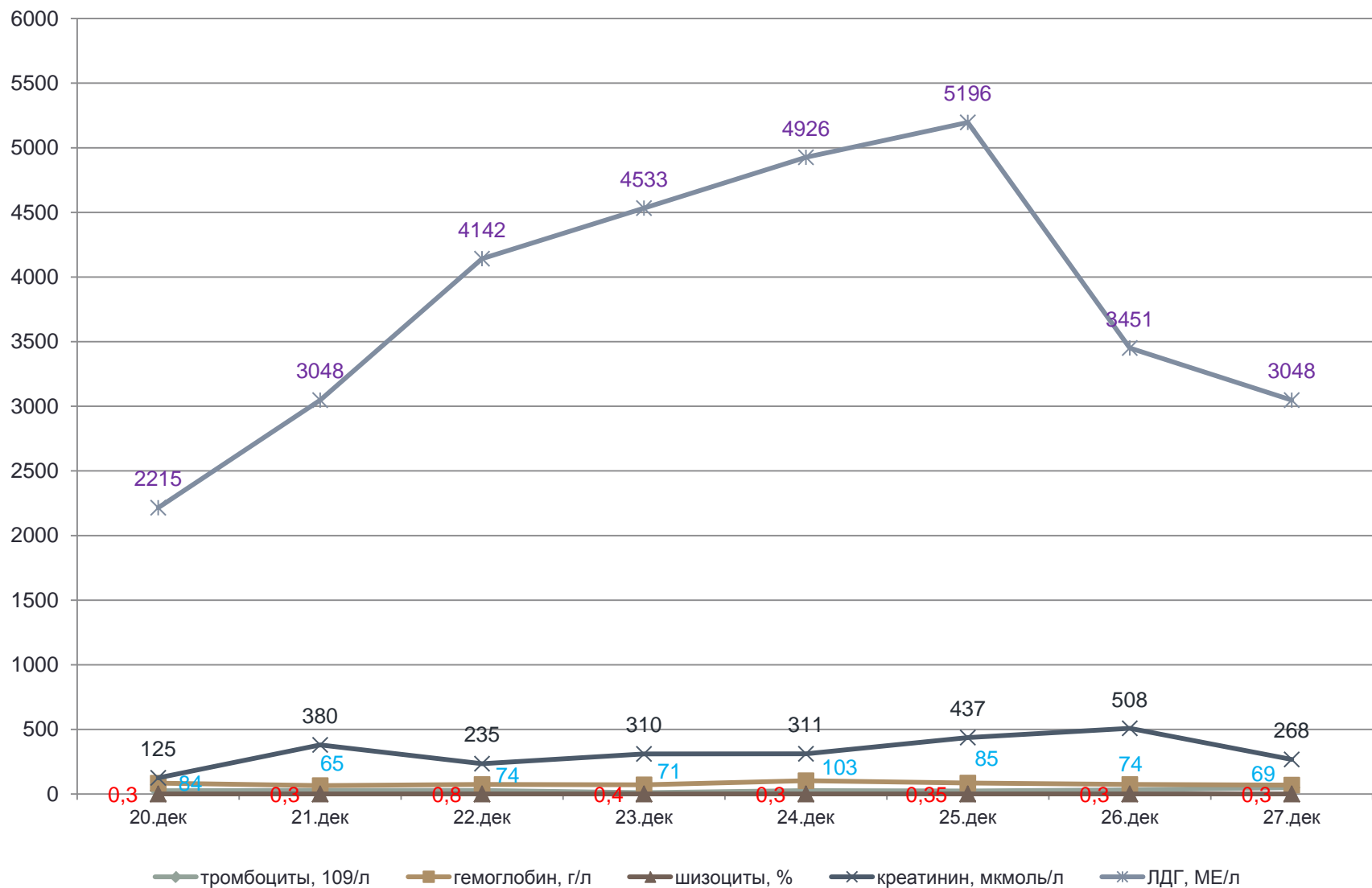
А дальше...?

