

**Тромботическая микроангиопатия в  
практике интенсивной терапии.  
Взгляд акушерского анестезиолога-  
реаниматолога.**

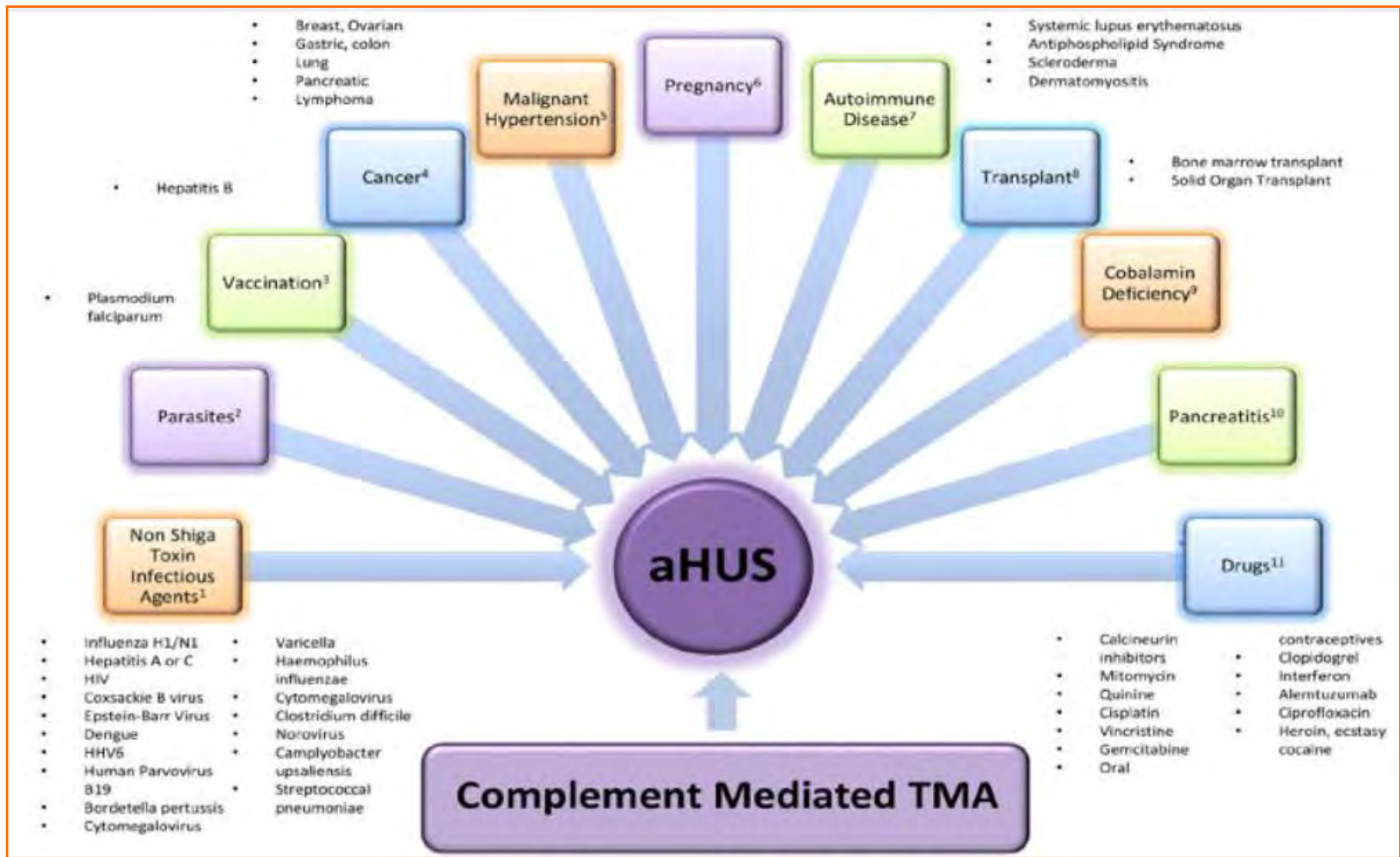
*Профессор, д.м.н. Е. М. Шифман*

# Определение тромботической микроангиопатии

- **Тромботическая микроангиопатия (ТМА)**– особый тип поражения мелких сосудов, при котором развивается их тромбоз и воспаление сосудистой стенки.
  - Гетерогенная группа заболеваний, имеющих общие клинические-морфологические признаки, но разную этиологию<sup>2</sup>
  - Характеризуется наличием тромбов, образованных фибрином или тромбоцитами в микрососудах различных органов<sup>1</sup>
  - Характеризуется тромбоцитопенией, гемолитической анемией и поражением органов<sup>2</sup>

1. Fakhouri F, et al. *Clin J Am Soc Nephrol.* 2012;7(12):2100-2106.

2. Fakhouri F. *Transfus Apher Sci.* 2016;54(2):199-202.



# Клинико-лабораторные признаки ТМА<sup>1</sup>

## Тромбоцитопения (потребления)

Снижение числа тромбоцитов  $< 150 \times 10^9/\text{л}$  или снижение на 25% от исходного количества

- Часто легкая степень снижения
- У многих пациентов может отсутствовать<sup>2</sup>

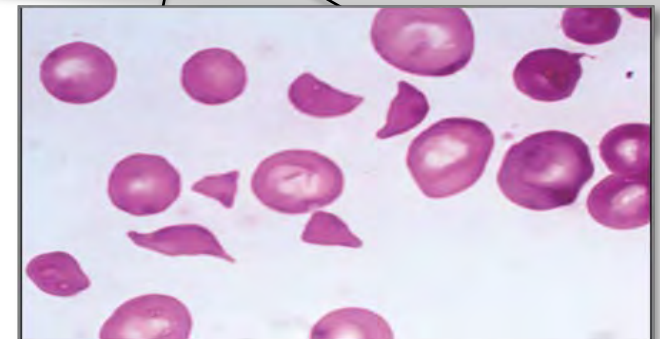
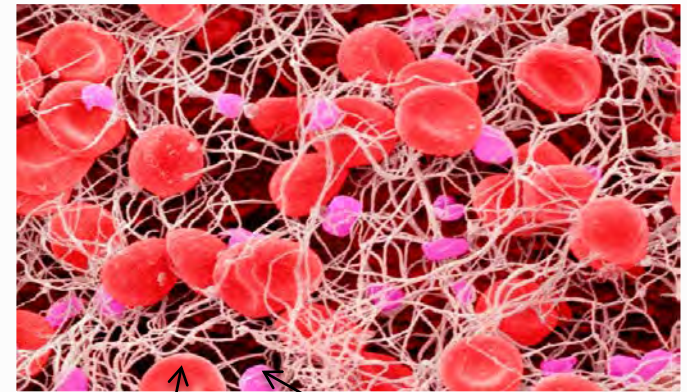
## Неиммунный микроангиопатический гемолиз


- $\uparrow$  ЛДГ (лактатдегидрогеназы)
- $\downarrow$  гаптоглобина
- Шизоциты
- Анемия
- Отрицательная прямая проба Кумбса

## Поражение органов

Почки, ЦНС, ЖКТ, ССС, другие органы...

~ в 20% случаев может не наблюдаться классической триады ТМА



The image features several 3D-rendered red blood cells (erythrocytes) scattered across a white background. One large cell is prominent at the bottom, casting a soft shadow. Other cells of varying sizes are positioned above and to the left. A semi-transparent brown rectangular box is centered over the middle of the image, containing the text.

**Дифференциальный диагноз  
в ОРВИ**

**ТМА**

**ДВС**

**HUS**

**TTP**

**aHUS**

**Others**

**Sepsis**

**Trauma**

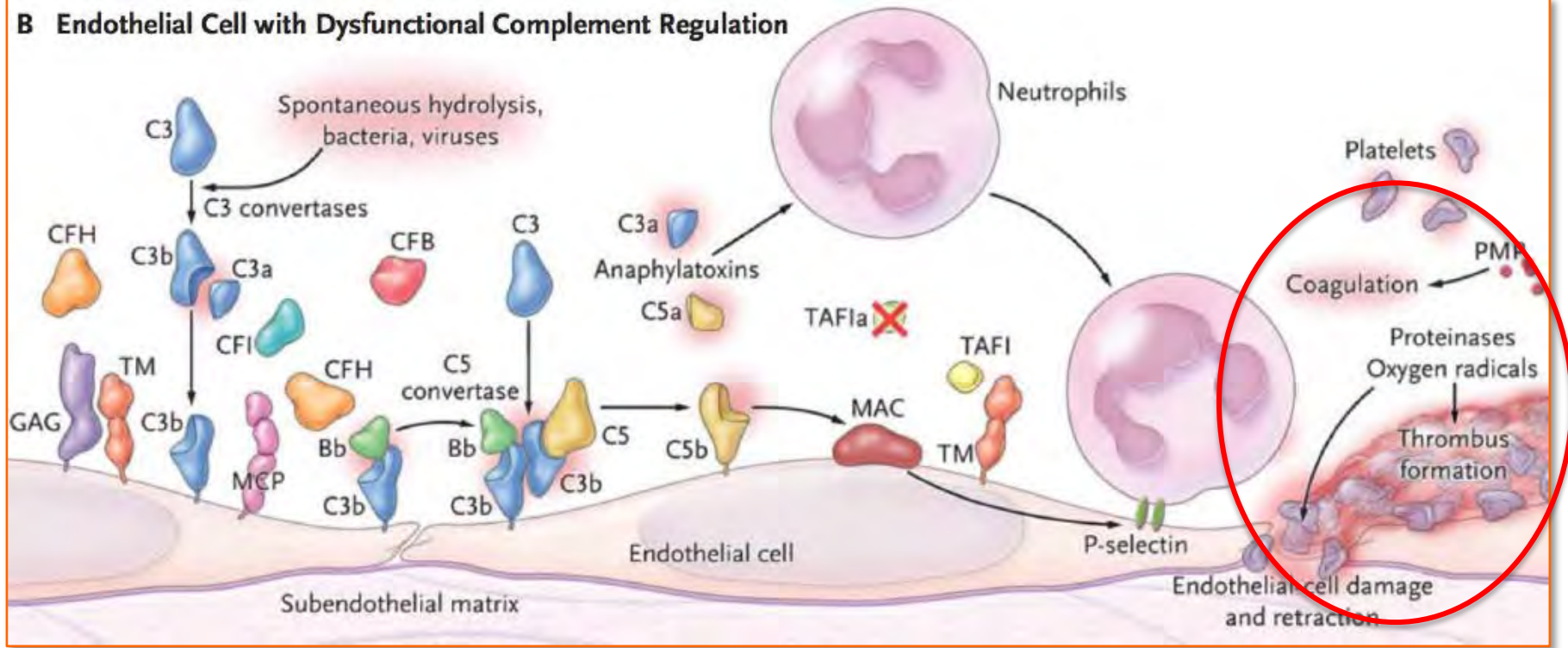
**Cancer**

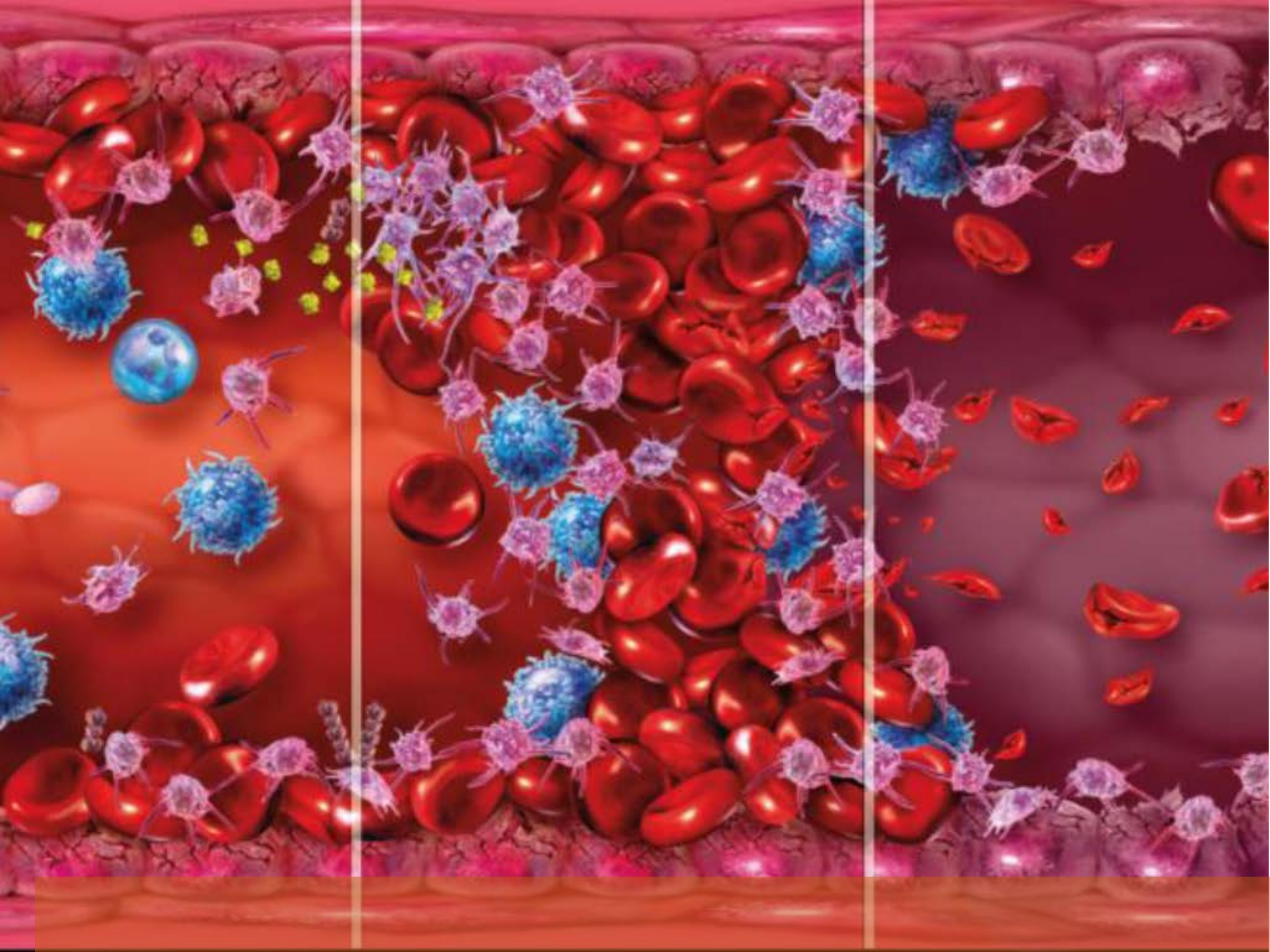
**Others**



# Общий путь в системе воспаления и коагуляции!!

## B Endothelial Cell with Dysfunctional Complement Regulation







# ТМА, связанная с беременностью

- Беременность связана с несколькими потенциальными причинами возникновения ТМА
  - Преэклампсия / эклампсия<sup>2</sup>
  - HELLP-синдром (гемолиз, повышенный уровень печеночных ферментов, тромбоцитопения)<sup>2</sup>
  - Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура (ТТП)<sup>2</sup>
  - Атипичный гемолитико-уремический синдром<sup>2</sup>
- **Связанная с беременностью ТМА составляет 8-18% от всех случаев<sup>1</sup>**

1. Fakhouri F, et al. *Clin J Am Soc Nephrol*. 2012;7(12):2100-2106.

2. Fakhouri F. *Transfus Apher Sci*. 2016;54(2):199-202.

# HELLP-синдром

- **H**emolysis - свободный гемоглобин в сыворотке и моче.
- **E**levated **L**iver enzymes - повышение уровня АСТ, АЛТ, ЩФ, билирубина.
- **L**ow **P**latelets – Тромбоцитопения

## ELLP и LP – парциальные формы

**Pritchard J.A.**, Weisman R Jr, Ratnoff OD, Vosburgh GJ. Intravascular hemolysis, thrombocytopenia, and other hematologic abnormalities associated with severe toxemia of pregnancy. N Engl J Med. **1954**;280:89-98.

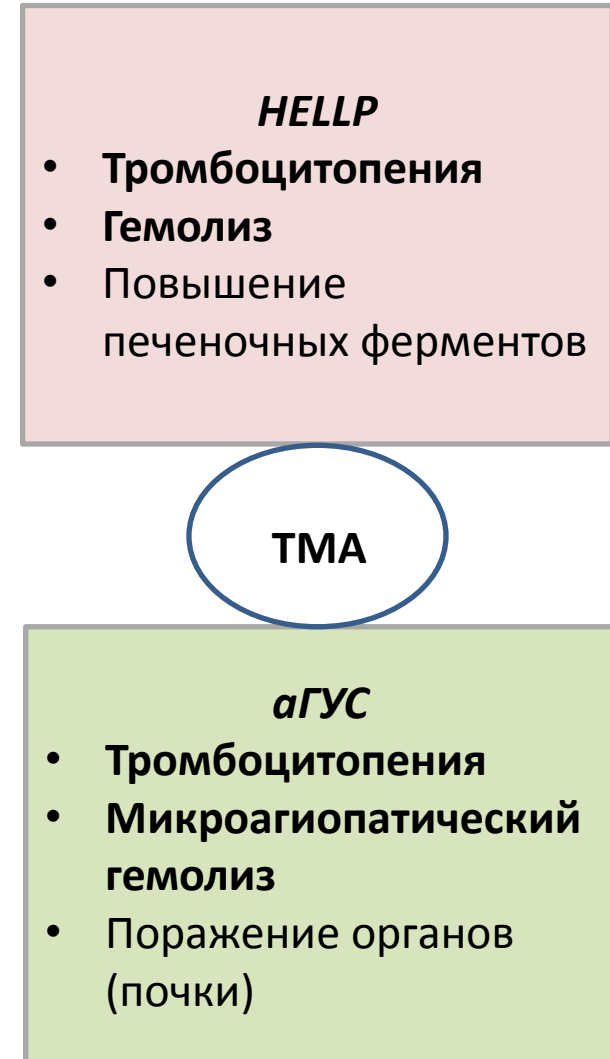
**Goodlin R.C.**, Cotton DB, Hasslein HC. Severe edema-proteinuria hypertension gestosis. AmJ Obstet Gynecol **1978**;132:595-598.

**Weinstein L.** Syndrome of hemolysis, elevated liver enzymes and low platelet count: A severe consequence of hypertension in pregnancy. AmJ Obstet Gynecol. **1982**;142:159-167.

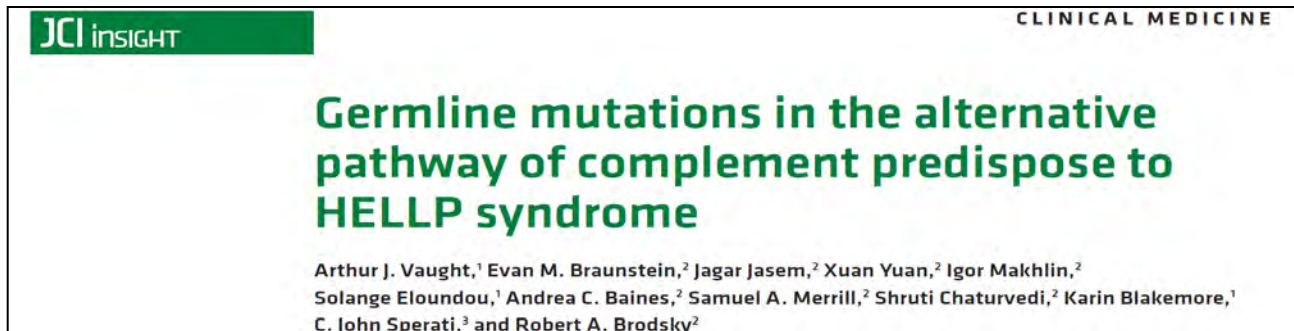
**МКБ 10: М31.1 Тромботическая микроангиопатия**

# Система комплемента и HELLP-синдром.

- Активация альтернативного пути системы комплемента играет роль в патогенезе HELLP-синдрома
- У пациенток с HELLP-синдромом обнаруживаются генетические варианты белков-регуляторов системы комплемента
- Теория двойного удара при аГУС может быть применима и к развитию HELLP (генетические варианты+ воздействие внешних факторов)



# Система комплемента и HELLP-синдром



**Дизайн:** проспективное исследование случай-контроль

**Цель:** выяснить роль альтернативного пути системы комплемента в патогенезе развития HELLP синдрома

**Методика:** оценка серологического маркера активации системы комплемента (модифицированный тест Хема) и генетических вариантов в белках-регуляторах системы комплемента (CFH, CFB, CFI, CFHR1, CFHR3, CFHR5, C3, MCP и THBD) в разных когортах пациентов

|                | HELLP-синдром | Парциальные формы HELLP | Здоровые беременные | аГУС | ТТП |
|----------------|---------------|-------------------------|---------------------|------|-----|
| Н (количество) | 13            | 14                      | 19                  | 18   | 8   |



# Результаты анализа

**Table 5. Comparison of mHam for all groups**

| Participant Group | (+) mHam (%) | (-) mHam (%) | Participant Group | (+) mHam (%) | (-) mHam (%) | P value |
|-------------------|--------------|--------------|-------------------|--------------|--------------|---------|
| HELLP Syndrome    | 8 (62%)      | 5 (38%)      | HPC               | 2 (11%)      | 16 (89%)     | 0.006   |
| HELLP Syndrome    | 8 (62%)      | 5 (38%)      | HPC+TTP           | 4 (16%)      | 21 (84%)     | 0.009   |
| aHUS              | 15 (88%)     | 2 (12%)      | HPC+TTP           | 4 (16%)      | 21 (84%)     | <0.001  |
| HELLP Syndrome    | 8 (62%)      | 5 (38%)      | aHUS              | 15 (88%)     | 2 (12%)      | 0.19    |

HELLP, hemolysis, elevated liver enzymes, and low platelets; mHam, modified Ham assay; aHUS, atypical hemolytic uremic syndrome; HPC, healthy pregnant control; TTP, thrombotic thrombocytopenic purpura.

**Серологическое исследование показало сниженную регуляторную способность системы комплемента у пациенток с HELLP, что совпадало с результатами в группе с аГУС**

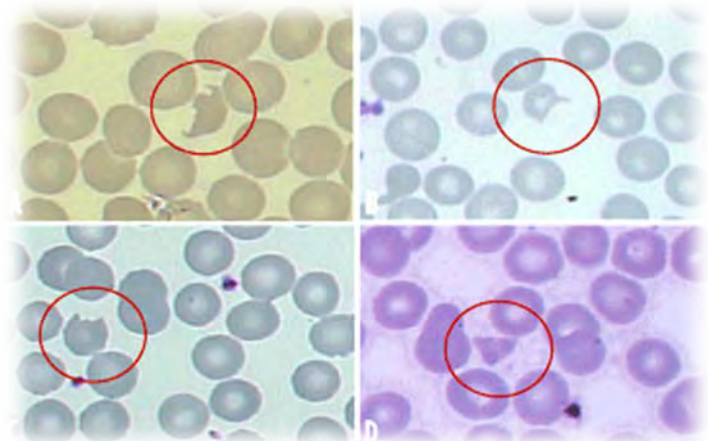
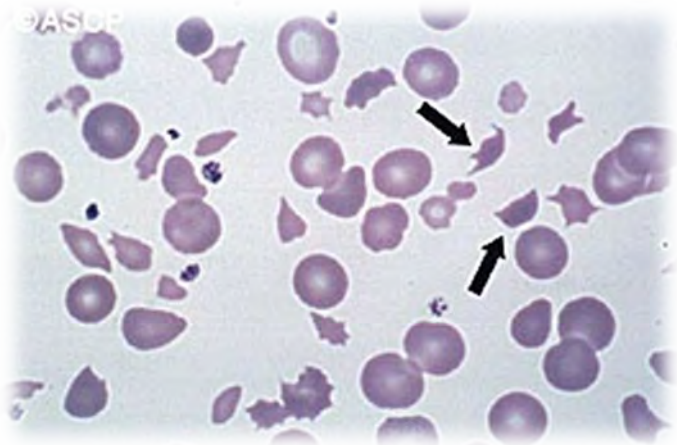
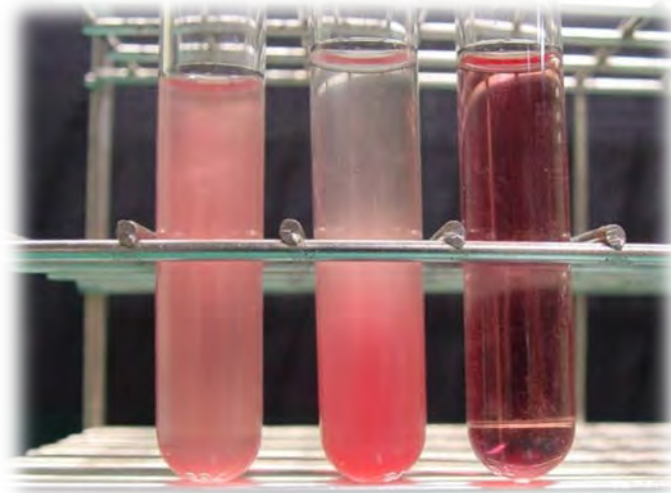
**Table 6. Comparison of germline mutation status for all groups**

| Participant Group | (+) mutation <sup>A</sup> (%) | (-) mutation (%) | Participant Group | (+) mutation (%) | (-) mutation (%) | P value |
|-------------------|-------------------------------|------------------|-------------------|------------------|------------------|---------|
| HELLP Syndrome    | 5 (46%)                       | 6 (54%)          | HPC               | 2 (12%)          | 15 (88%)         | 0.07    |
| HELLP Syndrome    | 5 (46%)                       | 6 (54%)          | HPC+TTP           | 2 (8%)           | 23 (92%)         | 0.01    |
| aHUS              | 10 (56%)                      | 8 (44%)          | HPC+TTP           | 2 (8%)           | 23 (92%)         | 0.001   |
| HELLP Syndrome    | 5 (46%)                       | 6 (54%)          | aHUS              | 10 (56%)         | 8 (44%)          | 0.12    |

<sup>A</sup>Mutation = rare germline variant in a gene of the alternative pathway of complement. HELLP, hemolysis, elevated liver enzymes, and low platelets; aHUS, atypical hemolytic uremic syndrome; HPC, healthy pregnant control; TTP, thrombotic thrombocytopenic purpura.

**Патогенные мутации регуляторных белков системы комплемента были обнаружены у значительно большего количества пациенток с HELLP и аГУС по сравнению со здоровой когортой**

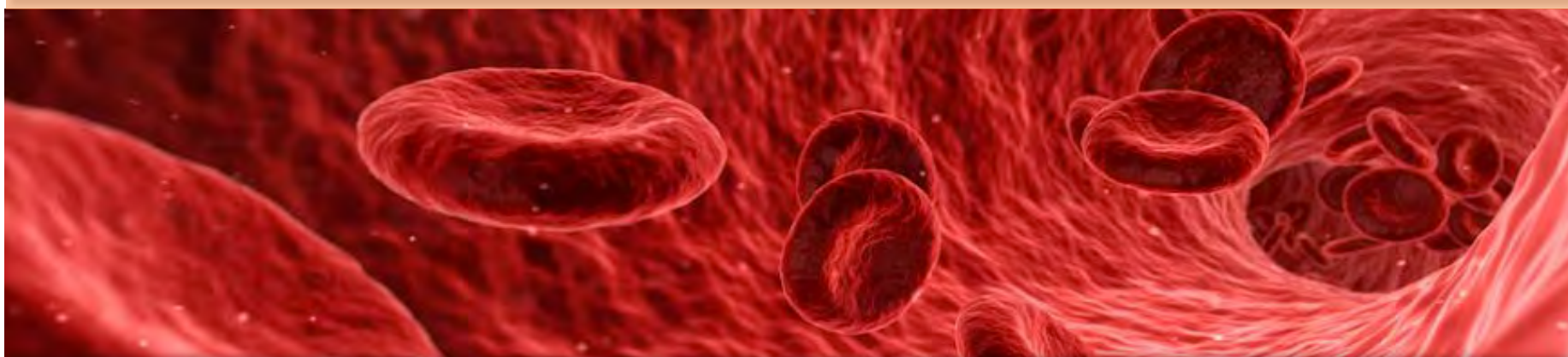
макроскопически виден только у 10%



Наличие фрагментов эритроцитов (шизоцитов) свидетельствует не просто о развитии гемолиза, а именно о развитии микроангиопатического гемолиза.

Это подтверждает принадлежность преэклампсии к группе ТМА.

При иммунном гемолизе шизоцитов нет!





# Информационное письмо МЗ РФ «ТРОМБОТИЧЕСКАЯ МИКРОАНГИОПАТИЯ В АКУШЕРСТВЕ», утверждено 5 мая 2017 г

МИНИСТЕРСТВО  
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ  
(МИНЗДРАВ РОССИИ)

Рахмановский пер., д. 3/25, стр. 1, 2, 3, 4,  
Москва, ГСП-4, 127994  
тел.: (495) 628-44-53, факс: (495) 628-50-58

05 05 17 № 15-Н/1560-04

На № \_\_\_\_\_ от \_\_\_\_\_

Руководителям органов  
государственной власти  
субъектов Российской Федерации  
в сфере здравоохранения

Департамент медицинской помощи детям и службы родовспоможения  
направляет информационно-методическое письмо «Тромботическая  
микроангиопатия в акушерстве» для использования в работе.

Приложение: на 10 л. в 1 экз.

Директор департамента

Е.Н. Байбарина

## ИНФОРМАЦИОННОЕ ПИСЬМО ТРОМБОТИЧЕСКАЯ МИКРОАНГИОПАТИЯ В АКУШЕРСТВЕ

Информационное письмо подготовлено авторами:

Министерство здравоохранения Российской Федерации (Е.Н. Байбарина,  
О.С. Филиппов, Е.В. Гусева).