Течение заболевания

	22.12.15 2 сутки Нефролог аГУС. ТМА	23.12.2015 3 сутки Экулизумаб 900 мг Экстубация	24.12.2015 4 сутки Гемодиализ Анурия	25.12.2015 5 сутки Гемодиализ Анурия ADAMTS-13	26.12.2015 6 сутки Гемодиализ Анурия	27.12.2015 7 сутки Гемодиализ Анурия
Жалобы	Мед.сон+ИВЛ	Слабость,	Слабость, сонливость	Активна	Активна	Активна
АД ЧСС	180/120 мм рт ст 90 уд.	150/100 мм рт ст 94 уд.	150/90 мм рт ст 74 уд.	150-160/90 мм рт ст 60 уд.	140-130/100 мм рт ст 76 уд.	140-130/90 мм рт ст 68 уд.
ОАК	Hb-74 г/л RBC-2,66×10 ¹² WBC- 7,61×10 ⁹ PLT - 28×10 ⁹ Шизоциты-0,80%	Hb-71 г/л RBC-2,52×10 ¹² WBC- 8,3×10 ⁹ PLT - 11×10 ⁹ Шизоциты-0,40%	Hb-103 г/л RBC-3,43×10 ¹² WBC- 13,7×10 ⁹ PLT - 27×10 ⁹ Шизоциты- 0,30%	Hb-85 г/л RBC-2,8×10 ¹² WBC- 11×10 ⁹ PLT - 24×10 ⁹ Шизоциты- 0,35%	Hb-74 г/л RBC-2,42×10 ¹² WBC- 12,7×10 ⁹ PLT - 33×10 ⁹ Шизоциты- 0,30%	Hb-69 г/л RBC-2,35×10 ¹² WBC- 14,2×10 ⁹ PLT - 49×10 ⁹ Шизоциты- 0,30%
Биохимия крови	АЛП-24 ЕД/л АСТ-25 ЕД/л О.белок-46 г/л ЛДГ-4142 МЕ/л Мочевина- 13,9 ммоль/л Креатинин-235 мкмоль/л	АЛТ-127 ЕД/л АСТ-25 ЕД/л О.белок-65 г/л ЛДГ-4533 МЕ/л Мочевина- 17,8 ммоль/л Креатинин-310 мкмоль/л	АЛТ-101 ЕД/л АСТ-204 ЕД/л О.белок-52 г/л ЛДГ-4926 МЕ/л Мочевина- 17 ммоль/л Креатинин- 311 мкмоль/л	АЛТ-104 ЕД/л АСТ-112 ЕД/л О.белок-49 г/л ЛДГ-5196 МЕ/л Мочевина- 24 ммоль/л Креатинин- 437 мкмоль/л	АЛТ-48 ЕД/л АСТ-117 ЕД/л О.белок-51 г/л ЛДГ-3451 МЕ/л ↓ Мочевина- 25,61 ммоль/л Креатинин- 508 мкмоль/л	АЛТ-34 ЕД/л АСТ-105 ЕД/л О.белок-52 г/л ЛДГ-3048 МЕ/л ↓ Мочевина- 15,2 ммоль/л Креатинин- 268 мкмоль/л
ОАМ	Цвет- желтая Эр. -300 п/зр. Лейк.-2 п/зр. 5 г/л	Цвет- желтая Эр. -300 п/зр. Лейк.-2 п/зр. 5 г/л	Цвет- желтая Эр. -300 п/зр. Лейк.-0 п/зр. 5 г/л	Цвет- желтая Эр. -300 п/зр. Лейк.-5 п/зр. 5 г/л	Цвет- желтый Эр. -300 п/зр. Лейк.-0 п/зр. 3,5 г/л	Цвет- желтый Эр. -300 п/зр. Лейк.-0 п/зр. 0,3 г/л
ТЭГ	ФГ-2,5г/л АПТВ-37,9 сек МНО-0,8 ед	ФГ-2,4г/л АПТВ-37,9 сек МНО-0,9 ед	ФГ-2,6г/л АПТВ-46,5 сек МНО-0,9 ед	ФГ-2,1 г/л АПТВ-28,5 сек МНО-0,8 ед	ФГ-1,6г/л АПТВ-30,8 сек МНО-0,93 ед	ФГ-1,8 г/л АПТВ-32,7 сек МНО-0,7 ед
Стул	Жидкий № 4	Жидкий № 4	Жидкий № 4	Жидкий № 3	кашеобразный	оформленный
Трасфузия	Тромбоконцентрат-200,0 ЭМОЛТ-420,0	Тромбоконцентрат-200,0				

ТМА? аГУС?