ФГБУ «Научный центр акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика  
В.И. Кулакова» Минздрава России (Г.Т. Сухих, Л.В. Адамян, А.В. Пырегов).

ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России  
(Н.Л. Козловская, Ю.В. Коротчаева).

ФГБОУ ВО «Читинская государственная медицинская академия» МЗ РФ  
(Т.Е. Белокриницкая, К.Г Шаповалов)

Ассоциация акушерских анестезиологов-реаниматологов (Е.М. Шифман,  
Т.Е. Белокриницкая, А.В. Куликов, Д.Н. Проценко, К.Г Шаповалов, Н.В. Артымук)



# МНОГОЛИКАЯ ТРОМБОТИЧЕСКАЯ МИКРОАНГИОПАТИЯ – «ОЖЕРЕЛЬЕ СМЕРТИ» ОСЛОЖНЕНИЙ БЕРЕМЕННОСТИ И РОДОВ

«...каждая пятая пациентка с аГУС – акушерская, при этом развитии аГУС в большинстве случаев пришлось на послеродовой период (79% случаев) и сопровождалось повреждением почек: в 81% случаев пациенты нуждались в диализе в острой фазе болезни и в 62% случаев у пациенток развивалась терминальная почечная недостаточность менее чем за месяц после перенесенного эпизода аГУС...»

КЛИНИЧЕСКАЯ  
**НЕФРОЛОГИЯ**  
НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ РЕЦЕНЗИРУЕМЫЙ ЖУРНАЛ

№2/2017

МНОГОЛИКАЯ  
ТРОМБОТИЧЕСКАЯ  
МИКРОАНГИОПАТИЯ –  
«ОЖЕРЕЛЬЕ СМЕРТИ»  
ОСЛОЖНЕНИЙ  
БЕРЕМЕННОСТИ  
И РОДОВ

CLINICAL  
NEPHROLOGY

КЛИНИЧЕСКИЕ НАБЛЮДЕНИЯ

**МНОГОЛИКАЯ ТРОМБОТИЧЕСКАЯ МИКРОАНГИОПАТИЯ – «ОЖЕРЕЛЬЕ СМЕРТИ» ОСЛОЖНЕНИЙ БЕРЕМЕННОСТИ И РОДОВ**  
Ю.С. Располи<sup>1</sup>, А.П. Колесниченко<sup>1</sup>, Н.В. Силынская<sup>1</sup>, А.А. Миллер<sup>1</sup>, Е.М. Шифман<sup>1</sup>, А.В. Куликов<sup>2</sup>

<sup>1</sup>ГБУЗ «Красноярский краевой клинический центр охраны и детства», Красноярск  
<sup>2</sup>ГБОУ ВО «Красноярский государственный медицинский университет им. проф. В.Ф. Волынского» МЗ РФ, Красноярск  
<sup>3</sup>ГБОУЗ МО «Иркутский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского»  
<sup>4</sup>ГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» МЗ РФ, Екатеринбург

Беременные пациентки с тромботической микроангиопатией (ТМА) являются одной из приоритетных зон в современном акушерстве и гинекологии. К основным видам ТМА, встречающимся во время беременности и в послеродовом периоде, относятся преэклампсия, HELLP-синдром, тромботическая тромбоцитопеническая пурпура (ТТП), катастрофический антифосфолипидный синдром (КАФС) и атриальный гемолитико-уремический синдром (АГУС). В большинстве случаев предвестником развития тяжелых форм ТМА в беременных является преэклампсия. Высокая настороженность врачей в отношении тяжелых форм ТМА у пациенток с ретроклампсией, своевременная дифференциальная диагностика могут предотвратить развитие катастрофических исходов для матери и ребенка. В статье представлен клинический случай развития АГУС у женщины 22 лет на поздних сроках беременности с описанием подходов к дифференциальной диагностике ТМА и лечению АГУС.

Ключевые слова: преэклампсия, тромботическая микроангиопатия, диссеминированная внутрисосудистая тромбозопения, микроангиопатический гемолитико-уремический синдром.

MANAGEMENT OF PATIENTS WITH THROMBOTIC MICROANGIOPATHY (TMA) IS ONE OF THE PROBLEM AREAS IN MODERN OBSTETRICS AND GYNECOLOGY. THE MAIN TYPES OF TMA OCCURRING DURING PREGNANCY AND IN THE PUERPERIUM INCLUDE PRE-ECLAMPSIA, HELLP SYNDROME, THROMBOTIC THROMBOCYTOPENIC PURPURA (TTP), CATASTROPHIC ANTIPHOSPHOLIPID SYNDROME (CAPS), AND ATRIAL HEMOLYTIC UREMIC SYNDROME (AHUS). IN MOST CASES, PRE-ECLAMPSIA IS A PRECURSOR OF THE DEVELOPMENT OF SEVERE FORMS OF TMA IN PREGNANT WOMEN. THE DOCTORS' HIGH SUSPICION ABOUT SEVERE FORMS OF TMA IN PATIENTS WITH PRE-ECLAMPSIA, TIMELY DIFFERENTIAL DIAGNOSIS CAN PREVENT THE DEVELOPMENT OF CATASTROPHIC OUTCOMES FOR THE MOTHER AND CHILD. THE ARTICLE PRESENTS A CLINICAL CASE OF THE DEVELOPMENT OF THE AHUS IN A 22-YEAR OLD WOMAN AT LATE PREGNANCY WITH A DESCRIPTION OF APPROACHES TO DIFFERENTIAL DIAGNOSIS OF TMA AND TREATMENT OF AHUS.

KEYWORDS: PRE-ECLAMPSIA, THROMBOTIC MICROANGIOPATHY, DIFFERENTIAL DIAGNOSIS, THROMBOCYTOPENIA, MICROANGIOPATHIC HEMOLYTIC UREMIC SYNDROME.

**ВВЕДЕНИЕ**

Преэклампсия (ПЭ) – одна из основных причин материнской смертности. Осложнения ПЭ могут быть эклампсия, отек легких, неврологические нарушения, антенатальная гибель плода, преждевременные роды. Тяжелая диссеминированная внутрисосудистая тромбозопения (ДВТ), HELLP-синдром. Опасны для послеродового периода довольно распространены. И хотя ПЭ рассматривается как заболевание, ассоциированное с плацентой, диагноз нередко ставится и женщинам, у которых заболевание проявляется после родов или во послеродовом периоде, однако ухудшается после родоразрешения. Хотя бы потому, мы вправе ожидать положительную динамику в ретро-симптомах после родоразрешения.

Конечно же, легче избежать от осложнений эклампсией об «атипичном течении преэклампсии», «неисповеданным родоразрешением», или «ошибках на этапе наблюдения в женской консультации», хотя эти моменты также имеют право быть. Коварной особенностью считают оценку HELLP-синдрома как «неуточненной ПЭ». Гетерогенность клинических проявлений ПЭ позволяет предположить, что это не одно заболевание [1]. Выдвигаются гипотезы, на них базис, обоснованные предположения, будто все эти осложнения беременности и родов являются звеньями одной цепи, объединенными в единичное понятие тромботической микроангиопатии.

Типичный набор признаков тромботической микроангиопатии (ТМА): тромбоцитопения, микроангиопатический гемолитико-уремический синдром (МАГ) и полиорганный некроз (пироплазмия, почечная и т.д.), может быть обусловлен комплексом причин, как первичный (генетически обусловленный), так и вторичный (сепсис, инфекция, ПЭ, кромоцитер, отслойка плаценты, травма) [2–4].

Для правильной постановки диагноза и назначения корректного лечения при подозрении на развитие у пациентки с ПЭ клинической и лабораторной картины HELLP-синдрома следует рассмотреть в первую очередь дифференциально-диагностический поиск ТМА, под которой помимо собственно морфологически признаков в сосудах микроангиопатического русла

Клиническая нефрология №2 – 2017

1

# Клинический случай тромботической микроангиопатии в акушерской практике

**«Одним из важнейших триггеров возникновения ТМА является беременность. ТМА является одной из основных причин острой почечной недостаточности (ОПН) и острого кортикального некроза. «Акушерская» ОПН, в свою очередь, является одной из основных причин материнской и перинатальной смертности (20% и 39% соответственно)»**

ISSN 1691-7332

Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова

# СЕЧЕНОВСКИЙ ВЕСТНИК

№ 2(28)  
2017

НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ РЕЦЕНЗИРУЕМЫЙ ЖУРНАЛ



Илья Ильич Мечников  
1848-1916

- АКТУАЛЬНЫЕ ПРОБЛЕМЫ ПОДГОТОВКИ МЕДИЦИНСКИХ КАДРОВ
- УСПЕХИ КЛИНИЧЕСКОЙ МЕДИЦИНЫ
- ДОСТИЖЕНИЯ ФУНДАМЕНТАЛЬНОЙ НАУКИ
- ФАРМАЦИЯ НА СТРАЖЕ ЗДОРОВЬЯ

Сеченовский вестник. 2017. № 2(28). С. 28–32

УДК 618.3.06

**М.Н. Мочалкина,**  
канд. мед. наук, заведующая кафедрой акушерства и гинекологии акушерства и стоматологического факультета ФГБОУ ВО «Пятигорская государственная медицинская академия» Минздрава России

**Т.Е. Белокрыжников,**  
д-р мед. наук, профессор, заведующий кафедрой акушерства и гинекологии педиатрического факультета, факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов ФГБОУ ВО «Пятигорская государственная медицинская академия» Минздрава России

**Т.В. Хавкина,**  
заведующая отделением, исполняющая функцию перинатального акушера, ГУЗ «Красная клиническая больница», г. Чита

**Е.М. Шифман,**  
д-р мед. наук, профессор кафедры анестезиологии и реаниматологии ФГБУ ГИЗ ВО МОНИКИ имени М.Ф. Владимирского, президент Ассоциации акушерских анестезиологов-реаниматологов

**К.Г. Шаронов,**  
д-р мед. наук, профессор, заведующий кафедрой анестезиологии и интенсивной терапии ФГБОУ ВО «Пятигорская государственная медицинская академия» Минздрава России

**С.В. Костромин,**  
заведующий отделением общей реанимации ГУЗ «Красная клиническая больница», г. Чита

**Т.У. Ивон,**  
Head of Departments Performing the Function of Perinatal Centers, Chita State Clinical Hospital "Regional Clinical Hospital"

**E.M. Shifman,**  
Doctor of Medical Sciences, Professor, the Department of Anesthesiology and Resuscitation, Vladimirsky MONIKI, President of the Association of Obstetric Anesthesiologists-Resuscitologists

**K.G. Sharonov,**  
Candidate of Medical Sciences, Head of the Department of Anesthesiology and Intensive Care, Chita State Medical Academy

**S.V. Kostromin,**  
Head of the Department of General Resuscitation, Chita State Clinical Hospital "Regional Clinical Hospital"

## КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ТРОМБОТИЧЕСКОЙ МИКРОАНГИПАТИИ В АКУШЕРСКОЙ ПРАКТИКЕ

## CLINICAL CASE OF THROMBOTIC MICROANGIOPATHY IN OBSTETRIC PRACTICE

**КОНТАКТНАЯ ИНФОРМАЦИЯ:**  
Мочалкина Мария Николаевна, канд. мед. наук, заведующая кафедрой акушерства и гинекологии акушерства и стоматологического факультета ФГБОУ ВО «Пятигорская государственная медицинская академия» Минздрава России  
Адрес: 622000, г. Чита, ул. Гурьянова, д. 78  
Тел.: +7 (924) 360-28-91  
e-mail: mmochal@yandex.ru  
Статья поступила в редакцию: 17.05.2017  
Статья принята в печать: 30.06.2017

**CONTACT INFORMATION:**  
Marina Mochalkina, Candidate of Medical Sciences, Head of the Department of Obstetrics and Gynecology, the Faculty of General Medicine and Dentistry, Chita State Medical Academy  
Address: 622000, Chita, Guryaev Str., Chita, 672050, Russia  
Tel.: +7 (924) 360-28-91  
e-mail: mmochal@yandex.ru  
The article received: May 17, 2017  
The article approved for publication: June 30, 2017

28

СЕЧЕНОВСКИЙ ВЕСТНИК № 2(28) 2017 г.

# АТИПИЧНЫЙ ГЕМОЛИТИКО-УРЕМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ КАК ОДНА ИЗ ПРИЧИН ОСТРОГО ПОВРЕЖДЕНИЯ ПОЧЕК У БЕРЕМЕННЫХ



Новая публикация 2018

Козловская Н.Л. Коротчаева Ю.В. Шифман Е.М. Боброва Л.А.

# Виды ТМА в акушерской практике

Распространенность  
1: 25 000 беременностей<sup>1</sup>

Беременность является  
триггером для манифестации  
ряда редких и  
жизнеугрожающих  
заболеваний<sup>2,3</sup>

Сходство клинических  
проявлений при различных  
видах ТМА затрудняет  
дифференциальную  
диагностику и  
своевременное начало  
специфической терапии<sup>2,4</sup>



HELLP - hemolysis, elevated liver enzymes, and low platelet count, ГУС/аГУС – гемолитико-уремический синдром/ атипичный ГУС, ТТП – тромботическая тромбоцитопеническая пурпура, ТМА – тромботическая микроангиопатия, АФС/КАФС- антифосфолипидный синдром/катастрофический АФС; СКВ –системная красная волчанка,

1. Dashe JS, Ramin SM, Cunningham FG: The long-term consequences of thrombotic microangiopathy (thrombotic thrombocytopenic purpura and hemolytic uremic syndrome) in pregnancy. *Obstet Gynecol* 91: 662–668, 1998. 2. Fakhouri F et al. Haemolytic uraemic syndrome. *The Lancet*. Published Online February 24, 2017 [http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736\(17\)30062-4](http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736(17)30062-4). 3 Fakhouri F, Roumenina L, Provot F, et al. Pregnancy-associated hemolytic uremic syndrome revisited in the era of complement gene mutations. *J Am Soc Nephrol* 2010; **21**: 859–67. 4. George JN, Nester CM, McIntosh JJ. Syndromes of thrombotic microangiopathy associated with pregnancy. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program* 2015;2015:644–8.