Динамика ТМА

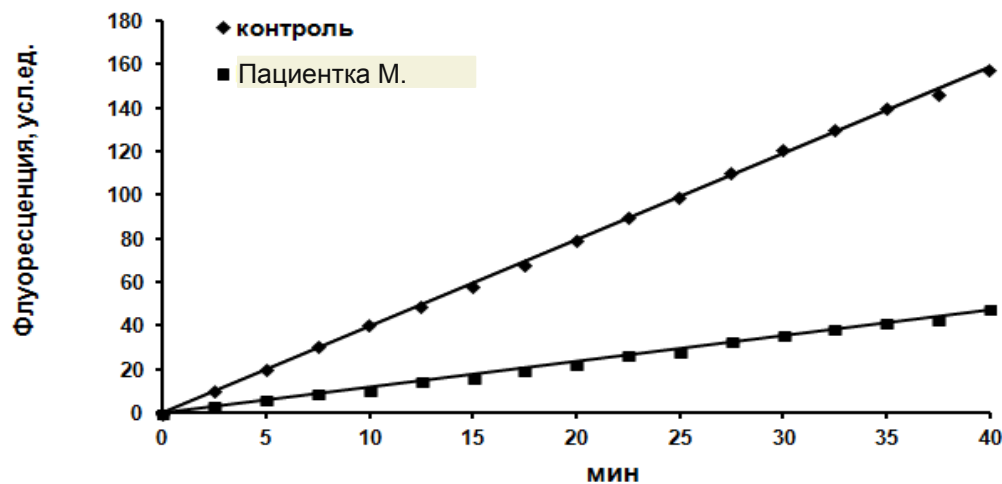


Активность металлопротеиназы ADAMTS-13 в плазме крови пациентки

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Активность металлопротеиназы ADAMTS-13 в плазме крови пациентки (1982 г.р.) составила 30% от уровня активности ADAMTS-13 в контрольной плазме, полученной при смешивании образцов плазмы здоровых доноров. Активность определяли по гидролизу флуоресцентного субстрата металлопротеиназы ADAMTS-13 FRETС-VWF73.

Гидролиз пептида FRETС-VWF73 металлопротеиназой ADAMTS-13

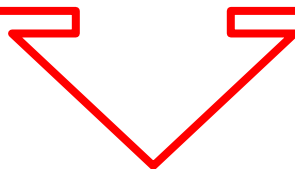


Исходно в пользу ТМА, АГУС

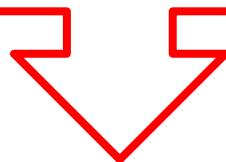
Критерии	Результаты
Снижение гемоглобина	74 г/л
Шизоцитоз	0,80%
Реакция Кумбса	отрицательная
Креатинин	235 мкмоль/л
Мочевина	13,9 ммоль/л
ЛДГ	4142 Ме/л
ADAMTS13	30%
Стул	жидкий

23.12.15 Решено ввести препарат ЭКУЛИЗУМАБ 900 мг по схеме. Гемотрансфузия и переливание ТК по жизненным показаниям. Продолжить терапию ГКС, антибактериальную, гипотензивную, терапию послеоперационного синдрома.

23.12.15 в 11:00 Экстубация по абсолютным показаниям без дыхательных и гемодинамических расстройств.



24.12.15 Острая почечная недостаточность.
Заместительная почечная терапия, гемодиализом №7.



Терапия в ОПЦ **22** дня

Диагноз (перевод в нефрологическое отделение СОКБ №1)

Заключительный диагноз: Атипичный гемолитико - уремический синдром (D 59.3), тромботическая микроангиопатия, индукция терапии экулизумабом. 22-е сутки послеродового послеоперационного периода. Тяжелая преэклампсия. Анемия средней степени. Гипертоническая болезнь 2 степени 2 стадии, риск 3.