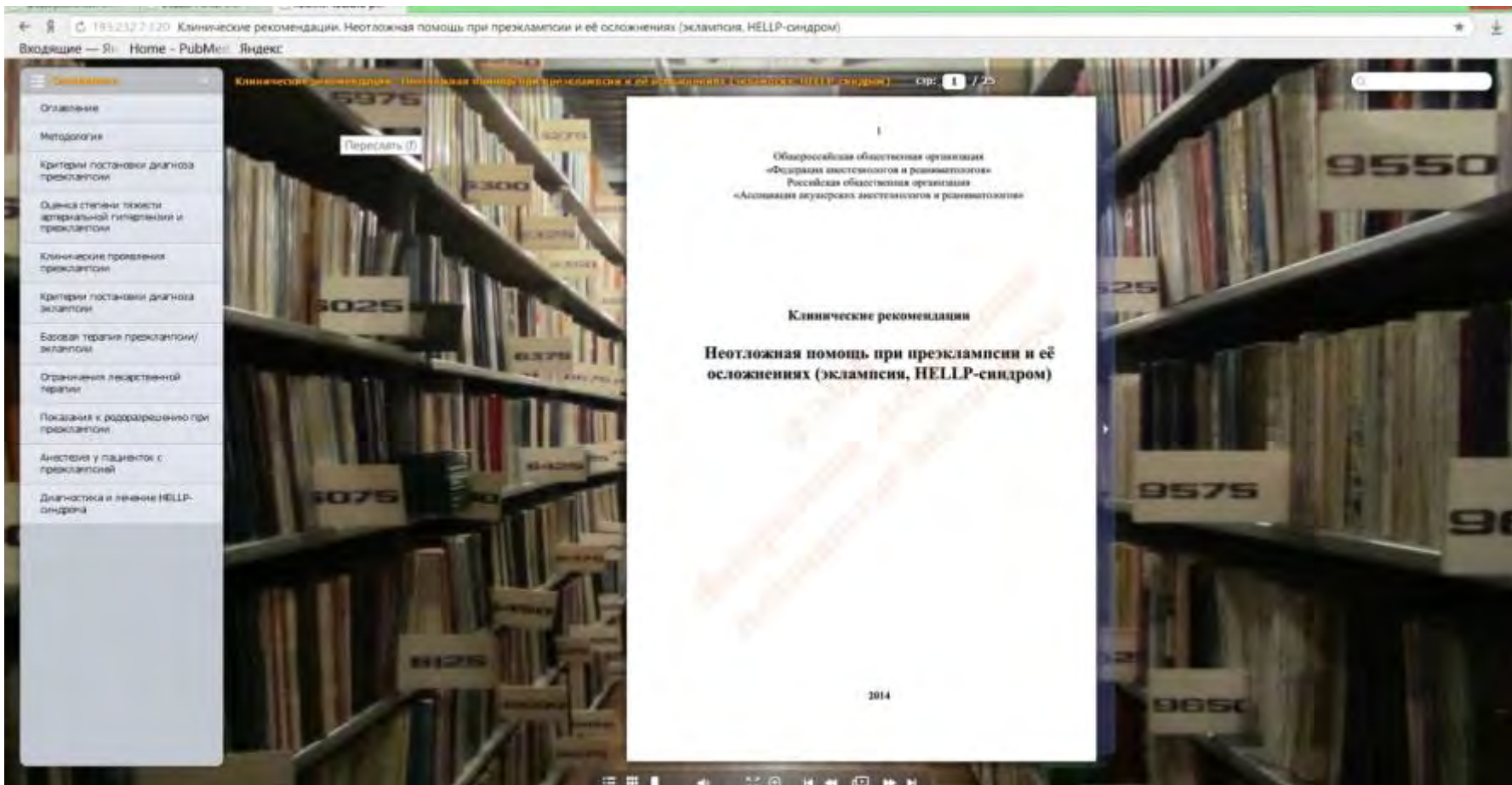
# Беременность - комплемент-активирующее состояние (КАС), способствует развитию аГУС<sup>1-5</sup>

## Продолжающаяся активность комплемента



**ТМА**

Повреждение органов



- Содержание
- Оглавление
- Методология
- Критерии постановки диагноза преэклампсии
- Оценки степени тяжести артериальной гипертензии и преэклампсии
- Клинические проявления преэклампсии
- Критерии постановки диагноза эклампсии
- Базовая терапия преэклампсии/эклампсии
- Ограничения лекарственной терапии
- Показания к родоразрешению при преэклампсии
- Диагностика у пациентов с преэклампсией
- Диагностика и лечение HELLP-синдрома

Переслать PDF

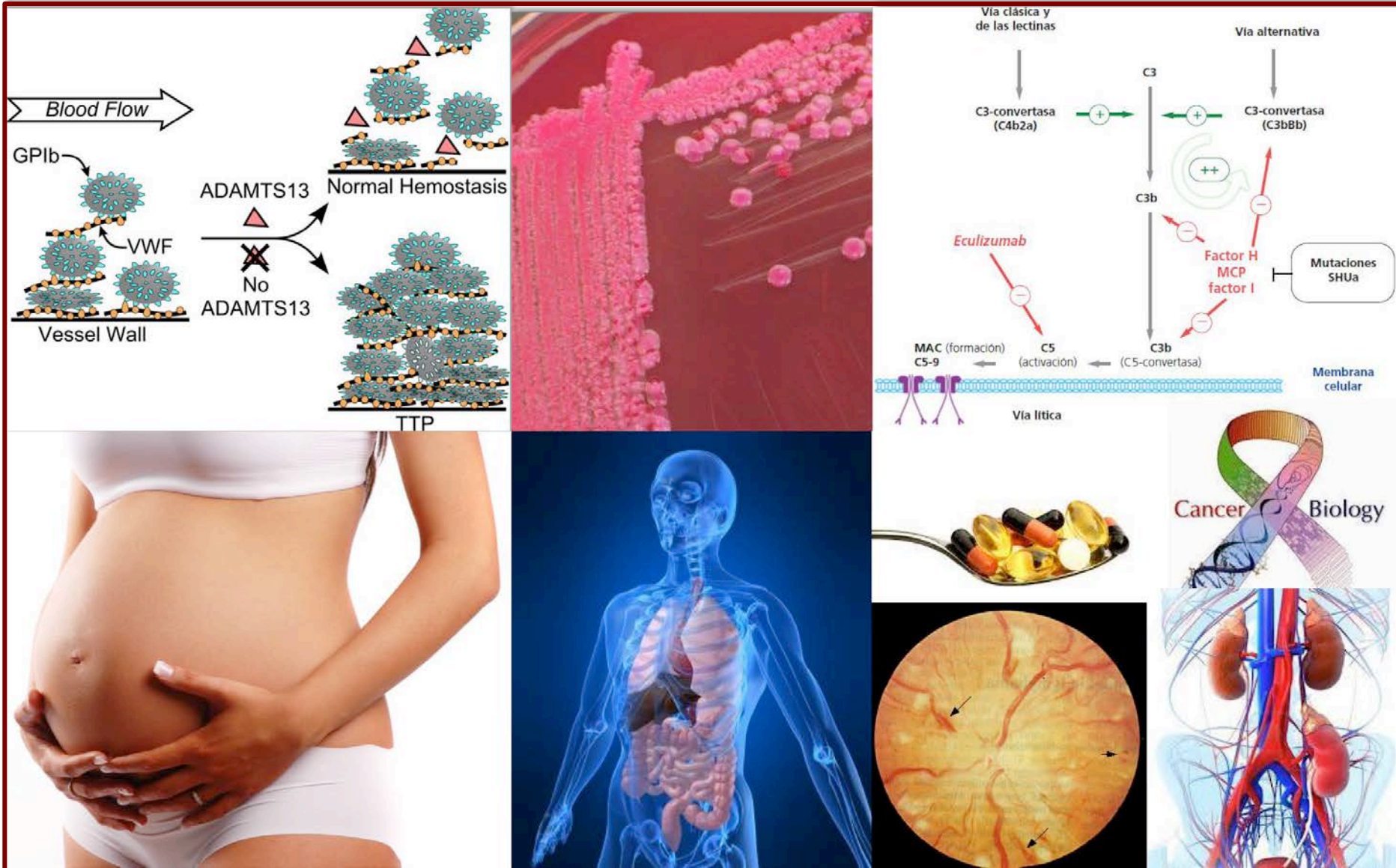
Общероссийская общественная организация  
«Федерация акушерского и репродуктивного  
Российская общественная организация  
«Ассоциация акушерских акустических и репродуктивных»

**Клинические рекомендации**

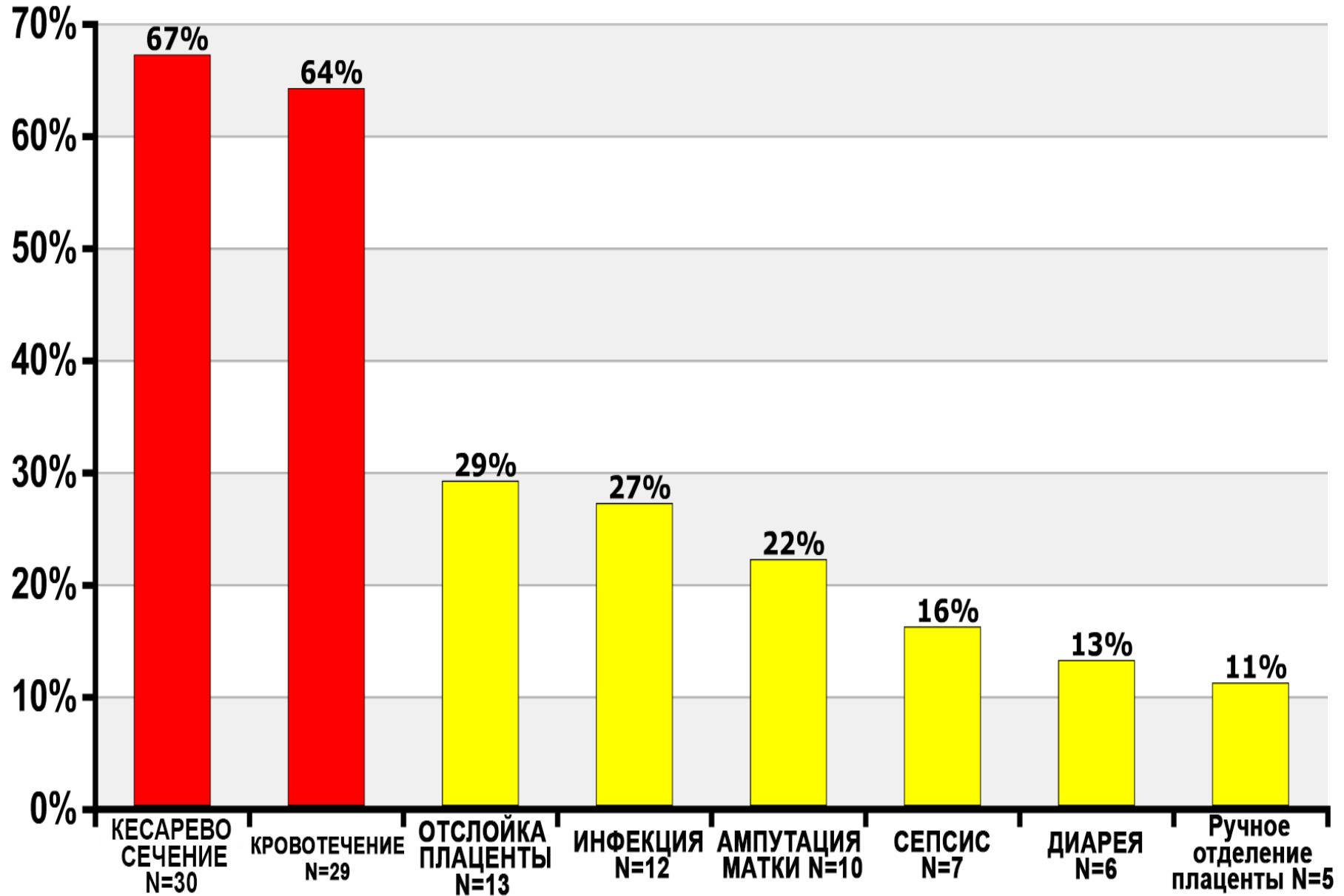
**Неотложная помощь при преэклампсии и её осложнениях (эклампсия, HELLP-синдром)**

2014

# Широкий дифференциальный диагноз



# Частота комплемент-активирующих состояний, предшествующих акушерскому аГУС<sup>1</sup>



<sup>1</sup> Козловская Н.Л., Коротчаева Ю.В., Шифман Е.М., Боброва Л.А. - Атипичный гемолитико-уремический синдром как одна из причин острого повреждения почек у беременных



# Диагноз аГУС – методом исключения

## Диагноз не требует определения генетической мутации:

- генетическую мутацию не удастся определить у 30–40% пациентов с аГУС
- отсутствие идентифицируемых генетических мутаций не исключает аГУС
- результаты обычно занимают месяцы (пациенты требуют немедленной помощи)

### Relative Role of Genetic Complement Abnormalities in Sporadic and Familial aHUS and Their Impact on Clinical Phenotype

Marina Noris,\* Jessica Caprioli,\* Elena Bresin,\* Chiara Mossali,\* Gaia Pianetti,\* Sara Gamba,\* Erica Daina,\* Chiara Fenili,\* Federica Castelletti,\* Annalisa Sorosina,\* Rossella Piras,\* Roberta Donadelli,\* Ramona Maranta,\* Irene van der Meer,\*<sup>†</sup> Edward M. Conway,<sup>‡</sup> Peter F. Zipfel,<sup>§</sup> Timothy H. Goodship,<sup>¶</sup> and Giuseppe Remuzzi\*<sup>||</sup>  
*\*Mario Negri Institute for Pharmacological Research, Clinical Research Center for Rare Diseases, Aldo e Cele Daccò, Villa Camozzi, Ranica, Bergamo, Italy; †Department of Internal Medicine, Division of Nephrology, University Hospital Maastricht, Maastricht, The Netherlands; ‡Centre for Blood Research, Life Sciences Centre, University of British Columbia, Vancouver, Canada; §Leibniz Institute for Natural Products Research and Infection Biology, Jena, Germany; ¶Institute of Human Genetics, Newcastle University, Newcastle upon Tyne, United Kingdom; and ||Department of Nephrology and Dialysis, Azienda Ospedaliera, Ospedali Riuniti di Bergamo, Bergamo, Italy*

**Background and objectives:** Hemolytic uremic syndrome (HUS) is characterized by microangiopathic hemolytic anemia, thrombocytopenia, and renal impairment. Most childhood cases are caused by Shiga toxin-producing bacteria. The other form, atypical HUS (aHUS), accounts for 10% of cases and has a poor prognosis. Genetic complement abnormalities have been found in aHUS.

**Design, setting, participants, and measurements:** We screened 273 consecutive patients with aHUS for complement abnormalities and studied their role in predicting clinical phenotype and response to treatment. We compared mutation frequencies and localization and clinical outcome in familial (82) and sporadic (191) cases.

**Results:** In >70% of sporadic and familial cases, gene mutations, disease-associated factor H (CFH) polymorphisms, or anti-CFH autoantibodies were found. Either mutations or CFH polymorphisms were also found in the majority of patients with secondary aHUS, suggesting a genetic predisposition. Familial cases showed a higher prevalence of mutations in C3RD of CFH and more severe disease than sporadic cases. Patients with CFH or THBD (thrombomodulin) mutations had the earliest onset and highest mortality. Membrane-cofactor protein (MCP) mutations were associated with the best prognosis. Plasma therapy induced remission in 55 to 80% of episodes in patients with CFH, C3, or THBD mutations or autoantibodies, whereas patients with CFI (factor I) mutations were poor responders. aHUS recurred frequently after kidney transplantation except for patients with MCP mutations.

**Conclusions:** Results underline the need of genetic screening for all susceptibility factors as part of clinical management of aHUS and for identification of patients who could safely benefit from kidney transplant.

*Clin J Am Soc Nephrol* 5: 1844–1859, 2010. doi: 10.2215/CJN.02210310

**H**emolytic uremic syndrome (HUS) is a disorder of the microvasculature with hemolytic anemia, thrombocytopenia, and acute renal failure (1). Most childhood cases are caused by *E. coli* strains producing Shiga-like toxins (Stx-*E. coli*) (2,3). However, ~10% of cases are not caused by Stx-*E. coli* (4). This atypical form (aHUS) can be sporadic or familial (4,5) and has a poor prognosis, with a 10 to 15%

mortality rate during the acute phase (6) and up to 50% of cases progressing to end-stage renal failure (ESRF).

Extensive research has established an association between aHUS and uncontrolled activation of the alternative pathway of the complement system (4). More than 120 mutations in CFH, CFI, and MCP, encoding the regulatory proteins complement factor H, factor I and membrane-cofactor protein, respectively, have been reported in patients with aHUS ([www.FH-HUS.org](http://www.FH-HUS.org)). Gain-of-function mutations in key proteins of the alternative pathway, complement factor B (CFB), and C3 have also been reported (7–9). More recently, mutations in THBD encoding thrombomodulin, a membrane-bound glycoprotein with anticoagulant properties that modulates complement activation on cell surfaces, have also been associated with aHUS (10). Finally, anti-CFH autoantibodies have been described in sporadic forms (11). Of note, 90% of patients with anti-CFH auto-

Received March 9, 2010. Accepted May 20, 2010.

Published online ahead of print. Publication date available at [www.cjasn.org](http://www.cjasn.org).

M.N., J.C., and E.B. contributed equally to this paper.

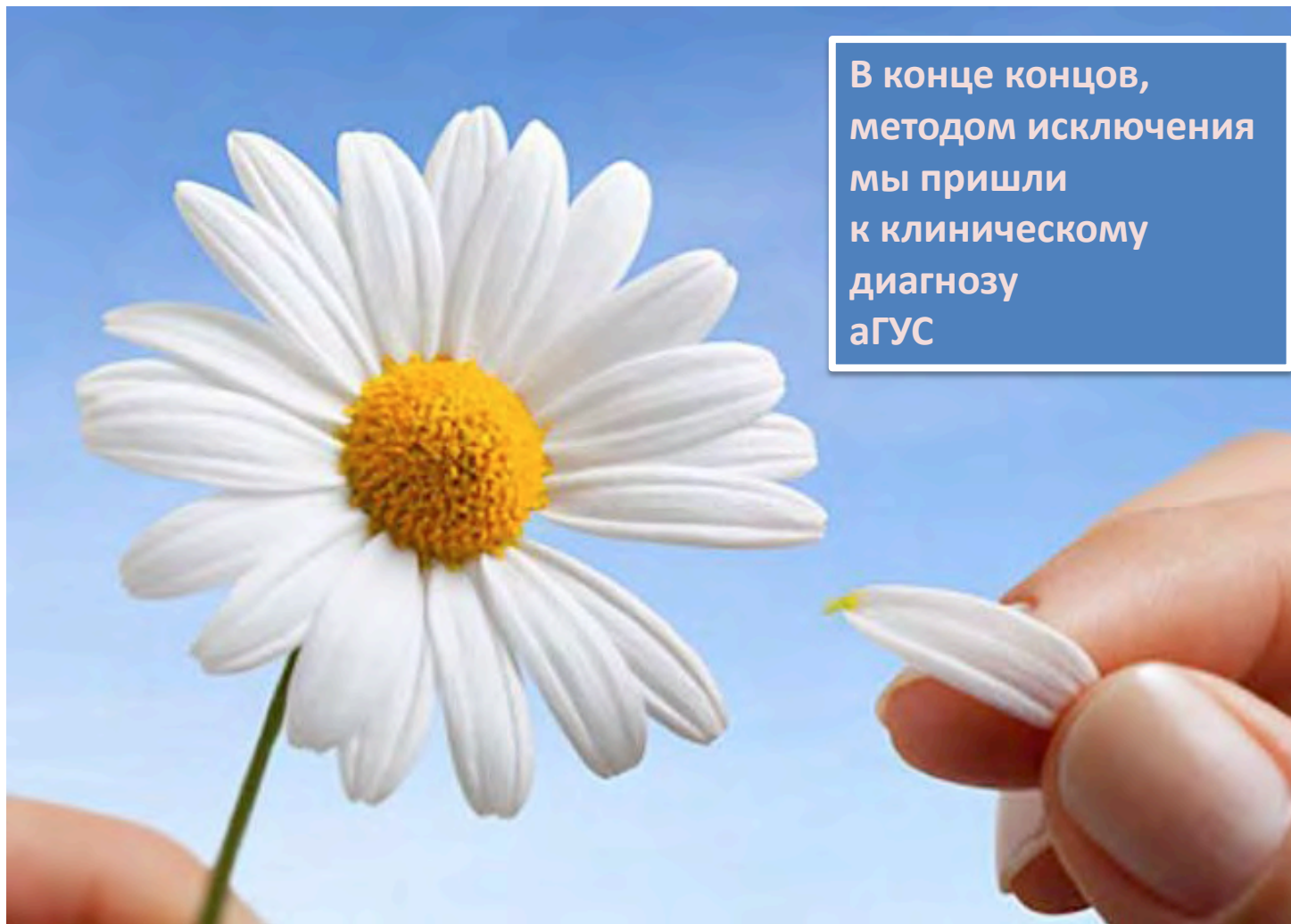
Correspondence: Dr. Marina Noris, Mario Negri Institute for Pharmacological Research, Clinical Research Center for Rare Diseases, Aldo e Cele Daccò, Via Camozzi, 3-24020 Ranica (BG), Italy. Phone: 39-035-4335362; Fax: 39-035-4333377; E-mail: [marina.noris@marionegri.it](mailto:marina.noris@marionegri.it)

Copyright © 2010 by the American Society of Nephrology

ISSN: 1555-9041/510-1844

## аГУС – Дифференциальный диагноз

В конце концов,  
методом исключения  
мы пришли  
к клиническому  
диагнозу  
аГУС



# Необходима ли томография почек?

Подтверждение диагноза

Частые поражения  
при различных заболеваниях

Дифференциальный диагноз

Нет необходимости для постановки диагноза

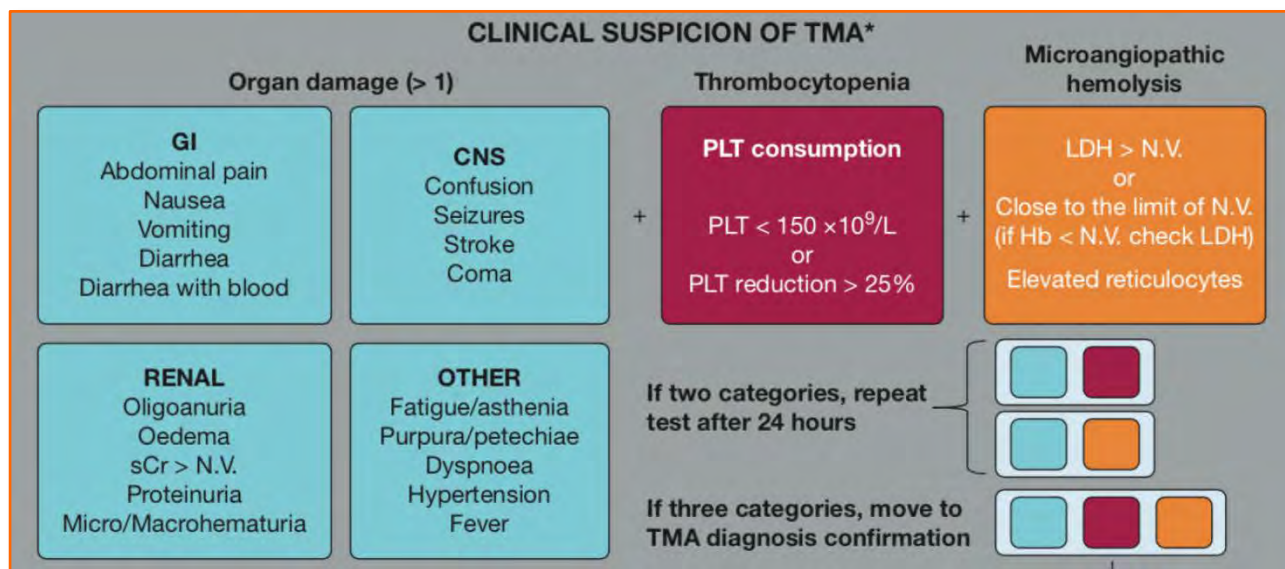
Лабораторные  
исследования



# Expert Statements on the Standard of Care in Critically Ill Adult Patients With Atypical Hemolytic Uremic Syndrome



*Elie Azoulay, MD, PhD; Paul Knoebl, MD; José Garnacho-Montero, MD, PhD; Katerina Rusinova, MD, PhD; Gennadii Galstian, MD, PhD; Philippe Eggimann, MD, PhD; Fekri Abroug, MD, PhD; Dominique Benoit, MD, PhD; Michael von Bergwelt-Baildon, MD, PhD; Julia Wendon, MD; and Marie Scully, MD*





# Expert Statements on the Standard of Care in Critically Ill Adult Patients With Atypical Hemolytic Uremic Syndrome



*Elie Azoulay, MD, PhD; Paul Knoebl, MD; José Garnacho-Montero, MD, PhD; Katerina Rusinova, MD, PhD; Gennadii Galstian, MD, PhD; Philippe Eggimann, MD, PhD; Fekri Abroug, MD, PhD; Dominique Benoit, MD, PhD; Michael von Bergwelt-Baildon, MD, PhD; J. [unclear], MD; and Marie Scully, MD*

Disseminated intravascular coagulation and secondary hemostasis may be ruled out. If ADAMTS13 activity test is not available, the Coppo algorithm to assess serum creatinine and platelet count may be considered.



## Дополнительные тесты

|   | <u>Отделение</u>           | <u>Время</u> |
|---|----------------------------|--------------|
| ■ ГУС вследствие инфекций<br>Культура шигатоксинпродуцирующей<br><i>Escherichia coli</i>  | Микробиология              | 24–48 часов  |
| ■ Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура<br>Активность ADAMTS 13<br>Антитела против ADAMTS 13  | Гематология                | 24–48 часов  |
| ■ Аутоиммунные заболевания<br>Анти-ядерные антитела, анти-DNA,<br>антифосфолипидные антитела,<br>антитела к антикардиолипину, анти-Sol 70,<br>анти-центромер. ... | Центральная<br>лаборатория | 72 часа      |
| ■ Серология<br>Вирус гепатита С, вирус гепатита В,<br>Вирус иммунодефицита человека   | Центральная<br>лаборатория | < 24 часов   |
| ■ Глазное дно   | Офтальмология              | < 24 часов   |
| ■ Другие: Бактериальная пневмококковая культура, тест на беременность,<br>уровни печеночных ферментов, метаболизм кобаламина,...                                  |                            |              |

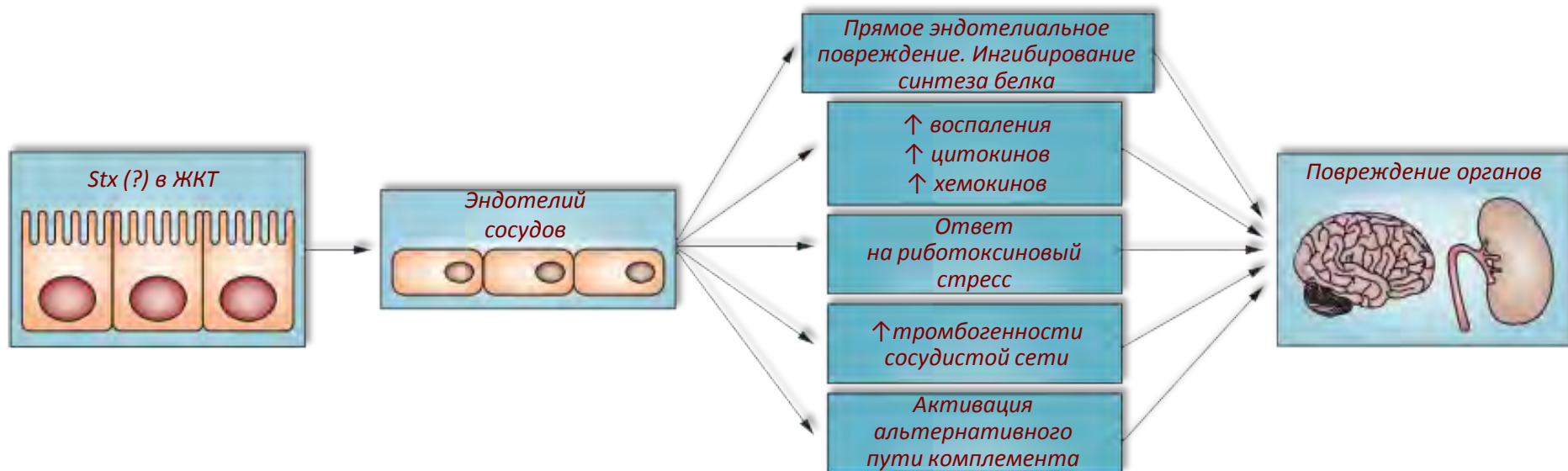
# Дифференциальный диагноз – STEC (шига-токсинпродуцирующая *Escherichia coli*) – ГУС

## Типичный ГУС

вследствие инфекций:

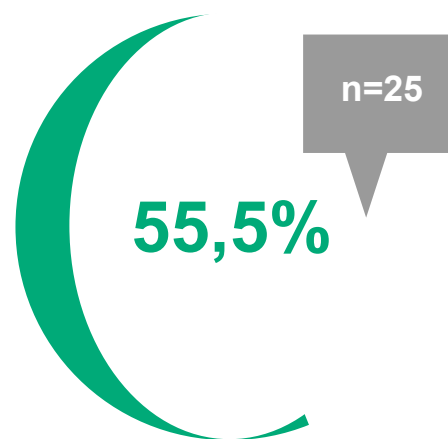
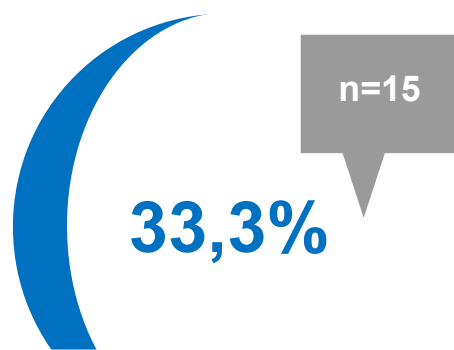
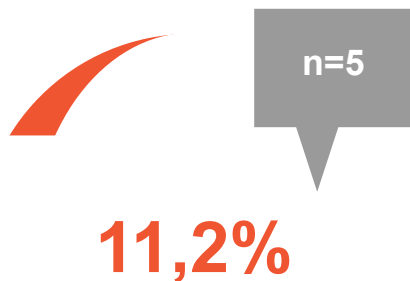
Бактерии, продуцирующие веротоксин (шига-подобные):