Осложнения: Гипотоническое кровотечение в позднем послеродовом, послеоперационном периоде. Острая почечная недостаточность.

Терапия (перевод в нефрологическое отделение СОКБ №1)

Операции: 20.12.15 Лапаротомия по Пфанненштилю. Кесарево сечение в нижнем маточном сегменте поперечным доступом. Кровопотеря 600,0 мл

20.12.15 Вакуум аспирация содержимого полости матки. Клеммирование параметриев по Генкелю -Тиканадзе. Кровопотеря 400,0 мл. Общая кровопотеря 1000 мл.

21.12.15 Релапаротомия. Экстирпация матки без придатков. Дренирование брюшной полости. Общая кровопотеря 2500,0 мл

Заместительная почечная терапия, гемодиализом №7.

При обнаружении симптомов ТМА необходимо с первых шагов правильно провести лабораторную диагностику

Тромбоцитопения^{1,2}

Количество тромбоцитов <150 000 или >25% снижение от исходного уровня¹

И

Микроангиопатический гемолиз^{2,3}

Шизоциты^{2,3} и/или подъем ЛДГ² и/или снижение гаптоглобина² и/или снижение гемоглобина²

Плюс 1 или несколько следующих симптомов:

Неврологические симптомы⁴⁻⁷

Спутанность сознания^{4,5} и/или судороги^{6,8} и/или другие церебральные нарушения⁵

Нарушение функции почек^{2,9,10}

Подъем креатинина¹⁰ и/или снижение рСКФ^{2,10} и/или подъем артериального давления¹¹ и/или отклонение в общем анализе мочи⁹

Желудочно-кишечные симптомы^{2,6,12}

Диарея +/- кровь¹² и/или тошнота/рвота⁶ и/или боли в животе⁶ и/или гастроэнтерит^{2,12}

Оценить активность ADAMTS13 и сделать тест на шига-токсин/ЕНЕС*^{8,13-15}

Во время ожидания результатов ADAMTS13 уровень тромбоцитов >30 000 мм³ или креатинин сыворотки >150–200 мкмоль/л (>1,7–2,3 мг/дл) почти снимает диагноз тяжелого дефицита ADAMTS13 (ТТП)¹⁶