- *E.coli* (серотип O157-H7): STEC-ГУС
- Шигелла дизентерии
- Кампилобактер
- Пневмококк





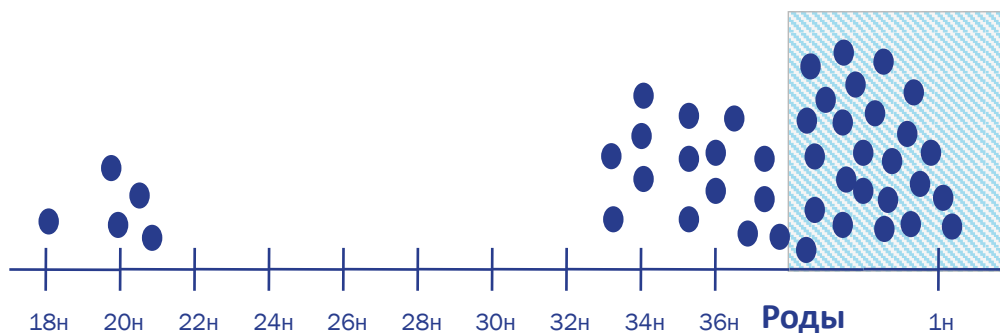
# Акушерский аГУС: дебют заболевания<sup>1</sup>



**Манифестация аГУС во втором триместре**

**Манифестация аГУС в конце III триместра**

**Манифестация аГУС преимущественно в первую неделю после родов**



Время возникновения акушерского аГУС между 18 неделями беременности и 8 суток после родов

**79%**  
2010 год Fakhouri<sup>2</sup>

**76%**  
2017 год Bruel<sup>3</sup>

**73%**  
2017 год Huerta<sup>4</sup>

1. Козловская Н.Л., Корочаева Ю.В., Шифман Е.М., Боброва Л.А. - Атипичный гемолитико-уремический синдром как одна из причин острого повреждения почек у беременных. 2. Fakhouri F et al - Pregnancy-Associated Hemolytic Uremic Syndrome Revisited in the Era of Complement Gene Mutations - J Am Soc Nephrol. 2010 May; 21(5): 859-867; 3. Bruel A et al - Hemolytic Uremic Syndrome in Pregnancy and Postpartum. Clin J Am Soc Nephrol. 2017 Aug 7;12(8):1237-1247; 4. Huerta A, Arjona E et al. - A retrospective study of pregnancy-associated atypical hemolytic uremic syndrome. Kidney Int. 2017 Sep 11 <http://dx.doi.org/10.1016/j.kint.2017.06.022>;

# Поражение органов и систем у пациенток с акушерским ГУС (n=45)

93%

Полиорганная недостаточность n=42



22%  
n=10



29%  
n=13



58%  
n=26

Поражение  
органов



82%  
n=37



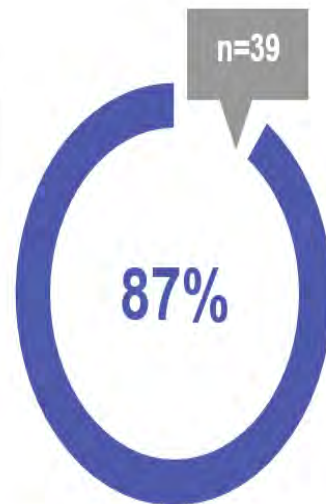
75.5%  
n=34



100%  
n=45



АГ



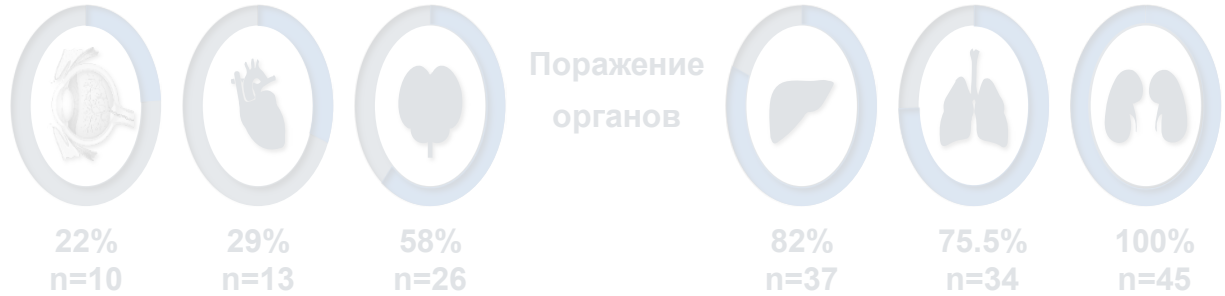
Потребность в диализе



ИВЛ



# Летальность у пациенток с акушерским ГУС (n=45)

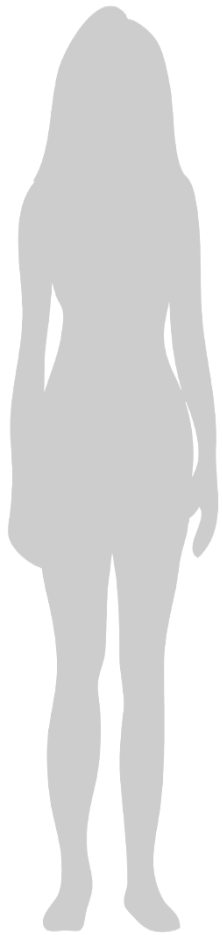


**24%**

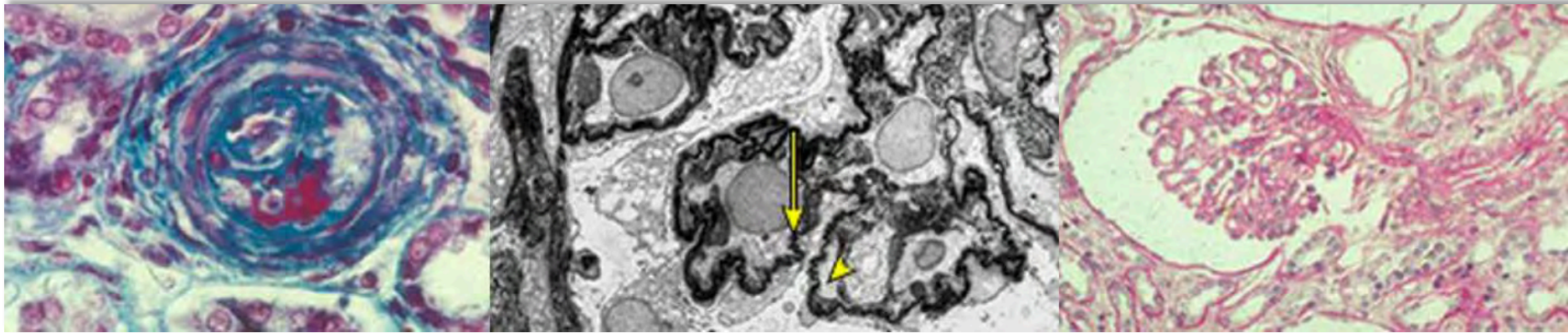
Летальность среди  
всех пациенток<sup>1</sup>  
(11/45)

**32,6%**

Перинатальная  
смертность<sup>1</sup>  
(15/45)





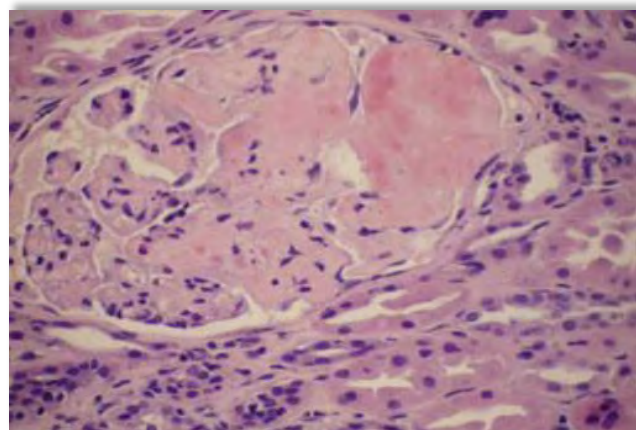
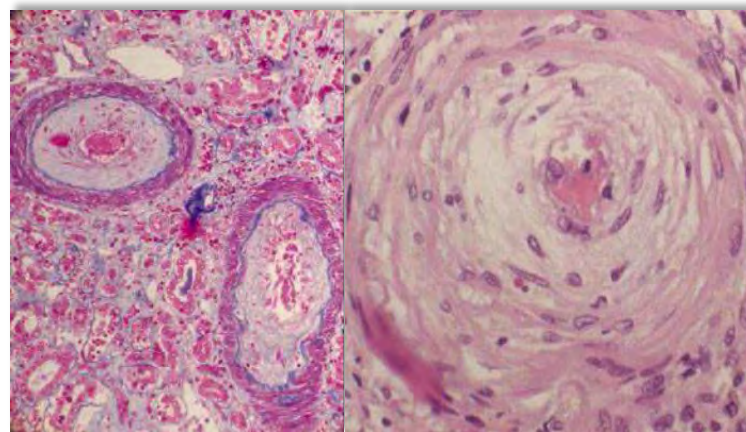


**Тромботическая микроангиопатия – это общие изменения, вызываемые различными патологическими процессами**

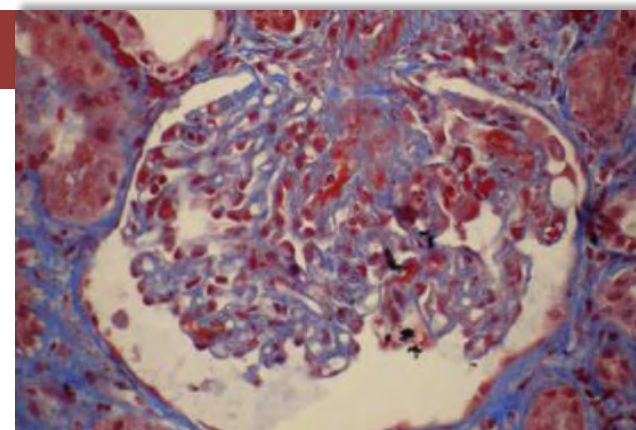
Капилляр

Артериола

Терминальный капилляр



Клубочек



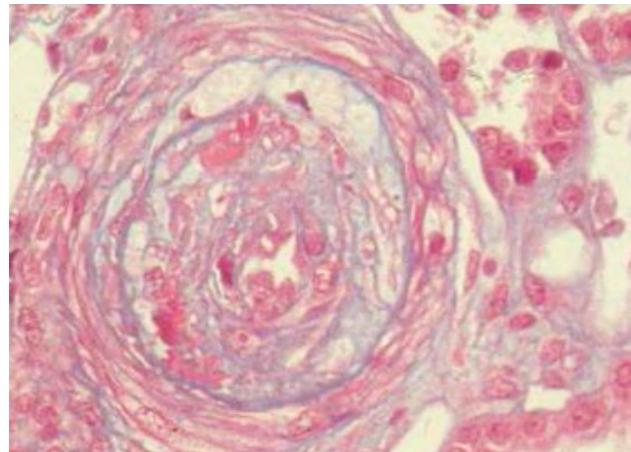
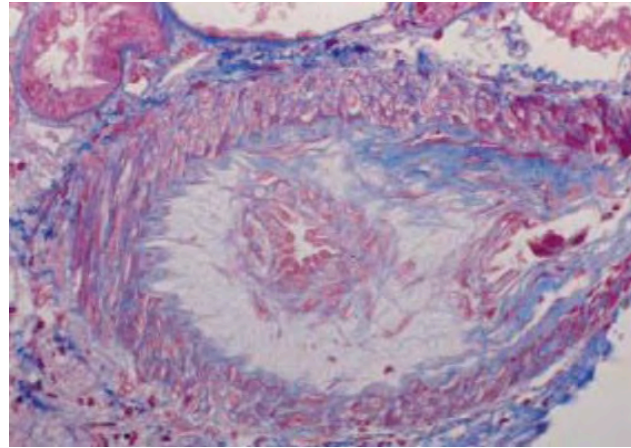
# ТМА – сосудистое поражение

Гипоплазия эндотелия

Субинтимальное утолщение

Осаждение фибрина

Окклюзия просвета



## Проведение плазмотерапии у пациентов с аГУС в целом не эффективно и связано с риском побочных явлений

- Более 70% пациентов умирают, нуждаются в диализе или страдают от хронического поражения почек в течение 3х лет после постановки диагноза<sup>1</sup>
- Не было проведено ни одного контролируемого клинического исследования по оценке эффективности и безопасности плазмотерапии у пациентов с аГУС<sup>2,8</sup>
- Частые и тяжелые осложнения у взрослых и детей<sup>3,4</sup>
- Плазмотерапия не воздействует на причину аГУС: неконтролируемую активацию комплемента<sup>5</sup>
  - Во время проведения плазмотерапии сохраняется неконтролируемая активация комплемента и тромбоцитов<sup>6,7</sup>



**В отличие от результатов применения плазмообмена у пациентов при ТТП, у пациентов с аГУС редко нормализуется уровень креатинина сыворотки, и не меняется риск развития терминальной стадии заболевания почек и смерти**



*Jeffrey Laurence, MD, Hermann Haller, MD, Pier Mannuccio Mannucci, MD, Masaomi Nangaku, MD, PhD, Manuel Praga, MD u Santiago Rodriguez de Cordoba, PhD*  
*Atypical Hemolytic Uremic Syndrome (aHUS): Essential Aspects of an Accurate Diagnosis by Laurence et al., Clinical Advances in Hematology & Oncology Volume 14, Issue 11, Supplement 11 November 2016*



Christoph Licht,<sup>1</sup> Petra Muus,<sup>2</sup> Christophe Legendre,<sup>3</sup> Kenneth Douglas,<sup>4</sup> Maryvonne Hourmant,<sup>5</sup> Yahsou Delmas,<sup>6</sup> Maria Herthelius,<sup>7</sup> Antonella Trivelli,<sup>8</sup> Timothy Goodship,<sup>9</sup> Camille Bedrosian,<sup>10</sup> Chantal Lohrat<sup>11</sup>