Активность ADAMTS13 ≤5%^{8,13,14}

ТТП

Активность ADAMTS13 >5%¹²

аГУС

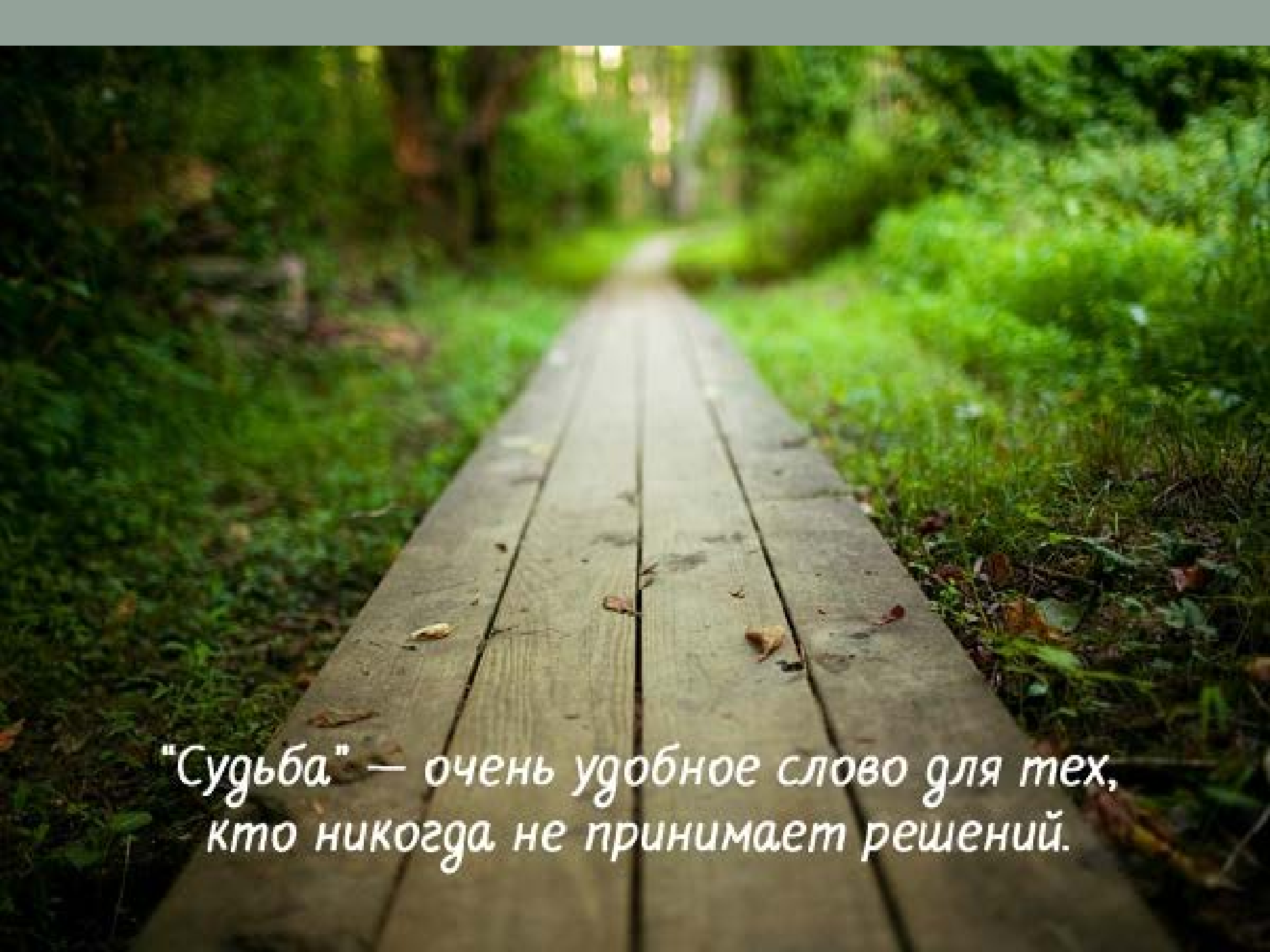
Положительный на шига-токсин/ЕНЕС¹⁴

STEC-ГУС

*Тест на шига-токсин/ЕНЕС обуславливается анамнезом/наличием симптомов со стороны ЖКТ

.1. Data on file. Alexion Pharmaceuticals, Inc. 2. Caprioli J et al. *Blood*. 2006;108(4):1267-1279. 3. Noris M et al. *NEJM*. 2009;361:1676-1687. 4. Neuhaus et al. *Arch Dis Child*. 1997;76:518-521. 5. Noris M et al. *JASN*. 2005;16:1177-1183. 6. Dragon-Durey et al. *J Am Soc Nephrol*. 2010;21:2180-2187. 7. Davin et al. *Am J Kid Dis*. 2010;55:708-777; 8. Bianchi et al. *Blood*. 2002;110:710-713. 9. Al-Akash et al. *Pediatr Nephrol*. 2011;26:613-619. 10. Sellier-Leclerc AL. *JASN*. 2007;18:2392-2400. 11. Benz et al. *Curr Opin Nephrol Hypertens*. 2010;19:242-247. 12. Noris M et al. *Clin J Am Soc Nephrol*. 2010;5:1844-1859. 13. Tsai H-M. *Int J Hematol*. 2010;91:1-19; 14. Barbot et al. *Br J Haematol*. 2001;113:649. 15. Bitzan M. *Semin Thromb Hemost*. 2010;36:594-610. 16. Zuber J et al. *Nat Rev Nephrol*. 2012;8:643-657.



A photograph of a wooden boardwalk path made of several parallel wooden planks, receding into the distance through a dense, green forest. The path is flanked by lush green grass and foliage. The lighting is soft, suggesting a dappled sunlight filtering through the trees. The overall mood is serene and contemplative.

*"Судьба" — очень удобное слово для тех,
кто никогда не принимает решений.*