<sup>1</sup>The Hospital for Sick Children, Toronto, Canada; <sup>2</sup>Radboud University Nijmegen Medical Centre, Nijmegen, The Netherlands; <sup>3</sup>Université Paris Descartes and Hôpital Necker, Paris, France; <sup>4</sup>Beatson West Scotland Cancer Centre, Glasgow, UK; <sup>5</sup>CHU Hôtel Dieu-Nantes, Nantes, France; <sup>6</sup>CHU Pellegrin-Bordeaux, Bordeaux, France; <sup>7</sup>Karolinska University Hospital, Stockholm, Sweden; <sup>8</sup>Istituto G. Gaslini, Genova, Italy; <sup>9</sup>Newcastle University, Newcastle upon Tyne, UK; <sup>10</sup>Alexion Pharmaceuticals, Inc., Cheshire, CT, USA; <sup>11</sup>Assistance Publique-Hôpitaux de Paris, Hôpital Robert-Debré, Paris, France

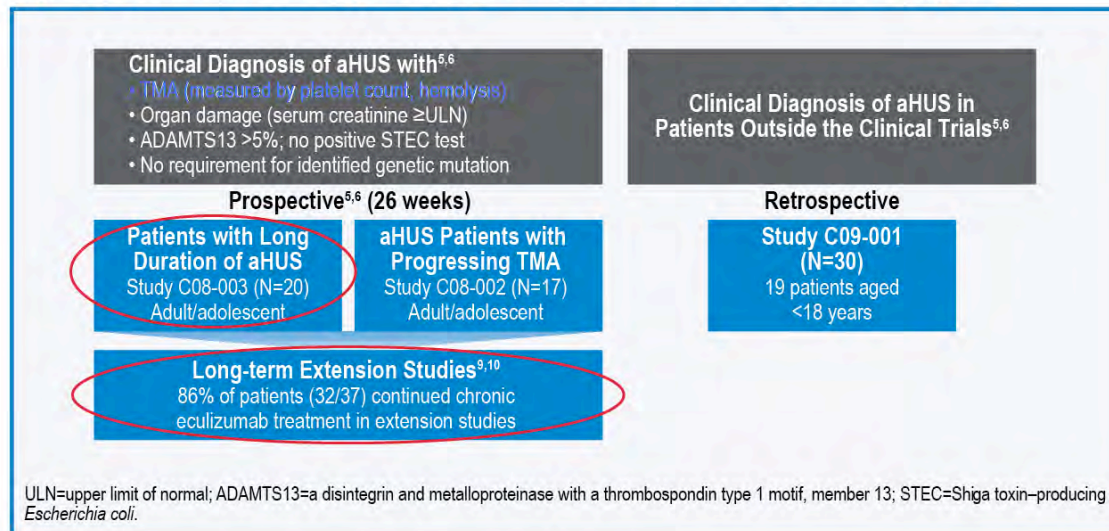


# blood

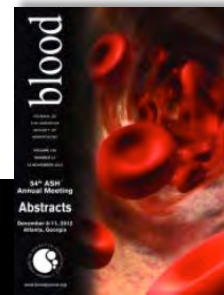
Leading the way in experimental and clinical research in hematology

У пациентов с аГУС плазмообмен, часто приводит к нормализации количества тромбоцитов, но у них сохраняется активация тромбоцитов с высокой экспрессией Р-селектина40, что с клинической точки зрения проявляется дальнейшим поражением систем органов.

Figure 2. Eculizumab Therapy in aHUS: Multinational, Multicenter Clinical Program



Licht C, Muus P, Legendre CM, et al. Eculizumab (ECU) safety and efficacy in atypical hemolytic uremic syndrome (aHUS) patients with long disease duration and chronic kidney disease (CKD): 2-year results [ASH abstract 985]. *Blood*. 2012;120 (suppl 21). 42.





ELSEVIER

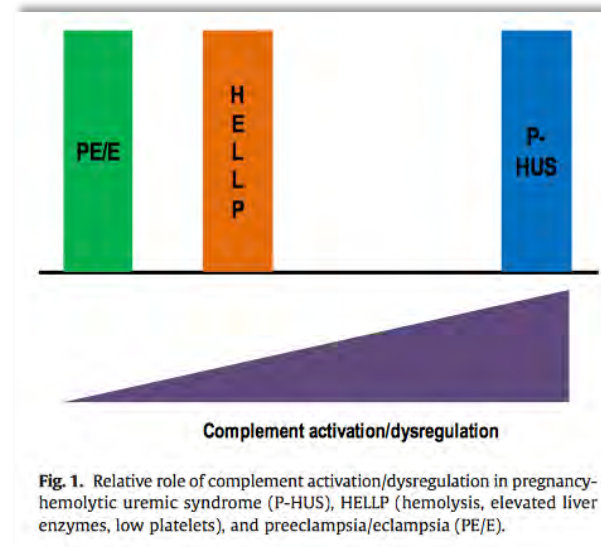
Contents lists available at ScienceDirect

# Transfusion and Apheresis Science

journal homepage: [www.elsevier.com/locate/transci](http://www.elsevier.com/locate/transci)

**Крайне важно учитывать, что у большинства пациентов с аГУС, получающих только плазмообмен, может достигаться полная или практически полная гематологическая ремиссия, тем не менее, у них продолжается прогрессирование поражения почек до терминальной стадии, также возможен и летальный исход.**

**Случаи ТМА, возникающие в конце третьего триместра или в послеродовой период, как правило, представляют собой аГУС.**





## British Society of Haematology Guidelines on the spectrum of fresh frozen plasma and cryoprecipitate products: their handling and use in various patient groups in the absence of major bleeding

Laura Green,<sup>1,4,5</sup> Pauls Bolton-Maggs,<sup>6</sup> Craig Beattie,<sup>3</sup> Rebecca Cardigan,<sup>6</sup> Yvanis Kallis,<sup>4,7</sup> Simon J Stanworth,<sup>8</sup> Jecko Thachil<sup>9</sup> and Sharon Zahra<sup>10</sup>

<sup>1</sup>NHS Blood and Transplant; <sup>2</sup>Barts Health NHS Trust; <sup>3</sup>Blood Immun; <sup>4</sup>Queen Mary University of London; <sup>5</sup>Service Haematik of Transfusion Office, Manchester Royal Centre, Manchester; <sup>6</sup>Dept of Anaesthetics, Critical Care and Pain Medicine, Royal Infirmary of Edinburgh, Edinburgh; <sup>7</sup>NHS Blood and Transplant/Haematology, University of Cambridge, Cambridge Biomedical Campus, Cambridge; <sup>8</sup>Department of Hepatology, Barts Health NHS Trust, London; <sup>9</sup>Oxford University Hospitals NHS Trust/NHS Blood and Transplant, University of Oxford, Oxford; <sup>10</sup>Haematology Department, Manchester Royal Infirmary, Manchester, and <sup>11</sup>Yamanit National Blood Transfusion Service, Edinburgh, UK

### Рекомендации

- Отсутствует доказательная база в поддержку профилактического применения СЗП у пациенток без кровотечения, но с патологическими коагуляционными тестами перед процедурой (2С).
- Влияние обычно применяемых доз СЗП для коррекции коагуляции либо для снижения риска кровотечения очень ограничено, особенно в случае если показатель протромбинового времени или МНО находится между **1.5–1.9** (2С)



## British Society of Haematology Guidelines on the spectrum of fresh frozen plasma and cryoprecipitate products: their handling and use in various patient groups in the absence of major bleeding

Laura Green,<sup>1,4,5</sup> Pauls Bolton-Maggs,<sup>6</sup> Craig Beattie,<sup>3</sup> Rebecca Cardigan,<sup>6</sup> Yvanis Kallis,<sup>4,7</sup> Simon J Stanworth,<sup>8</sup> Jecko Thachil<sup>9</sup> and Sharon Zahra<sup>10</sup>

<sup>1</sup>NHS Blood and Transplant; <sup>2</sup>Barts Health NHS Trust; <sup>3</sup>Blood Immun; <sup>4</sup>Queen Mary University of London; <sup>5</sup>Service Hospital of Transfusion Office, Manchester Royal Centre, Manchester; <sup>6</sup>Dep of Anaesthet, Critical Care and Pain Medicine, Royal Infirmary of Edinburgh, Edinburgh; <sup>7</sup>NHS Blood and Transplant/Haematology, University of Cambridge, Cambridge Biomedical Campus, Cambridge; <sup>8</sup>Department of Hepatology, Barts Health NHS Trust, London; <sup>9</sup>Oxford University Hospitals NHS Trust/NHS Blood and Transplant, University of Oxford, Oxford; <sup>10</sup>Haematology Department, Manchester Royal Infirmary, Manchester, and <sup>11</sup>Yamanit National Blood Transfusion Service, Edinburgh, UK

**Случаи острого респираторного дистресс-синдрома, развивающиеся в течение 24 часов после трансфузии не попадают под определение ни TRALI, ни TACO и выделены в группу трансфузионно-обусловленного диспноэ.**

**Имеется определенная доказательная база того, что пациенты с существующими воспалительными процессами более подвержены трансфузионно-обусловленному диспноэ.**

*(Garraud, 2016)*



**ПРИКАЗ 25 ноября 2002 г. N 363 «Об утверждении инструкции по применению компонентов крови»**

**ПРИКАЗ от 2 апреля 2013 года N 183н «Об утверждении правил клинического использования донорской крови и (или) ее компонентов»**

Приказ Минздрава России от 02.04.2013 N 183н "Об утверждении правил клинического использования донорской крови и (или) ее компонентов"  
(Зарегистрировано в Минюсте России 12.08.2013 N 29362)

**VIII. Правила проведения трансфузии (переливания) свежезамороженной плазмы**

43. Медицинскими показаниями для назначения переливаний свежезамороженной плазмы являются:

а) острый ДВС-синдром, осложняющий течение шоков различного генеза (септического, геморрагического, гемолитического) или вызванный другими причинами (эмболия околоплодными водами, краш-синдром, тяжелая травма с размождением тканей, обширные хирургические операции, особенно на легких, сосудах, головном мозге, простате), синдром массивных трансфузий;

б) острая массивная кровопотеря (более 30% объема циркулирующей крови) с развитием геморрагического шока и ДВС-синдрома;

45. При кровотечении, связанном с ДВС-синдромом, осуществляется введение не менее 1000 мл свежезамороженной плазмы, одновременно контролируются гемодинамические показатели и центральное венозное давление.

**Везде ДВС-синдром!**

Приказ Минздрава России от 02.04.2013 N 183н "Об утверждении правил клинического использования донорской крови и (или) ее компонентов"  
(Зарегистрировано в Минюсте России 12.08.2013 N 29362)

**VIII. Правила проведения трансфузии (переливания) свежезамороженной плазмы**

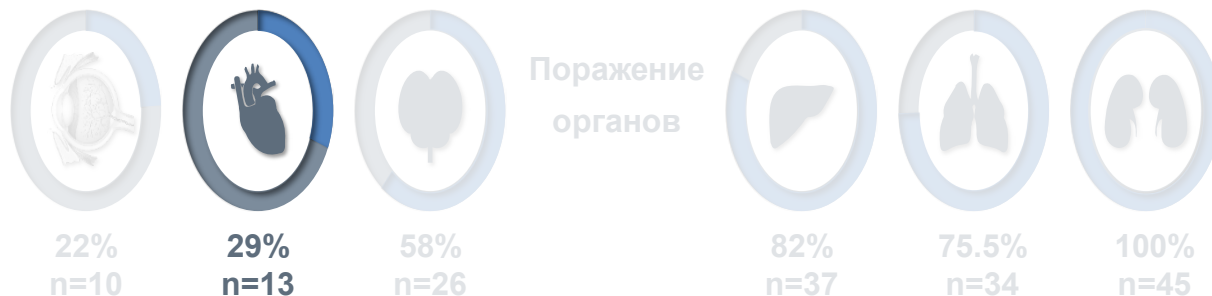
При острой массивной кровопотере (более 30% объема циркулирующей крови, для взрослых - более 1500 мл), сопровождающейся развитием острого ДВС-синдрома, количество переливаемой свежезамороженной плазмы должно составлять не менее 25-30% всего объема переливаемой крови и (или) ее компонентов, назначаемых для восполнения кровопотери (не менее 800-1000 мл).

При тяжелых заболеваниях печени, сопровождающихся резким снижением уровня плазменных факторов свертывания и развившейся кровоточивостью или кровотечением во время операции, трансфузия (переливание) свежезамороженной плазмы осуществляется из расчета 15 мл/кг массы тела реципиента с последующим (через 4-8 часов повторным переливанием свежезамороженной плазмы в меньшем объеме (5-10 мл/кг).

**Везде ДВС-синдром!**

30. Медицинским показанием к трансфузии (переливанию) донорской крови и эритроцитсодержащих компонентов при острой анемии вследствие массивной кровопотери является потеря 25-30% объема циркулирующей крови, сопровождающаяся снижением уровня гемоглобина ниже 70-80 г/л и гематокрита ниже 25% и возникновением циркуляторных нарушений.

## Поражение сердца у пациенток с акушерским ГУС (n=13)



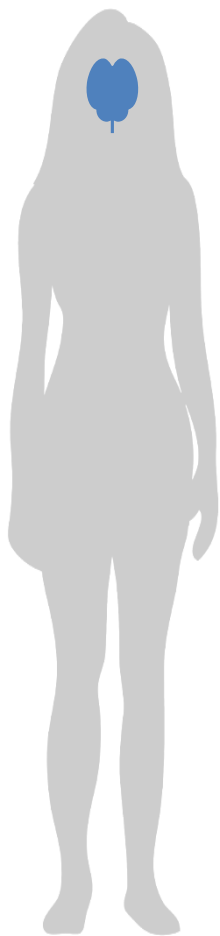
**Поражение сердца в большинстве случаев проявлялось признаками острой сердечной недостаточности с дилатацией полостей, снижением фракции выброса (минимальное значение – 22%)**

**У одной пациентки развился острый инфаркт миокарда, верифицированный данными ЭКГ и повышением уровня тропонина.**

**У 50% пациенток отмечена тяжелая АГ с цифрами САД превышающими 150 мм.рт.ст., а ДАД – 100 мм рт.ст.<sup>1</sup>**

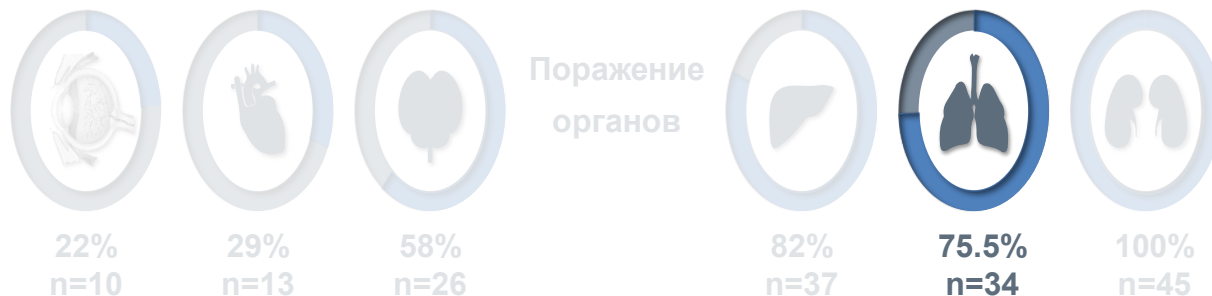


## Поражение ЦНС у пациенток с акушерским ГУС (n=26)



**Тяжелая энцефалопатия, угнетение сознания вплоть до комы, развитие генерализованного судорожного синдрома<sup>1</sup>**

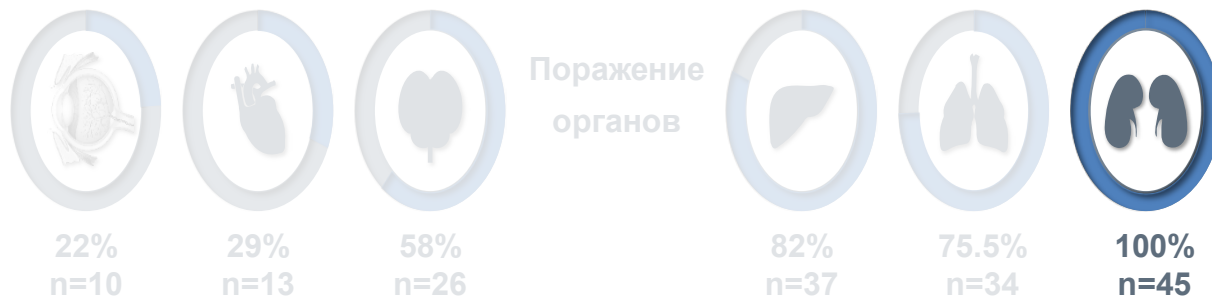
## Поражение легких у пациенток с акушерским ГУС (n=34)



**Отек легких, массивная двусторонняя инфильтрация легочной ткани, прогрессирующая дыхательная недостаточность с потребностью в вентиляционной поддержке<sup>1</sup>**



## Поражение почек у пациенток с акушерским ГУС (n=45)

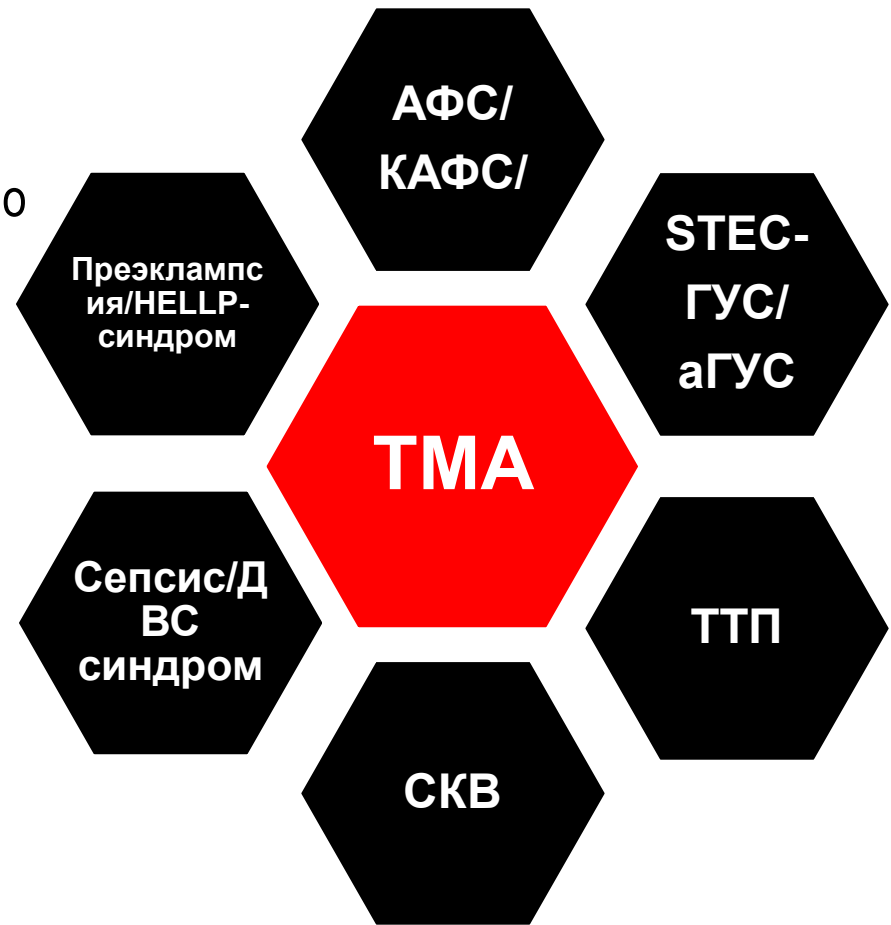


**ОПП с быстро нарастающим повышением уровня креатинина сыворотки ( $521,5 \pm 388,0$  мкмоль/л), олигурия или анурия. У 87% родильниц потребовалось лечение диализными методами, в том числе у 90% ПВВГДФ, которое было начато в 1е – 5е сутки от дебюта болезни<sup>1</sup>**



# Виды ТМА в акушерской практике<sup>1</sup>

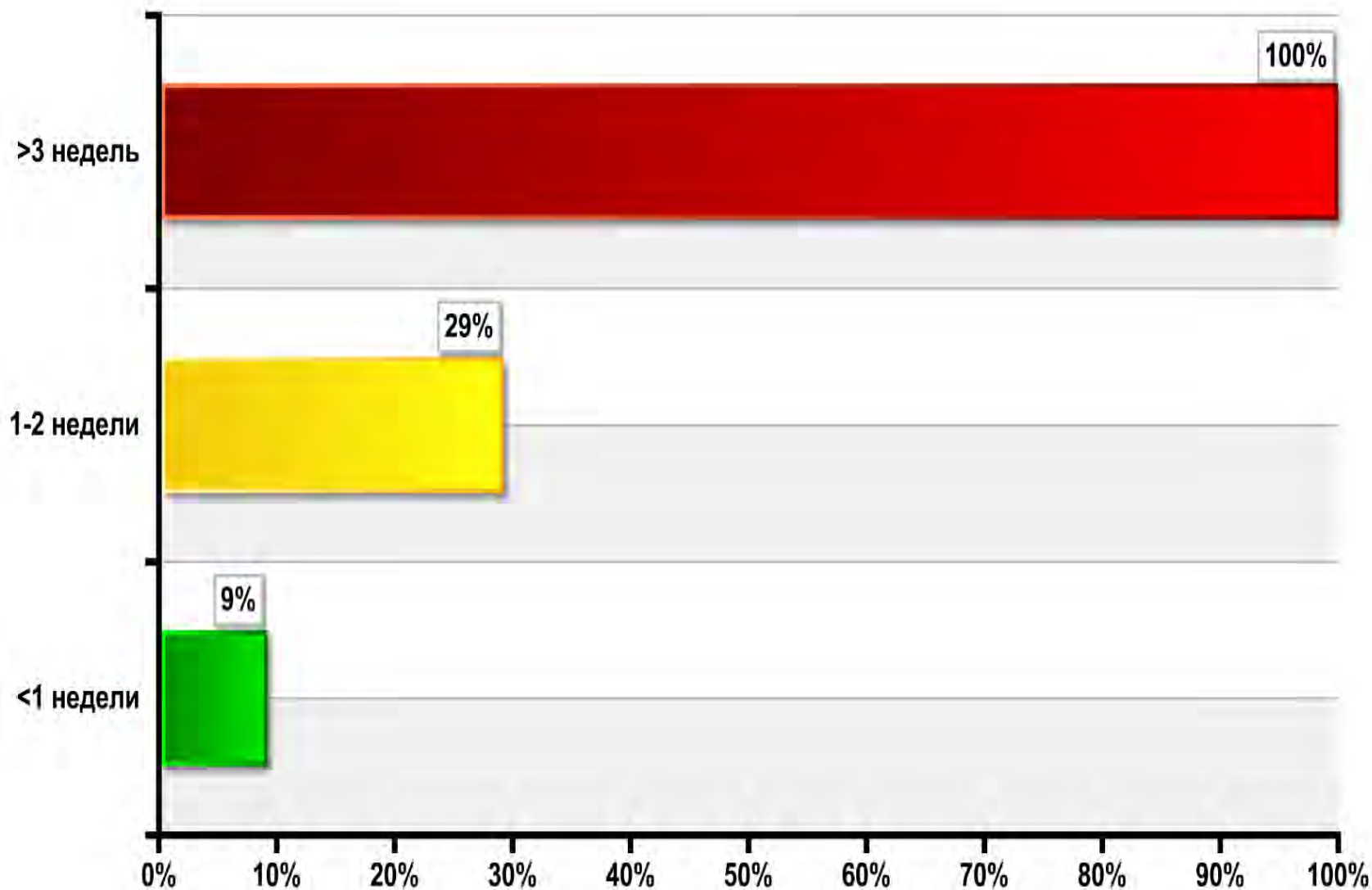
«Своевременное начало патогенетической терапии комплемент-блокирующим экулизумабом позволяет не только сохранить жизнь пациентке, но и достичь гематологической ремиссии аГУС, существенного улучшения функции почек, положительной динамики со стороны других пораженных органов и даже добиться полного выздоровления»<sup>1</sup>

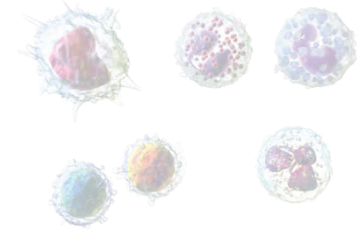


HELLP-гемолиз(Hemolysis),повышение активности ферментов печени (Elevated Liver enzymes)и тромбоцитопения (Low Platelet count), STEC - Shiga-Toxin продуцирующая Escherhia Coli ГУС/аГУС - гемолитико-уремический синдром атипичный ГУС, ТТП - тромботическая тромбоцитопеническая пурпура, ТМА-тромботическая микроангиопатия, АФС/КАФС- антифосфолипидный синдром/катастрофический АФС, СКВ-системная красная волчанка, ДВС - диссеминированное внутрисосудистое свертывание

1. Козлова Н.Л. и соав. Атипичный гемолитико-уремический синдром как одна из причин острого повреждения почек у беременных – Терапевтический архив 2018.

## Зависимость неблагоприятного почечного исхода от времени начала терапии экулизумабом (Солирис®) у пациенток с акушерским аГУС<sup>1</sup>



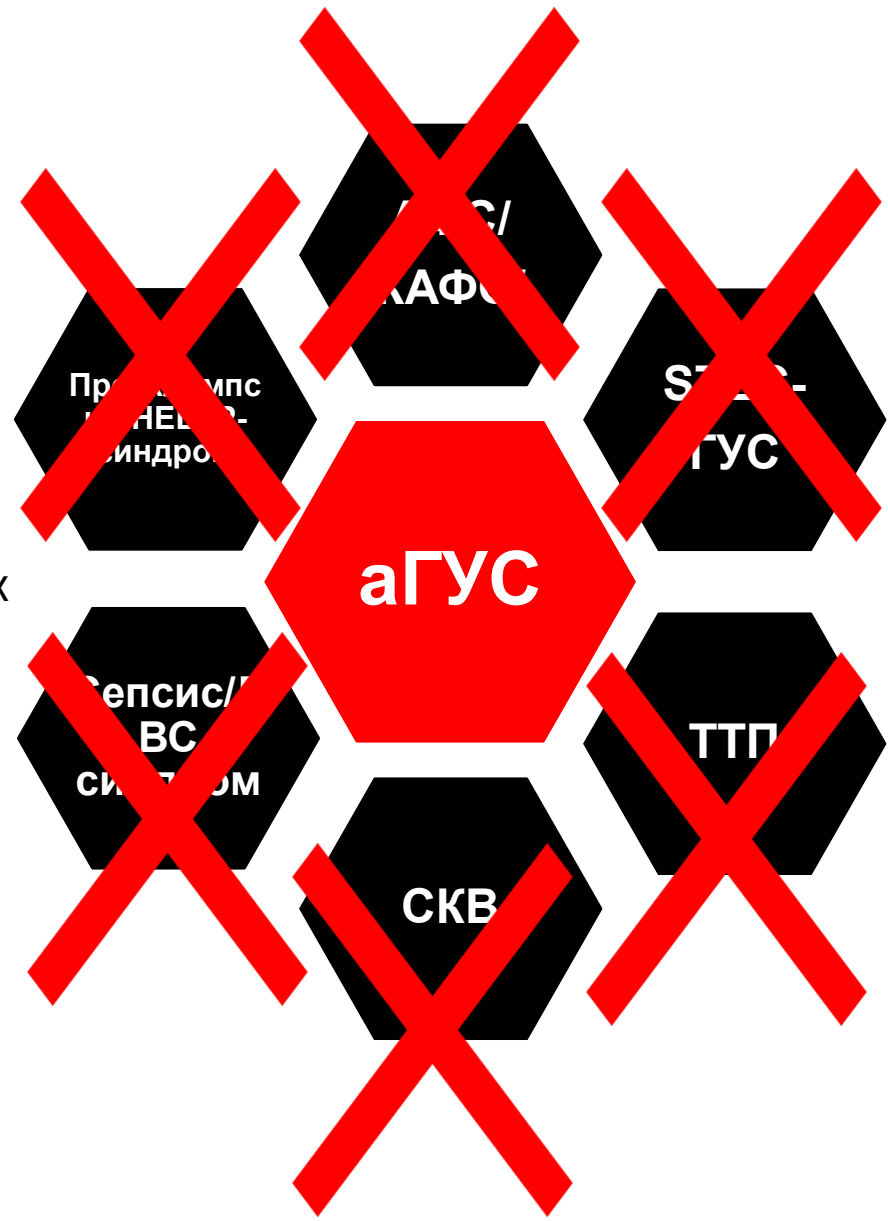


*Лекарств дорогих мы не употребляем.  
Человек простой: если умрёт, то он и так умрёт,  
если выздоровеет, то он и так выздоровеет.*

*Н. В. Гоголь «Ревизор»*

# Быстрая постановка диагноза необходима для сохранения жизни и здоровья

«Своевременное начало патогенетической терапии комплемент-блокирующим экулизумабом позволяет не только сохранить жизнь пациентке, но и достичь гематологической ремиссии аГУС, существенного улучшения функции почек, положительной динамики со стороны других пораженных органов и даже добиться полного выздоровления»<sup>1</sup>



HELLP-гемолиз(Hemolysis),повышение активности ферментов печени (Elevated Liver enzymes)и тромбоцитопения (Low Platelet count), STEC - Shiga-Toxin продуцирующая Escheria Coli ГУС/аГУС - гемолитико-уремический синдром/атипичный ГУС, ТТП – тромботическая тромбоцитопеническая пурпура, TMA – тромботическая микроангиопатия, АФС/КАФС- антифосфолипидный синдром/катастрофический АФС, СКВ-системная красная волчанка, ДВС – диссеминированное внутрисосудистое свертывание

1. Козлова Н.Л. и соав. Атипичный гемолитико-уремический синдром как одна из причин острого повреждения почек у беременных – Терапевтический архив 2018.





**Последний шанс на то, чтобы задать  
вопрос  
[eshifman@mail.ru](mailto:eshifman@mail.ru)**

